



universität
wien

DIPLOMARBEIT

Titel der Diplomarbeit

Aphasie im Kindesalter am Beispiel des
Landau-Kleffner-Syndroms

Verfasserin

Carmen Abbrederis

angestrebter akademischer Grad

Magistra der Philosophie (Mag.phil.)

Wien, im Juni 2010

Studienkennzahl lt. Studienblatt:

A 328

Studienrichtung lt. Studienblatt:

Allgemeine/Angewandte Sprachwissenschaft

Betreuerin:

Ao.Univ.-Prof.Dr. Chris Schaner-Wolles

Vorwort

Danksagung

Mein besonderer Dank gilt meinem Papa für die vielen Stunden des Korrekturlesens meiner Diplomarbeit und seinen Rückmeldungen und, wie immer seiner Unterstützung. Auch will ich mich auf diesem Weg für die liebevolle und fürsorgliche Hilfe und den Rückgrat meiner Eltern, Gaby und Günther, bedanken, die mir mein Studium ermöglicht haben, mir immer zur Seite standen und nie an mir gezweifelt haben. Ich hab euch lieb!

Besonderen Dank möchte ich auch meiner Diplomarbeitsbetreuerin Frau Prof. Dr. Chris Schaner-Wolles aussprechen, die mich mit ihrer kritischen Durchsicht des Manuskripts und ihren hilfreichen Ratschlägen bestens unterstützt hat.

Weiters möchte ich mich bei all meinen Freunden für die aufmunternden und motivierenden Worte bedanken und besonders dafür, dass sie immer an mich geglaubt haben. Spezieller Dank geht an Paul, Sonja und Isabel, die mich all die Zeit unterstützten und oft meine „Schreibblockaden“ allein durch ihr Dasein lösten. Ein riesiges Vergelt's Gott möchte ich auch meiner lieben Gota Moni für ihren hilfreichen Input sagen.

Nicht zuletzt möchte ich mich bei meinem Onkel Elmar bedanken, der mich durch seine wöchentliche Einladung zum Essen aufmunterte und immer dafür sorgte, dass meine Reserven gedeckt waren.

Inhaltsverzeichnis

1	Abkürzungsverzeichnis	4
2	Einleitung	5
2.1	Motivation und Zielsetzung der Arbeit	6
2.2	Aufbau der Arbeit	8
3	Zum Begriff der Aphasie	9
3.1	Definition	11
3.2	Ein neurolinguistischer Einblick in die Aphasie	12
3.3	Ätiologie der Aphasie	15
3.4	Verlauf und Prognose der Aphasie	16
3.5	Aphasiesyndrome und ihre Klassifikationssysteme	17
3.5.1	Aphasiesyndrome	17
3.5.2	Klassifikationssystem	19
4	Die erworbene Aphasie im Kindesalter	23
4.1	Versuch einer Definition	23
4.2	Abgrenzung zur Aphasie im Erwachsenenalter	27
4.2.1	Entwicklungsbedingte Aspekte bei der Aphasie im Kindesalter	28
4.2.2	Neurologische Aspekte bei der Aphasie im Kindesalter	28
4.3	Ätiologie	31
4.4	Symptomatik	32
4.5	Prognose und Verlauf einer kindlichen Aphasie	34
4.6	Begleitsymptome in Folge einer kindlichen Aphasie	36
5	Das Landau-Kleffner-Syndrom	38
5.1	Einführungsdefinition des Landau-Kleffner-Syndroms	38
5.2	Geschichtlicher Hintergrund	40

5.3	Symptome	41
5.3.1	Aphasische Symptomatik	42
5.3.2	EEG-Veränderungen und Epileptische Anfälle	48
5.3.3	Verhaltensauffälligkeiten bei LKS-Patienten	53
5.4	Zusammenhang zwischen Aphasie und Epilepsie	55
5.5	Differenzialdiagnose	57
5.5.1	Dem Landau-Kleffner-Syndrom verwandte Syndrome	59
5.6	Ätiologie und Pathogenese	65
5.7	Prognose	70
5.7.1	Das Alter als prognostischen Faktor	72
5.7.2	Der Beginn und die Entwicklung der LKS-Symptome	74
5.8	Therapiemöglichkeiten und Therapieerfolge	75
5.8.1	Die Auswirkung von Kortikosteroiden für die Sprache	76
5.8.2	Logopädische Therapie	78
6	Conclusio	83
	Literatur	86
7	Anhang	91
7.1	Zusammenfassung	91
7.2	Abstract	92
7.3	Curriculum Vitae	93

1 Abkürzungsverzeichnis

- AAT: Aachener Aphasie Test
- ACTH: Adrenocorticotropes Hormon; Dieses Hormon wird unter anderem in Stresssituationen vermehrt ausgeschüttet, aus diesem Grund ist es auch unter dem Namen Stresshormon bekannt
- AED: antiepileptische Substanz
- CSWS: Continuous spike-waves during slow sleep
- EEG: Elektroenzephalogramm
- ESES: Electrical Status Epilepticus during Slow Sleep
- ICD: International Statistical Classification of Diseases and Related Health Problems (ICD-10)
- LKS: Landau-Kleffner-Syndrom
- REM: Rapid Eye Movement; REM-Schlaf initiiert die Phase in der der Mensch träumt
- SHT: Schädelhirntrauma

2 Einleitung

”Die Sprache ist unser treuester Vasall, der erst etwas von seinen Geheimnissen preisgibt, wenn er ... nicht mehr so gut funktioniert.” (LEVELT 1989, S. 61).

Der Spracherwerb, die Fähigkeit Sprache zu produzieren, gleichwohl wie das Verstehen von Sprache sind hochkomplexe kognitive Leistungen, die für die Spezies Mensch einzigartig sind.

Man benötigt Sprache, sei es beim täglichen Gespräch mit Freunden, beim Zeitung lesen am Morgen zum Frühstückskaffee oder beim Telefonieren, und nicht zu vergessen auch beim Reden mit sich selbst, überall ist die Sprache mit all ihren Modalitäten vertreten. Die Entwicklung der Sprache beginnt bereits im Mutterleib durch die Fähigkeiten hören, zuhören und hinhören. Das ungeborene Kind nimmt speziell die Stimme der Mutter und des Vaters wahr, was sozusagen einem ersten intimen Dialog zwischen Eltern und Kind entspricht. Die Fähigkeit zu hören stellt folglich den ersten großen Schritt in eine sprechende Welt dar. Mit Hilfe der sozialen Umwelt und Zuneigung entwickelt das Neugeborene im Laufe seiner Entwicklung seine Sprachfähigkeiten automatisch weiter. Daraus kann man schließen, dass das Sprachverständnis und die Sprachproduktion dem Menschen quasi angeboren sind. Nur, was passiert eigentlich, wenn diese unbewusste, gigantische Hochleistung aus verschiedenen Gründen nicht mehr so automatisch von der Hand geht? In so einem Fall spricht man in der Fachsprache von einer Aphasie.

Eine Aphasie kann jeden treffen, egal ob jung oder alt. Schon Kinder können an einer Aphasie leiden. Die Aphasie im Kindesalter wird durch andere Merkmale definiert als die Aphasie im Erwachsenenalter. Je nach dem, in welchem Lebensjahr das Kind seine Sprachfähigkeiten verliert und welcher ätiologische Faktor dazu führt, können der Krankheitsverlauf und das Krankheitsbild stark variieren.

Durch den plötzlichen Verlust der Sprachfähigkeiten ist der Mensch in seinem Han-

deln, Denken und Fühlen stark eingeschränkt. Diese Handicaps reflektieren neben der Persönlichkeit der Patienten auch auf die Familie, Freunde und den Beruf. Aus diesem Grund sind therapeutische Maßnahmen und vor allem ausreichende Beratung aller Betroffenen besonders wichtig, damit der/die Aphasikerin die Möglichkeit eines optimalen Heilungsverlaufes erhält.

2.1 Motivation und Zielsetzung der Arbeit

Aus meinem persönlichem Interesse am Spracherwerb und möglicher Störungen, die damit verbunden sein können und den Spracherwerb dadurch erschweren, ergab sich die Wahl des Themas meiner Diplomarbeit.

Schon über mein gesamtes Studium der Linguistik hinweg faszinierte mich der neurologische Hintergrund der Sprache. Aus diesem Grund wählte ich den Schwerpunkt ‚Psycho-Patho-Neurolinguistik‘. Deshalb belegte ich neben den angebotenen Lehrveranstaltungen zur Thematik auch Lehrveranstaltungen auf dem Psychologie-Institut sowie auf der Universität für Medizin.

Des Weiteren absolvierte ich zusätzlich zahlreiche Praktika, um realitätsbezogene Erkenntnisse über diagnostische und therapeutische Möglichkeiten bei sprachpathologischen Störungen (im Kindesalter) zu bekommen. Mein Interesse in diesem Bereich wuchs stetig und durch weitere Literaturrecherchen stieß ich auf eine Sonderform der Aphasie im Kindesalter, das Landau-Kleffner-Syndrom (LKS), das mich infolgedessen zu meinem betitelten Thema brachte.

Beim Landau-Kleffner-Syndrom handelt es sich um eine Erkrankung, die ausschließlich im Kindesalter auftritt, allerdings kann ein eindeutiger Krankheitsbeginn nicht genau definiert werden. Die klassische Definition geht von einer normalen Sprachentwicklung beim Kind aus, das dann plötzlich oder innerhalb von Monaten die rezeptiven und produktiven Sprachfähigkeiten verliert. Diese sprachlichen Störungen sind mit einem auffälligen epilepsietypischen EEG-Befund und möglichen epileptischen Anfällen verbunden. Die intellektuellen Fähigkeiten bleiben meist erhalten. Neuere Untersuchungen haben dem Krankheitsbild des LKS Verhaltensstörungen und psychomotorische Störungen hinzugefügt.

Bis zum heutigen Tag sind der ätiologische Hintergrund, die Prognose und das Symptombild weitgehend ungeklärt, und es wurde noch keine zielführende einheitli-

che Therapiemöglichkeit für dieses Syndrom gefunden. Während das Krankheitsbild der kindlichen Aphasien in der neueren Aphasieforschung bislang wenig Beachtung gefunden hat, ist auch über das Landau-Kleffner-Syndrom als eine Form der kindlichen Aphasie ebenso wenig fachliche Information vorhanden.

Infolgedessen gilt mein besonderes Interesse dem Durchleuchten dieser unklaren Faktoren und dem Resümieren bisheriger Untersuchungserkenntnisse über dieses Syndrom. Es handelt sich bei diesem Syndrom nicht nur um ein medizinisches Phänomen, sondern auch um ein für die Neurolinguistik, Logopädie, Psychologie, Pädaudiologie und Phoniatrie interessantes Störungsbild, das besonders bei der Differenzialdiagnose und Therapie gefragt ist. Aus diesem Grund ist eine ausführliche Beschreibung dieser Krankheit für mehrere Bereiche der Forschung hilfreich.

Bis heute sind einige Fragen im Zusammenhang mit diesem Krankheitsbild weitgehend unbeantwortet bzw. ungeklärt geblieben. Folglich ist es mir ein großes Anliegen Aufklärungsarbeit und einen guten Überblick der Charakteristik dieses kindlichen Syndroms zu geben. Dafür versuche ich in dieser Arbeit folgende Fragen zu analysieren und zu beantworten.

- Welches sind die wichtigsten Unterschiede zwischen den aphasischen Symptomen des LKS und jenen kindlichen Aphasien anderer Ätiologien?
- Gibt es eine typische Charakteristik der Aphasiesymptomatik von LKS-Patienten?
- Wie sollte eine erfolgreiche Therapie für LKS-Patienten/innen aussehen bzw. gibt es diese überhaupt?

Ebenfalls habe ich mir als Ziel meiner Arbeit einen Fortschritt in der Aufklärung der Eltern gesetzt. Eine gute Elternberatung ist in diesem Fall von besonderer Wichtigkeit.

Um diese Fragen möglichst aufschlussreich zu beantworten, beschäftigt sich die vorliegende Diplomarbeit hauptsächlich mit der Thematik der kindlichen Aphasie und dabei geht sie im Speziellen auf die genannte Sonderform der kindlichen Aphasie ein - das Landau-Kleffner-Syndrom.

2.2 Aufbau der Arbeit

Die vorliegende Diplomarbeit hat zu Beginn die Aufgabe, ein umfangreiches und ganzheitliches Bild einer Aphasie im Erwachsenenalter zu geben. Dafür soll ein Überblick über das ätiologische Bild, das verbale und non-verbale Störungsbild und den Verlauf der Krankheit helfen. Des Weiteren wird das Klassifikationssystem der Aachener Schule erläutert. Auch wenn in der Praxis individuelle Störungsmuster die Regel sind, erleichtert dieses Klassifikationssystem die Einteilung der Aphasieformen nach so genannten Leitsymptomen.

Anschließend werden zum besseren Verständnis, die Besonderheiten der kindlichen Aphasie besprochen und erläutert. Neben dem Versuch einer Definition der kindlichen Aphasie werden die ätiologischen Faktoren, die zu einer Aphasie im Kindesalter führen können, dargelegt und vor allem die altersbezogenen Besonderheiten angesprochen. Die Wichtigkeit dieses Kapitels besteht darin, die kindliche Aphasie der im Erwachsenenalter gegenüberzustellen um Differenzierungen bzw. Affinitäten erkennen zu können. Aufgrund dessen, dass die Aphasie im Kindesalter keine eindeutige Typologie aufweist, wird das Kapitel Symptomatik konzentriert behandelt.

Den Schwerpunkt der Arbeit bildet die genannte Sonderform der kindlichen Aphasie, das Landau-Kleffner-Syndrom. Nach einem allgemeinen Überblick über das Syndrom wird eigens versucht, die oben gestellten Fragen zu beantworten.

Das Hauptthema dieses Kapitels werden die aphasischen Störungen beim LKS sein, die gleichzeitig von der ‚herkömmlichen‘ Aphasie im Kindesalter zu unterscheiden sind. Die Aphasie beim LKS stellt ein sehr heterogenes und komplexes Störungsbild dar. Folglich werden die Symptome des LKS im Detail bearbeitet. Zudem wird das Krankheitsbild des LKS anderen kindlichen Syndromen, die dem LKS in gewisser Weise sehr ähnlich sind, veranschaulicht, wobei das Kapitel 5.5 helfen soll, diese von einander zu differenzieren. Eine Interpretation der möglichen ätiologischen Faktoren, die als Ursachen für das LKS diskutiert werden, findet man im Kapitel 5.6. Angrenzend wird auf die Prognose und daraus resultierend auf besondere Faktoren eingegangen, die mit dem Verlauf der Erkrankung in Verbindung stehen könnten. Abschließend sind die Therapiemöglichkeiten bei LKS-Patienten/innen, die in der Literatur beschrieben werden, Thema der Arbeit, wobei das Hauptaugenmerk in der Sprachtherapie und der Elternaufklärung, die noch in ihren Anfängen der Forschung steckt, liegen wird.

3 Zum Begriff der Aphasie

„Verschlungen sitze ich
neben der Sprache.
Stumm ist mein Mund.
Verworren lächle ich,
bleib von dem Sprechen getrennt.
Die Augen - aufmerksam,
aber ich kann
das Sprechen
nicht finden.
O grauenhafte Welt!
Aus dieser Sackgasse
aus dieser Sprachstraße
verbissen kratze ich
mir das Gehirn. Ach,
und während ich
noch mit den Wörtern kämpfe,
öffnet sich der Schlund
und aus spuckt er
die Verständnislosigkeit der anderen.“

Hanne V., Aphasikerin (LUTZ 2004, S. 9)

In diesem Gedicht versucht die Aphasikerin Hanne V. ihre Sprachlosigkeit, Aphasie, ihrer sprechenden Mitwelt näher zu bringen. Die Erkenntnisse dieser lyrischen Beschreibung treffen in Deutschland, Österreich und der Schweiz jährlich auf fast 35.000 Menschen zu (vgl. TESAK 2007). Solch ein Schicksalsschlag, der diese Aphasikerin in ihrer poetischen Darstellung verarbeitet hat, kann durch eine Läsion in der sprachdominanten - meist linken - Gehirnhälfte entstehen und kann sich durch Pro-

bleme in allen sprachlichen Modalitäten sowie in der Kommunikation äußern. Von einem Tag auf den anderen ist das Leben eines/r Aphasikers/in komplett auf den Kopf gestellt. Eine Person die an einer Aphasie erkrankt, ist nicht mehr in der Lage, ihren Beruf auszuüben, ihre Familie und Freunde zu verstehen und mit ihnen zu kommunizieren, ihren Interessen und Hobbies nachzugehen und sie verliert weitgehend ihre Selbstständigkeit. Obwohl in den meisten Fällen die geistigen Fähigkeiten erhalten bleiben und „nur“ Sprachfähigkeiten verloren gehen, sind die Aphasiker und Aphasikerinnen durch diesen plötzlichen Sprachverlust stark von ihrer sozialen Umgebung abgeschnitten. Sie haben größtenteils absolut kein Vorwissen über die Auswirkungen und das Entstehen einer Aphasie und werden mit dieser Diagnose direkt konfrontiert.

Dieses weit verbreitete Unwissen über die Aphasie liegt mit Sicherheit daran, dass der Mensch mit Sprache so selbstverständlich umgeht, dass nie darüber nachgedacht wird, wie erstens der Mensch zu Sprache kommt und zweitens, wie es sein könnte, nicht mehr die Fähigkeit zu besitzen, sprachlichen Aufgaben gewachsen zu sein. Sprachfähigkeiten sind dem Menschen zu einem gewissen Teil angeboren; dazu später noch mehr. In der Kindheit wird sie automatisch erworben und ab diesem Zeitpunkt tagtäglich in allen Lebenssituationen angewendet. Ob es darum geht, Zeitung zu lesen oder zu telefonieren, sich an einem Gespräch zu beteiligen, seine Wünsche zu formulieren und in unzähligen anderen Situationen, überall ist die Sprache mit all ihren Modalitäten beteiligt und unabdingbar. Unsere Welt ist somit durch Sprache und Kommunikation geprägt und von den Menschen kaum wegzudenken.

Um im weiteren Verlauf der Diplomarbeit die Aphasie im Kindesalter zum leichteren Verständnis zu machen, wird in diesem Kapitel ein Überblick über das Krankheitsbild der Aphasie bei Erwachsenen gegeben. Um die Frage „Wie kommt die Sprache überhaupt in unseren Kopf?“ bestmöglich zu beantworten, werden neurologische Hintergründe von Sprache beschrieben. Dabei werden unterschiedliche Theorien, die im Laufe der Zeit entstanden sind, erläutert und besonderes Augenmerk wird auf die heutige Annahme über die Repräsentation von Sprache im menschlichen Gehirn gelegt. Weiters wird der ätiologische Hintergrund aufgedeckt und die möglichen Syndrome, welche bei einer Aphasie im Erwachsenenalter auftreten können, voneinander abgegrenzt und definiert.

3.1 Definition

Der Begriff „Aphasie“ stammt aus dem Griechischen und bedeutet „ohne Sprache“ und wird in der deutschen Literatur häufig mit „Sprachverlust“ übersetzt. Unter einer Aphasie wird eine erworbene Sprach- und Kommunikationsstörung verstanden, die am häufigsten in Folge einer vaskulären oder traumatischen Schädigung der meist linken, sprachdominanten Gehirnhälfte entsteht (vgl. 3.3). Die Störungen können je nach Schweregrad in allen vier sprachlichen Modalitäten - Sprachproduktion, Sprachrezeption, Schreiben und Lesen - auftreten und auch alle anderen Funktionen der sprachlichen Verarbeitung - Morphologie, Phonologie, Semantik und Syntax - betreffen.

Uneinigkeit besteht noch bei der Frage, ob bei einer Aphasie alle sprachlichen Modalitäten zusammen (supramodal) oder mehrheitlich (multimodal) betroffen sind. Eine weitere Möglichkeit, die in Frage kommt, wäre, dass nur eine Modalität (unimodal) betroffen ist. So gehen die Meinungen zu diesem Thema in der Literatur noch auseinander. Während einige Autoren von supramodalen linguistischen Symptomen bei Aphasien sprechen, vertreten andere die Meinung, dass Aphasien stets multi- und/oder supramodal sein können (vgl. TESAK 2006).

Ferner wird in der Literatur von der Mehrheit der Autoren darauf hingewiesen, dass es sich bei einer Aphasie im Normalfall um keine Intelligenz- bzw. Gedächtnisstörung handelt (vgl. TESAK 2006). Folglich ist BRAUN (2002) aber der Ansicht, „...dass Aphasie zwar eine spezifische zentrale Sprachstörung darstellt, sehr wohl aber mit Störungen und Beeinträchtigungen im gesamten kognitiven und affektiven Bereich einhergehen kann.“ (BRAUN 2002, S. 133).

CAPLAN (vgl. TESAK 2006 ZIT. N. CAPLAN 1996, S. 16) hingegen differenziert eine primäre Aphasie von einer sekundären Aphasie. Erstere definiert er als eine rein sprachliche Störung, während bei der sekundären Aphasie die sprachlichen Defizite durch kognitive Schwierigkeiten, Wahrnehmungsprobleme und Gedächtnisstörungen hervorgerufen werden.

3.2 Ein neurolinguistischer Einblick in die Aphasie

Um die Frage „Wie kommt die Sprache überhaupt in unseren Kopf?“ verständlich zu machen, ist eine Beschreibung der Lokalisation von Sprache und ihren Verarbeitungsprozessen im menschlichen Gehirn unabdingbar. Folglich wird in diesem Abschnitt gezielt auf unterschiedliche Theorien eingegangen, die die Lokalisation und die Aufgabengebiete der Sprachfunktionen betreffen. Auch wenn noch nicht allgemeine Klarheit über die exakte hirnorganische Repräsentation von Sprache geschaffen worden ist, werden einige bisherige, geläufige Annahmen, auf die sich die Neurolinguistik bisweilen konzentriert hat, kurz präsentiert.

Das „Meisterstück“ Sprache ist eine der höchsten Leistungen des menschlichen Gehirns. Die Sprachfähigkeiten erlangt der Mensch während seiner ersten fünf Lebensjahre und seiner frühen Schulkarriere, unter Einbeziehung seiner sozialen Mitwelt. Somit steht der Sprach- und der Schriftspracherwerb mit der Hirnreifung in Verbindung. Während dieses Reifungsprozesses des Gehirns geschieht die Lateralisierung, oder anders bekannt, als Sprachspezialisierung, mit Hilfe einer intakten sozialen Umgebung, quasi automatisch, da sie dem Menschen in die Wiege gelegt wird (vgl. HUBER ET AL. 2006).

Schon früh war der Wissenschaft bewusst, dass Kenntnisse über die Lokalisation von Sprache im Gehirn erforderlich sind, um eine Aphasie und andere Sprachstörungen erfolgreich behandeln zu können. Seit über 100 Jahren vermutet die Forschung, dass Sprache an bestimmte Hirnregionen gebunden ist, und somit nicht alle Hirnareale analog für die Sprachfähigkeiten verantwortlich sind (vgl. SUCHODOLETZ 2001).

Bis ins 20. Jahrhundert ging die Forschung von statisch lokalisierten, eng umgrenzten „Zentren“ aus, die durch Nervenbahnen verbunden sind. Der Beginn dieser so genannten Lokalisationstheorie entstand im Jahre 1861 durch den französischen Chirurgen Paul Broca. Er entdeckte durch einen seiner aphasischen Patienten das Sprachzentrum für die expressiven Sprachfunktionen im linken Stirnhirn. Kurze Zeit später lokalisierte Carl Wernicke, ein deutscher Psychiater, in der ebenfalls linken Hemisphäre in der oberen Schläfenhirnwindung ein zweites Sprachzentrum, welches seiner Ansicht nach die rezeptiven Sprachfähigkeiten beinhaltet.

Die Anhänger der Lokalisationstheorie vertraten die sprachliche Dominanz der linken Hemisphäre und zugleich stellten sie eine Separierung in motorisches und sensorisches „Sprachzentrum“ fest. Diese Auffassung erwies sich im Nachhinein als zu einfach.

Und schon schnell wurde die Lokalisationstheorie von Kritikern angegriffen, unter anderem von Hughling Jackson. Er stellte erstmals die Vermutung an, dass die Fähigkeit zu sprechen nicht in einer spezifischen Hirnregion lokalisiert ist, sondern, dass die Sprachfähigkeiten vom Zentralnervensystem in einer komplexen vertikalen Zusammensetzung über die gesamte linke Hemisphäre zerstreut sind. Diese Annahme wurde von späteren Kritikern übernommen, wobei sie die sprachlichen Prozesse nicht ausschließlich in einer Hemisphäre lokalisierten.

Aus dieser Überlegung heraus stammt die aktuelle Vorstellung, dass Sprache aus einem Team von unzähligen neuronalen Netzwerksystemen besteht, die sich über das gesamte Gehirn erstrecken. Obwohl sich diese neuronalen Strukturen auf beide Hemisphären verteilen, bleibt eine Dominanz der Sprachfunktionen in der linken Hemisphäre erhalten. Dies ist möglicherweise darauf zurück zu führen, dass die Produktion und Rezeption von Sprache in kürzester Zeit eine Vielzahl an unterschiedlichen Prozessen durchläuft, und dafür scheint die linke Hemisphäre, die auf die analytische und sequentielle Verarbeitung spezialisiert ist, besonders geeignet zu sein (vgl. LUTZ 2004). Wie sich die Wissenschaft nun genau diese Verarbeitung der linken Hemisphäre erklärt, wird in einem späteren Kapitel im Detail behandelt. Das erworbene Sprachwissen, das meistens in der linken Hemisphäre gespeichert ist, wird in der Region der seitlichen Hirnfurche, die der fachsprachlich genannten, perisylvischen Region zugeordnet ist, lokalisiert und beinhaltet dabei die angrenzenden Hirnwindungen des Stirn-, Scheitel-, Schläfen- und Hinterhauptlappens (vgl. HUBER ET AL. 2006). In der klassischen Aphasieforschung haben die Begriffe Broca- und Wernickeareal als Hauptzentren für die Sprachfähigkeiten bis heute Verwendung gefunden (vgl. TESAK 2006).

Allerdings ist man in der heutigen Forschung davon überzeugt, dass die rechte Hemisphäre gleichwohl für bestimmte sprachliche Aufgaben die Verantwortung trägt wie die linke Hemisphäre. Währenddessen also in der linken Hemisphäre gesprochen, verstanden, gelesen und geschrieben wird, werden in der rechten Hemisphäre gleichzeitig andere Prozesse, die für die Sprachverarbeitung von Bedeutung sind, aktiviert.

Die rechte nicht-sprachdominante Gehirnhälfte ist bei ungefähr 95% der Erwachsenen für die elementaren ganzheitlichen Sprachfunktionen, wie nichtsprachliche Kommunikation durch Lautmalerei, Mimik und Gestik, verantwortlich. Auch die emotionalen Inhalte, Dialekt und auch das Erkennen des Sprechpartners sind in der rechten Gehirnhälfte verankert (vgl. HUBER ET AL. 2006).

LUTZ (2004) berichtet weiters, dass die Sprachmelodie in der rechten Hemisphäre

angesiedelt ist und Aphasikern/innen daher oft mühelos das Singen ganzer Lieder ermöglicht, während sie gleichzeitig kaum in der Lage sind, spontane Äußerungen zu geben. Laut LUTZ (2004) sind auch die automatisierten Floskeln („Verdammt!“, „Entschuldigung!“ ...), Interjektionen („ähm“, „soso“,...) und die Hörersignale („mhm“, „aha“,...) in der rechten Gehirnhälfte gespeichert, die bei schweren Aphasikern zu situativ unpassenden Ausrufen oder Antworten führen können. Gerade im Falle einer Aphasie sind diese Ausdrucksformen oft die einzig verbleibenden Modalitäten, die dem Patienten als Kommunikationsmittel zur Verfügung stehen. Es kann somit angenommen werden, dass die sprachliche Leistung ein Produkt der Zusammenarbeit beider Hemisphären ist (vgl. SUCHODOLETZ 2001; LUTZ 2004; HUBER ET AL. 2006).

Der „Teamchef“ dieses Zusammenspiels zwischen linker und rechter Hemisphäre ist die linke Hemisphäre. Diese trägt die Entscheidung über die Produktion und Rezeption von Sprache. Die rechte Hemisphäre wäre ohnedies zwar nicht sprachlos, würde jedoch in ihrer sprachlichen Fähigkeit eingeschränkt sein (vgl. LUTZ 2004). Nur bei 1 - 2% der Menschen kann beobachtet werden, dass die rechte Hemisphäre die sprachdominante ist oder beide Hemisphären gleich stark für die Sprachspezialisierung verantwortlich sind (vgl. HUBER ET AL. 2006).

Fazit: Die Sprache ist durch eine komplizierte Zusammenarbeit vieler neuronaler Nervenverbindungen charakterisiert, jedoch lässt der heutige Forschungsstand noch keine eindeutige Definition dieser sprachlichen Vorgänge zu. Dies könnte möglicherweise damit zusammenhängen, dass nicht bei jedem Menschen die Neuronenverbindungen, die die Sprache umfassen, im gleichen Netz gesponnen werden. Die Forschung geht daher davon aus, dass neben der genetischen Veranlagung auch Umwelteinflüsse und Lernprozesse für die sprachlichen Vernetzungen im Gehirn Verantwortung tragen. Nichts desto trotz sind besonders in Anbetracht der Lokalisation der Sprachregionen bei den meisten Menschen ähnliche Grundzüge zu beobachten (vgl. SUCHODOLETZ 2001; LUTZ 2004).

3.3 Ätiologie der Aphasie

Die mit ca 80% häufigste Ursache für eine Aphasie im Erwachsenenalter stellt eine plötzlich auftretende und umschriebene Durchblutungsstörung im Sprachzentrum des Gehirns, ein so genannter Schlaganfall, dar. Dabei ist meistens die linke mittlere Hirnarterie¹ betroffen (vgl. HUBER ET AL. 2006). Typischerweise sind Embolien und Thrombosen für diese Schlaganfälle verantwortlich (vgl. TESAK 2006). Ein geringerer Teil dieser Schlaganfälle entsteht bei einer Gefäßwandsklerose - brüchig gewordene Hirngefäße - oder durch eine genetische Gefäßmissbildung, die ein sogenanntes Aneurysma zur Folge hat (vgl. LUTZ 2004).

Die ätiologisch zweithäufigste Ursache sind die Hirnverletzungen, so zum Beispiel das Schädel-Hirn-Trauma. Da dies besonders häufig im Kindesalter zu einer Aphasie führen kann, wird auf diesen ätiologischen Faktor im fünften Kapitel genauer Bezug genommen (vgl. 4.3).

Eine weitere, nicht unbedeutend häufige Ursache für eine Aphasie im Erwachsenenalter kann ein Gehirntumor sein. Dieser kann durch seinen platzraubenden Anspruch die Struktur und Funktion des Hirngewebes schädigen. Außerdem können auch Hirn- und Hirnhautentzündungen (Enzephalitis) oder Operationen am Gehirn sowie degenerative Erkrankungen zu einer erworbenen Aphasie im Erwachsenenalter führen (vgl. HUBER ET AL. 2006; TESAK 2006).

Obwohl in der heutigen Forschung viele neue Untersuchungsmethoden zur Aufklärung der Entstehung von Aphasien angewendet werden, ist man sich bis zum heutigen Standpunkt noch nicht endgültig über den pathophysiologischen Entstehungsmechanismus im Klaren. LUTZ (2004) erklärt sich das Zustandekommen einer Aphasie an Hand eines Gewebdefektes innerhalb der neuronalen Netzwerke. Dieser Defekt in einer entsprechenden Hirnregion äußert sich laut ihr, durch eine Störung der Hemmung sowie der Aktivierung der sprachlichen Signale durch Neurotransmitter an den Synapsen und folglich werden die elektrischen Impulse, die die sprachlichen Informationen übermitteln, auf falsche Bahnen gelenkt oder abgeblockt. Sie definiert eine Aphasie somit durch eine Störung der Hemmung, Aktivierung und

¹Die linke mittlere Hirnarterie, auch Arteria cerebri media genannt, stellt das größte hirnversorgende Gefäß im Gehirn dar und beliefert vor allem die seitlichen Flächen von Stirn-, Scheitel- und Schläfenlappen mit Blut. Weiters versorgt sie wichtige Schaltzentren im Zwischenhirn. Durch einen Schlaganfall können nun Sprachstörungen, Gesichtsfeldstörungen, Apraxien, aber auch Halbseitenlähmungen auftreten.

der parallelen Steuerung, der vielen unterschiedlichen voneinander unabhängigen neuronalen Vernetzungen, die diese gravierende Störung der Sprache bewirken (vgl. LUTZ 2004).

3.4 Verlauf und Prognose der Aphasie

Laut TESAK (2006) können bei einer Aphasie drei Stadien unterschieden werden. Der Zeitraum nach dem verursachenden Ergebnis wird als Akutphase bezeichnet. Der Verlauf bzw. die Prognose einer Aphasie kann besonders in der Akutphase durch stark fluktuierende Symptome gekennzeichnet sein. Die sprachlichen Störungsmerkmale können dabei je nach Art und Ausmaß von Tag zu Tag wechseln. Aus diesem Grund gestaltet sich eine genaue Diagnose bzw. Prognose dieses Krankheitsbildes anfänglich als äußerst schwer und in manchen Fällen nahezu unmöglich (vgl. HUBER ET AL. 2006).

Durch Langzeitbeobachtungen kann aber bestätigt werden, dass der Verlauf einer Aphasie sehr stark von der Ursache sowie Lage und Ausmaß der Schädigung im Gehirn abhängt (vgl. TESAK 2006).

Laut LEISCHNER (1987) können Syndrome nicht konstant beschrieben werden. Sie unterliegen einem Syndromwandel, welcher meist das Resultat einer deutlichen Verbesserung sein kann. So berichtete er beispielsweise von Wernicke-Aphasikern, deren Krankheitsbild sich in eine amnestische- oder Leitungsaphasie verbesserte. Es sind in der Literatur jedoch auch Fälle bekannt, in denen es zu Verschlechterungen des Symptombildes gekommen ist (vgl. HUBER ET AL. 2006). „Die sprachlichen Störungsmerkmale (Symptome) sind zu Beginn der Erkrankung sehr variabel und schwanken in Abhängigkeit vom Allgemeinzustand.“ (HUBER ET AL. 2006, S. 15). Die Akutphase ist an Hand von drei Haupttypen zu erkennen: Mutismus, nicht-flüssige Sprachproduktion und flüssige Sprachproduktion sind typische Anzeichen für akute Aphasien. In der klinischen Untersuchung wird speziell auf die Hauptmerkmale der sprachlichen Produktion und des Verständnisses geachtet, eine Klassifikation ist aber nach typischen Aphasiesyndromen häufig noch nicht sinnvoll (vgl. HUBER ET AL. 2006).

Die zweite Phase, die ein/e Aphasiker/in durchläuft, wird von TESAK (2006) als postakute Phase bezeichnet. Sie tritt zwischen akuter und chronischer Phase auf.

Eine genaue zeitliche Zuordnung kann von Patient zu Patient variieren, wobei meist zwischen der vierten und sechsten Woche vom postakuten Stadium die Rede ist.

In der Literatur wird jedoch größtenteils zwischen der Akutphase und dem chronischen Stadium unterschieden (vgl. LEISCHNER 1987; BRAUN 2002; HUBER ET AL. 2006; TESAK 2006). Von einem chronischen Stadium spricht man nach der postakuten Phase, wobei bei der Aachener Schule bereits nach ungefähr sechs Wochen nach Eintritt der Schädigung, wenn die klassischen Symptome deutlich werden und eine Zuordnung zu einem Syndrom möglich wird, chronische Aphasien gemeint sind (vgl. TESAK 2006).

Wenn die aphasischen Symptome sich von selbst zurückbilden, verwendet TESAK (2006) den Begriff „Spontanremission“. Diese kann sich von einem Monat bis hin zu einem Jahr erstrecken, wobei die größten Veränderungen in den ersten drei Monaten zu beobachten sind.

3.5 Aphasiesyndrome und ihre Klassifikationssysteme

„Eine Aphasie manifestiert sich typischerweise in einer Vielzahl an Symptomen.“
(TESAK 2006, S. 26)

3.5.1 Aphasiesyndrome

Wie bereits erwähnt, ist das Krankheitsbild eines/r Aphasikers/in äußerst komplex und je nach Ursache, Läsionsort und Ausmaß der Schädigung mit unterschiedlichen Ausprägungsformen in Verbindung zu bringen, wodurch eine Klassifikation dieser Aphasieformen notwendig erscheint. Allerdings ist bis heute noch kein allgemein gültiges Klassifikationsschema für Aphasien geschaffen worden. Es wurden immer wieder Ansätze gemacht, die jedoch von der heutigen Auffassung über die Repräsentation von Sprache im Gehirn revidiert wurden. Kriterien, die eine Klassifikation erleichtern, sind unter anderem der ätiologische Faktor, die Lokalisation der Hirnschädigung und die Merkmale der Spontansprache oder Symptomkombinationen (vgl. TESAK 2006).

Das aphasische Sprachverhalten kann sich bei jeder betroffenen Person durch ein differenziertes Symptombild, welches, wie bereits angedeutet, in allen vier sprachlichen Modalitäten und auf allen sprachlichen Ebenen auftreten kann, zeigen.

Die bekannteste und älteste Einteilung, der „neoklassische Ansatz“ (vgl. TESAK 2006, S. 26) von Broca und Wernicke in „motorische“ und „sensorische“ Aphasie, ist bis heute noch in einigen Fachliteraturen erhalten geblieben und wird vor allem in der Bostoner Schule und deren Derivat, der Aachener Schule vertreten. Diese gehen im Groben von so genannten Symptombündeln aus, die typische Symptommuster beinhalten. Die Grundlage zur Bestimmung der Aphasieformen erfolgt demnach nach bestimmten Leitsymptomen, die in Beziehung zur Lokalisation der Hirnläsion stehen (vgl. TESAK 2006).

Man hat aber im Laufe der Zeit erkannt, dass meist eine viel komplexere Kombination von Störungen hinter dem Störungsbild einer Aphasie steckt. Wie bereits im vorherigen Kapitel über die hirnorganische Repräsentation von Sprache angedeutet wurde, wird die Sprache als eine neuronale Vernetzung im Gehirn gesehen. Daher kann zwischen einer Verletzung einer bestimmten Hirnregion und einer gestörten Modalität keine direkte Verbindung angenommen werden. Folglich können alle sprachlichen Modalitäten betroffen sein und alle linguistischen Ebenen (Grammatik, Semantik, Wortfindung, Phonologie,...). Daraus ergeben sich individuelle Kombinationen von Störungsbildern. „Der Ansatz des Individualsyndroms postuliert, dass aphasische Symptome üblicherweise nicht isoliert auftreten. Typischerweise sind alle Modalitäten und linguistischen Ebenen betroffen und dies in individuell differierender Weise.“ (TESAK 2006, S. 26).

Neuste Vorschläge der Forschung sind, die klassischen Aphasieklassifikationen zu ignorieren und dafür bei jedem Menschen auf sein individuelles Störungsmuster einzugehen. Trotzdem treten bei den meisten Aphasikern/innen gewisse Ähnlichkeiten der aphasischen Symptome auf. Demzufolge ist eine Einteilung der Aphasieformen nach so genannten Leitsymptomen für eine korrekte Diagnose zielführender (vgl. LUTZ 2004).

Die typischen Symptome einer Aphasie lassen sich besonders aus der Spontansprache des/r Patienten/in herleiten. Bei längerem spontanen Erzählen des/r Patienten/in können wichtige Symptome sehr schnell erkannt werden und so zu einer möglichen Zuordnung einer Aphasieform führen. Dabei sollten natürlich auch die anderen Modalitäten, Sprachverständnis, Schriftsprachkompetenz und Lesefähigkeit berücksichtigt werden (vgl. HUBER ET AL. 2006).

Für eine genaue Diagnose wurde von der Aachener Schule ein spezifischer Sprachtest, der Aachener Aphasie Test², zur Erhebung der Sprachstörungen angewendet (vgl. HUBER ET AL. 2006). Die Aachener Schule unterscheidet dafür acht Syndrome, welche nach angeblicher Häufigkeit ihres Auftretens in Standard- und Nicht-Standardsyndrome eingeteilt werden.

3.5.2 Klassifikationssystem

In dieser Arbeit wird das deutsche Klassifikationssystem der Aachener Schule nach Poeck für weitere Erklärungen herangezogen. Zu den Standardsyndromen zählt die Aachener Schule die amnestische Aphasie, die Broca-Aphasie, die Wernicke-Aphasie und die Globale Aphasie (vgl. HUBER ET AL. 1983). Hinzukommen die Nicht-Standardsyndrome, wie Leitungsaphasie und die drei transkortikalen Aphasien. Bei diesen drei Aphasiearten kann allgemein bemerkt werden, dass das Nachsprechen als das typische Symptom hervortritt (vgl. TESAK 2006).

Standardsyndrome

- Globale Aphasie oder Totalaphasie:

Sie stellt die schwerste Form der Aphasie dar, da bei ihr alle sprachlichen Modalitäten gestört sind. Neben dem Sprachverständnis und der Sprachproduktion sind auch das Lesen und Schreiben betroffen. Der/Die Patient/in ist nicht mehr in der Lage, eine einfache Kommunikation zu führen. Äußerungen kommen meist nur in Form von phonologischen Neologismen (Wortneubildungen), Stereotypen (zB weiß nicht, jaja, soso,...) und Sprachautomatismen vor. Zusätzlich ist seine/ihre Sprechflüssigkeit durch sehr langsames und insgesamt angestrengtes Sprechen gekennzeichnet. Dem/r Betroffenen ist es nicht möglich, verbale Aufforderungen zu machen.

Oft ist die Globale Aphasie von rechtsseitigen Hemiparesen, Apraxien oder Dysarthrien begleitet, die das verbale Kommunizieren zusätzlich erschweren

²Der Aachener Aphasie-Test (AAT) ist ein speziell für die deutsche Sprache entwickeltes Diagnoseverfahren für Aphasiker/innen, die infolge erworbener Hirnschädigungen eine Aphasie erlitten haben. Der Test wurde 1983 von WALTER HUBER, KLAUS POECK, DOROTHEA WENIGER UND KLAUS WILLMES entwickelt und dient zur Diagnose und Beschreibung aphasischer Störungen im Erwachsenenalter. Das Testen der Spontansprache steht neben anderen sprachlichen Modalitäten, im Vordergrund des Diagnosetestverfahrens.

(vgl. BRAUN 2002).

- Broca-Aphasie:

Die Charakteristika der Personen mit Broca-Aphasie sind Sprach- und Sprechanstrengung. Der Schädigungsort befindet sich am Fuße der dritten Stirnwindung des Frontallappens der linken Hemisphäre. Die Broca-Aphasie zeigt sich durch eine sehr langsame Sprechgeschwindigkeit mit vielen langen Pausen und mühsamem Artikulieren. Der Sprachfluss ist stockend, dysprosodisch und anstrengend. Das Sprachverständnis ist relativ gut erhalten, jedoch können sehr wohl Aufgaben, die syntaktische Verarbeitung erfordern, das Verstehen einschränken. Broca-Aphasiker haben weiters große Schwierigkeiten auf der Satzebene und der Morphologie, zudem sind agrammatische Äußerungen typisch. Die Lesekompetenz ist in etwa mit den Störungen der Spontansprache gleichzusetzen. Auch im Schreiben weisen Broca-Aphasiker agrammatische Erscheinungen und graphematische Paragraphien auf (vgl. TESAK 2006).

Begleitstörungen in sprachlicher Hinsicht können Dysarthrien und Sprechapraxien sein. Eine Halbseitenlähmung steht fast immer in Verbindung mit einer Broca-Aphasie.

Als spezielles Symptom einer Broca-Aphasie wird das Déjérine-Lichtheim-Phänomen gesehen. Dieses Phänomen ermöglicht dem Patienten zwar ein korrektes Nachklopfen der Silbenzahl eines Wortes, jedoch ist das Nachsprechen schwer beeinträchtigt (vgl. BRAUN 2002).

- Wernicke-Aphasie:

Wernicke-Aphasier sprechen im Gegensatz zu Broca-Aphasiker sehr flüssig und weisen eine äußerst gute Sprachmelodie und klare Artikulation auf. Die Läsion liegt meist im rückwärtigen Teil der linken Sprachregion. Sie wird häufig als die sensorische, rezeptive oder flüssige Aphasie bezeichnet. Ihre Rede ist durch eine inhaltsarme, logorrhöische und polternde Kommunikation bekannt und dabei kommt hinzu, dass das Sprachverständnis, besonders auf der Ebene der Wortsemantik, gestört ist. Aneinanderreihungen, Perseverationen, Verschränkungen von Satzteilen, usw (z.B. i wohn' jetzt mit meiner Frau hobn' a klans Häusl gekauft; i woas grad net, was sagen jetz im Moment grad ...) sind typisch für die Satzbildung von Wernicke-Aphasikern. Verben, Funktionswörter und Artikel werden häufig ausgelassen oder fehlen ganz.

In der Schriftsprache weisen Wernicke-Aphasiker die identen Fehlleistungen auf, wie beim Sprechen. Auch hier kommt es zu paragrammatischen Äußer-

ungen (vgl. BRAUN 2002).

- Amnestische-Aphasie:

Sie gilt als die leichteste Form der Aphasie. Häufig verbessern sich Wernicke-Aphasiker/innen zu amnestischen Aphasikern/innen (vgl. LEISCHNER 1987; HUBER ET AL. 2006). Die Leitsymptome der amnestischen Aphasie sind primär Wortfindungsstörungen und daraus resultierende inhaltsarme Floskeln. Die Patienten sind sich ihrer sprachlichen Störung bewusst und reagieren bei Wortfindungsstörungen in Form von sprachlichem Suchverhalten. Dieses Suchverhalten zeigt sich durch lange Pausen, Wiederholungen, Satzabbrüchen, durch das Beginnen eines neuen Satzes, inhaltsarme Floskeln oder durch phantomisches Gestikulieren. Der Satzbau und die Grammatik werden meist korrekt gebildet und gehen mit einer flüssigen Artikulation einher. Das Sprachverstehen ist nur mäßig beeinträchtigt (vgl. HUBER ET AL. 2006).

Nicht-Standardsyndrome

- Leitungsaphasie:

Eine Leitungsaphasie entsteht, wenn die Verbindung zwischen dem Broca-Areal und dem Wernicke-Areal gestört ist. Sie ist im Wesentlichen durch ihre Schwierigkeiten beim Nachsprechen gekennzeichnet. In schweren Fällen kann es zu einem kompletten Unvermögen der Nachsprechleistung kommen. Das Sprachverständnis ist intakt, jedoch können sehr wohl im Gespräch phonematische Paraphrasien (zB Tefelon statt Telefon) vorkommen. Beim lauten Lesen kommt es zu Auslassungen, Umstellungen und Paralexien. Das Schreiben ist orthographisch und syntaktisch beeinträchtigt (vgl. BRAUN 2002).

- Transkortikale Aphasie:

Die Gruppe der transkortikalen Aphasiker ist durch ihr auffällig gutes Nachsprechen im Gegensatz zu den Leitungsaphasikern charakterisiert. Sie kommt durch Störungen in der Verbindung zwischen dem Sprachzentrum und ihren umliegenden Kortex zustande. Hingegen sind die Verbindungen innerhalb des Sprachzentrums ungestört und daher gelingt ihnen das Nachsprechen so gut. In der Literatur werden drei unterschiedliche Syndrome von transkortikaler Aphasie unterschieden, die sich in ihren Störungsbildern nur gering von einander unterscheiden.

- transkortikal-motorische Aphasie:
Diese Patienten weisen kaum spontane Sprachäußerungen auf. Sie können aber mit intakter Artikulation und Syntax nachsprechen und ihr Sprachverständnis bleibt ungestört erhalten (vgl. HUBER ET AL. 2006).

- transkortikal-sensorische Aphasie:
Dieses Syndrom ist mit der Wernicke-Aphasie verwandt. Diese Patienten tendieren zu Echolalie und Paraphasien, sprechen sehr flüssig, verstehen jedoch häufig nicht, was gesagt wird (vgl. HUBER ET AL. 2006).

- gemischt transkortikale Aphasie:
Diese Form der Aphasie ist sehr selten anzutreffen. Sie ist eine Art Kombination der beiden anderen Formen und bei ihr gilt: gutes Nachsprechen bei nicht-flüssigem Reden, kaum spontane Äußerungen und schlechtes Sprachverstehen (vgl. HUBER ET AL. 2006).

4 Die erworbene Aphasie im Kindesalter

In diesem Kapitel wird die Aphasie im Kindesalter (auch kindliche Aphasie genannt) Thema sein, um im weiteren Verlauf der vorliegenden Diplomarbeit die sprachlichen Symptome des Landau-Kleffner-Syndroms verständlicher zu machen. Ausgangspunkt ist die Tatsache, dass die Aphasie im Erwachsenenalter nicht mit der Aphasie im Kindesalter gleichzustellen ist. Wie man im Folgenden erkennen wird, ist, abgesehen vom Alter, auch die Lokalisation, der Verlauf, und nicht zu vernachlässigen, der Entwicklungsstand eines Kindes vom Erwachsenen zu differenzieren.

In Abschnitt 4.2 wird genauer auf die Abgrenzung zur Aphasie von Erwachsenen eingegangen und neurolinguistische und entwicklungsbedingte Aspekte in Zusammenhang gebracht.

4.1 Versuch einer Definition

In der Literatur findet man verschiedene Definitionen von kindlicher Aphasie bzw. in der Englisch sprachigen Literatur wird von „acquired childhood aphasia“ gesprochen, wobei die Hauptmerkmale der kindlichen Aphasie bei den meisten Autoren übereinstimmen. Sie ist vergleichsweise zu entwicklungsbedingten Sprachstörungen eine sehr selten auftretende zentral bedingte Sprachstörung. Die überwiegende und aktuellste Literatur zu diesem Thema findet man im Englisch sprachigen Raum.

Die Forschung geht von einer Aphasie im Kindesalter aus, wenn die Erkrankung nach Beginn oder zumindest im Verlauf des Spracherwerbs des Kindes auftritt und die bis dahin erworbenen rezeptiven und expressiven sprachlichen Fähigkeiten ver-

loren gehen. Über die Tatsache, dass Sprachfähigkeiten vor dem Sprachverlust vorhanden sein müssen, sind sich alle Autoren einig. BRAUN (2002) verweist dabei auf das Problem der Abgrenzung des Zeitpunktes, an dem der Spracherwerb als abgeschlossen definiert wird. In der Literatur häufig verwendete Zeitangaben in Bezug auf ein Eintreten einer kindlichen Aphasie sind das vollendete zweite Lebensjahr, das vierte, sechste und letztendlich das zehnte Lebensjahr. Aphasien sind somit keinesfalls nur auf Erwachsene mit „abgeschlossenem“ Spracherwerb beschränkt. Auch Kinder können eine zentral bedingte Sprachstörung, eine Aphasie, erwerben (vgl. BRAUN 2002).

Für eine sehr ausführliche und gute Definition von kindlicher Aphasie verweist BAUR (2003) auf jene von BECKER ET AL. (1986): „Nach unserer Auffassung handelt es sich bei Aphasie um die Folgen von Hirnschäden, auf Grund derer die rezeptiven ... produktiven ... mündlichen sowie schriftlichen sprachlichen Fähigkeiten - die vor Eintritt des Schadens vorhanden waren - nicht mehr verfügbar oder stark beeinträchtigt sind.“ (BAUR 2003, S. 231 ZIT. N. BECKER ET AL. 1986, S. 41). Diese Definition bestätigt somit die vorherige Aussage, dass Sprache vor Eintritt der Schädigung bereits vorhanden gewesen sein muss, damit von einer Aphasie gesprochen werden kann. Ein weiterer Aspekt dieser Definition, der auf eine Aphasie zutrifft ist, dass alle vier sprachlichen Modalitäten der Sprache betroffen sein können. Bei der Aphasie im Kindesalter können jedoch sehr wohl auch nur zwei der vier sprachlichen Modalitäten beeinträchtigt sein, da man nicht davon ausgehen kann, dass das Kind, beim Auftreten der Aphasie, die Schriftsprach- und Lesekompetenz bereits erworben hat. Diese Annahme reflektiert das Problem der Abgrenzung des Zeitpunktes, an dem von einer Aphasie im Kindesalter gesprochen werden kann.

Ungeachtet dessen, dass das Krankheitsbild der Aphasie im Kindesalter in den Grundzügen mit den definitorischen Bestimmungen einer Aphasie im Erwachsenenalter (vgl. 3.1) Gemeinsamkeiten aufweist, ist die enge Beziehung von Spracherwerb einerseits und Sprachverlust andererseits bei der kindlichen Aphasie besonders zu betonen (vgl. ROTHENBERGER 1986). Entscheidende Unterschiede zwischen der Aphasie im Kindesalter und der Aphasie bei Erwachsenen findet man folglich auch in der Ätiologie (vgl. 4.3) und im Verlauf und in der Prognose (vgl. 4.5). Diese Erkenntnisse zeigen somit die Notwendigkeit, dieses Kapitel eigens darzustellen, sowie die Aphasie im Kindesalter von der Erwachsenenaphasie abzugrenzen.

Eine weitere Abgrenzung, die in diesem Zusammenhang erforderlich ist, ist die Dif-

ferenzierung der Aphasie im Kindesalter und der entwicklungsbedingten Sprachstörung. Aufgrund der starken Ähnlichkeit der beiden Störungen besteht die Notwendigkeit, die Unterschiede dieser beiden kindlichen Sprachstörungen aufzuklären. Auch wenn diese beiden Störungen einige ähnliche Symptome aufweisen, können sie anhand einzelner Unterschiede sehr deutlich voneinander abgegrenzt werden. Beispielsweise wird von Sprachentwicklungsstörungen gesprochen, wenn das Kind Schwierigkeiten beim Spracherwerb hat. Ident zur Aphasie im Kindesalter können auch hier alle sprachlichen Ebenen und Modalitäten betroffen sein. Der Hauptunterschied liegt darin, dass diese Kinder im Gegensatz zu den Kindern mit Aphasie bereits ab dem Beginn des Spracherwerbs Probleme im Erlernen bestimmter Sprachsysteme aufweisen und zudem keine vorausgehende organische, mentale und emotionale Schädigung vorliegt (vgl. WENDELANDT 2006).

Selbstverständlich ist hierbei aber nicht ausgeschlossen, dass ein Kind, das an einer Sprachentwicklungsstörung leidet zusätzlich durch eine Hirnschädigung eine Aphasie erwirbt. In so einem Fall wären gröbere Auswirkungen auf die Symptomatik sowie deren Verlauf zu erwarten.

Erwähnenswert ist dabei LEISCHNER (1987), der die Aphasie im Kindesalter von der Sprachentwicklungsbehinderung unterscheidet. Er untersuchte sechzehn Kinder im Alter von vier bis fünfzehn Jahren und stieß dabei auf unterschiedliche Krankheitsbilder.

Die Kinder, die vor dem vierten Lebensjahr eine frühkindliche Hirnschädigung erlitten, diagnostizierte er mit einer Sprachentwicklungsbehinderung. Darunter versteht LEISCHNER (1987) eine Sprachentwicklungsstörung, die erstens vor Abschluss des Spracherwerbs eintritt und zweitens durch einen pränatalen, natalen oder postnatalen Hirnschaden entstanden ist.

Die Kinder, deren Sprachverlust zwischen dem vierten und achten Lebensjahr eintraf, sah er als Aphasie mit deutlichen Schwierigkeiten im Erlernen von Schreib- und Lesefähigkeiten. Letztendlich untersuchte er Schulkinder ab dem neunten Lebensjahr, welche bereits bei Eintritt der Aphasie Schreib- und Lesefähigkeiten besaßen. Diesen Verlust der Laut- und Schriftsprache bezeichnete er als Aphasie mit Agraphie und/oder Alexie.

Bei den Kindern die im Alter von vier bis sechs Jahren eine Aphasie erworben haben, ging LEISCHNER (1987) von einer guten Prognose im Hinblick auf Sprache aus.

In der Literatur wurde weitgehend angenommen, dass es sich bei der Aphasie im Kindesalter meist um eine nicht-flüssige Aphasie handelt. Bei diesen Kindern

wird vorwiegend eine Symptomatik beobachtet, die eine Auffälligkeit auf der Ebene der Sprachproduktion, als vorherrschendes Merkmal aufweist (vgl. ROTHENBERGER 1986; BAUR 2003; WELLING 2006). Von sensorischen Aphasien, Jargonaphasien, sind bisweilen nur seltene Fälle in der Literatur bekannt. So berichteten beispielsweise WOODS & TEUBER (1979) von einem Fall eines fünfjährigen Jargonaphasikers ebenso wie VAN DONGEN ET AL. (1985) von drei jungen Mädchen mit flüssiger Aphasie informierten.

Bis Ende der 70er Jahre ging laut ROTHER (2005A) die Forschung hauptsächlich von einer negativen Symptomatik, wie zum Beispiel verkürzte Satzlänge oder Telegrammstil bei Kindern mit Aphasie aus. Diese Symptome ordnete sie eher der nicht-flüssigen Aphasie zu. Heute wird diese Ansicht durch neuere Untersuchungen relativiert. Es wird davon ausgegangen, dass bei der Aphasie im Kindesalter grundsätzlich alle Symptome, die bei Erwachsenen anzutreffen sind, auch bei Kindern auftreten können (vgl. ROTHER 2005A).

WOODS & TEUBER (1979) versuchten durch ihre Untersuchungen an Kindern mit Aphasie, die bis dahin erforschten und zu erwartenden Unterschiede zwischen einer Aphasie im Erwachsenenalter und einer kindlichen Aphasie zu erklären. Die Annahmen, dass eine Läsion in der rechten Hemisphäre bei Kindern häufiger zu beobachten ist und, dass es dabei zu einer motorischen oder sensorischen Aphasie käme, konnten sie durch ihre Beobachtungen revidieren. Weiters prognostizierte man eine kurze Dauer der Krankheit und betonte, dass die Aphasie im Kindesalter nicht erhalten bliebe, vorausgesetzt, sie tritt vor einer bestimmten Altersgrenze auf. So fanden WOODS & TEUBER (1979) heraus, dass sowohl im Kindesalter eine Aphasie häufiger nach Läsionen in der linken Hemisphäre auftritt, so wie es im Erwachsenenalter ebenfalls der Fall ist. Die Mehrheit der von ihnen untersuchten Kinder diagnostizierten sie mit einer motorischen Aphasie. Trotzdem konnten sie keine eindeutige Klassifikation ablegen, da in ihren Untersuchungen, wie bereits angedeutet, ein fünfjähriger Junge dabei war, der an einer Jargonaphasie erkrankte. Diese Ergebnisse bestätigten, dass bei Kindern vorwiegend nicht-flüssige Aphasien zu finden sind. Allerdings können bei Kindern mit Aphasie sehr wohl Symptomkomplexe auftreten, die mit Symptomen der Aphasie im Erwachsenenalter zu vergleichen sind.

Lange Zeit wurde von einer günstigen Prognose der aphasischen Symptome bei Kindern ausgegangen. So bestätigten auch WOODS & TEUBER (1979) in ihren Untersuchungen die bereits erwähnte Altergrenze, die eine komplette Remission si-

chert. Sie gingen davon aus, dass die Kinder, die vor dem achten Lebensjahr an einer Aphasie erkrankten, ihre Sprachfähigkeiten gänzlich wieder erlangen. Diese Annahme wird bis heute noch von einigen Autoren vertreten. So sind beispielsweise LIDZBA & KRÄGELOH-MANN (2005) der Meinung, „The older a child is when they suffer a left hemispheric brain lesion, the more difficulty they experience in regaining their language skills.“ (LIDZBA & KRÄGELOH-MANN, 2005, S. 724).

Diese Regression der Sprachfähigkeiten erklären sich die Autoren durch die Plastizität der beiden Gehirnhälften. Sie sind der Ansicht, dass beide Hemisphären für Sprache verantwortlich sind, allerdings findet laut ihnen in den ersten Jahren der Entwicklungsphase eine Sprachspezialisierung statt (vgl. 3.2). Die Plastizität des kindlichen Gehirns erwähnte auch ROTHENBERGER (1986) in ihrer Publikation, und war der Ansicht, dass diese somit dem Kind ermöglicht, seinen Verlust der sprachlichen Fähigkeiten selbst innerhalb der geschädigten Hemisphäre von anderen nicht betroffenen Bereichen zu kompensieren.

Zum heutigen Zeitpunkt geht die Forschung von einer guten Entwicklung der aphasischen Kinder aus, und zudem können sich die sprachlichen Leistungen der Kinder selbst innerhalb der chronischen Phase mit entsprechender Förderung verbessern (vgl. ROHTER 2005A).

4.2 Abgrenzung zur Aphasie im Erwachsenenalter

Die Abgrenzung der Erwachsenenaphasie und der Aphasie im Kindesalter ist ein wichtiger Aspekt, der sowohl durch neurologische als auch durch entwicklungsbedingte Besonderheiten begründbar ist. Die Plastizität des kindlichen Gehirns und die Hemisphärenspezialisierung in Bezug auf Sprache spielen mit Sicherheit eine entscheidende Rolle bei der heterogenen Ausprägung der Aphasie im Kindesalter. Weiters betrifft, wie bereits erwähnt, die Aphasie im Kindesalter beim Großteil der Betroffenen eine in der Entwicklung stehende Sprache, die mit anderen in der Entwicklung stehenden Bereichen wie Kognition, Persönlichkeitsentwicklung und Hirnreifung in Verbindung steht (vgl. BAUR 2003).

4.2.1 Entwicklungsbedingte Aspekte bei der Aphasie im Kindesalter

In erster Linie ist bei einer Aphasie im Kindesalter eine in der Entwicklung stehende Sprache betroffen. Diese Annahme schließt keineswegs aus, dass bei einer Aphasie im Kindesalter auch sprachliche Fähigkeiten betroffen sein können, die sich noch nicht einmal ansatzweise entwickelt haben. Durch den Eintritt einer Störung während des Spracherwerbs können somit zusätzlich Sprachfunktionen in indirekter Form betroffen sein. So werden bei Schulkindern, die an einer Aphasie erkrankt sind, Probleme im Erlernen von Schreib- und Lesefähigkeiten beobachtet. Beim Erwachsenen hingegen sind im Falle einer Aphasie automatisierte Sprachfähigkeiten geschädigt oder nicht mehr verfügbar. Dies stellt somit ein erstes wichtiges Unterscheidungsmerkmal der Erwachsenenaphasie zur kindlichen Aphasie dar.

Außerdem betrifft eine Aphasie im Kindesalter neben den sprachlichen Modalitäten noch weitere in der Entwicklungsphase steckende Bereiche. Kognition, Hirnreifung, Persönlichkeitsentwicklung usw. können durch Schädigungen des Gehirns in gleicher Weise betroffen sein wie Sprache. Diese Defizite müssen dann ebenfalls durch andere, unbeschädigte Bereiche im Gehirn kompensiert werden. Alleine diese Unterschiede zeigen deutlich, dass die kindliche Aphasie vielförmiger und inhomogener ist als die Erwachsenenaphasie (vgl. BAUR 2003).

4.2.2 Neurologische Aspekte bei der Aphasie im Kindesalter

Wie bereits mehrfach darauf hingewiesen wurde, besteht das menschliche Gehirn aus zwei Großhirnhälften - Hemisphären -, die annähernd symmetrisch sind. Einzig die unterschiedlichen Funktionen, auf die sich die beiden Hemisphären in der Entwicklungsphase spezialisieren, unterscheiden sich zum Teil voneinander. Aus diesem Grund wird oft von einer funktionellen Asymmetrie der beiden Hemisphären gesprochen.

Die noch in der Entwicklung stehenden Hemisphären mit der Lateralisierung der verschiedenen Hirnfunktionen bilden somit einen weiteren wesentlichen Grund für die andere Symptomatik der Aphasie im Kindesalter. Um diesen Unterschied leichter verständlich zu machen, wird im Folgenden kurz auf die Sprachspezialisierung in der Entwicklungsphase des Kindes eingegangen, wobei darauf hingewiesen wird, dass

eine Sprachdominanz der linken Hemisphäre bei fast allen Menschen besteht.

Zur Sprachspezialisierung, warum Sprachfähigkeiten eine Dominanz der linken Hemisphäre entwickeln, gibt es in der Literatur verschiedene Ansichten. So besagt beispielsweise die Sichtweise der „Invarianz“, dass die sprachliche Dominanz der linken Hemisphäre dem Menschen angeboren und nicht umkehrbar ist. Damit wird ausgesagt, dass eine Schädigung der linken Hemisphäre eine vollständige und normale Regression der Sprache unmöglich macht (vgl. BATES & ROE 2001). Von den meisten Forschern wird aber eine ganz gegenteilige Ansicht vertreten, dass nämlich die Gehirnhälften bezüglich sprachlicher Fähigkeiten zum Zeitpunkt der Geburt äquivalent sind, allerdings die linke Hemisphäre im Laufe des Spracherwerbs die wichtigen Sprachfähigkeiten übernimmt. Diese Sichtweise konnte durch Beobachtungen der rechten Hemisphäre, die ebenfalls sprachliche Fähigkeiten übernimmt (vgl. 3.2), belegt werden.

In den letzten Jahren ergab sich ein Kompromiss, der zwischen diesen beiden konträren Sichtweisen vermittelt - „the emergentist view“ (vgl. BATES & ROE 2001, S. 3). Demzufolge sind die sprachlichen Fähigkeiten angeboren und lassen sich durch gewisse „elastische Tendenzen“ charakterisieren, die die Verarbeitung bestimmter sprachlicher Funktionen steuern. Aufgrund dieser „Elastizität“ kann es während des Spracherwerbs immer wieder zu reorganisierten Vernetzungen der Sprachfähigkeiten kommen, womit sich die „Plastizität des kindlichen Gehirns“ erklären lässt (vgl. BATES & ROE 2001).

Während des Spracherwerbs, der durch einen neuroanatomischen Reifungsprozess gekennzeichnet ist, spezialisieren sich die sprachlichen Fähigkeiten auf bestimmte Hirnregionen. Manche Bereiche spezialisieren sich schon sehr früh. So reift der sensomotorische Kortex, und so beispielsweise die phonologischen Fähigkeiten, in den ersten Lebensjahren, wo hingegen sich der präfrontale Kortex erst während der Pubertätszeit fixiert (vgl. Casey et al. 2005). Die Entwicklung des Vernetzungssystems der Kommunikation zwischen den Hirnarealen kann bis ins Erwachsenenalter andauern. Die Reifung der bestimmten Hirnregionen und folglich der Informationsaustausch dieser Regionen ist für die sprachliche Entwicklung von höchster Priorität (vgl. RAUSCH & SCHANER-WOLLES 2010).

Daraus lässt sich weiters schließen, dass, wenn bei einem Erwachsenen Schädigungen in den Sprachregionen auftreten, die aphasischen Syndrome Rückschlüsse auf die Lokalisation der Läsion ermöglichen. Das Auftreten einer Aphasie beweist somit,

dass sich die Sprachfunktionen nach dem Reifungsprozess des Kindes an bestimmte Hirnregionen binden. Folglich lassen sich die Sprachprozesse im Gehirn lokalisieren, woraus zu schließen ist, dass der Erwachsene nach einer Aphasie, im Gegensatz zu einem Kind, nicht in der Lage ist, Sprachfunktionen von anderen ungeschädigten Hirnarealen zu übernehmen. Bei Kindern hingegen haben sich die Sprachfunktionen noch nicht an bestimmte Hirnregionen spezialisiert, sondern sind noch in der Reifungsphase (vgl. SUCHODOLETZ 2001).

Dieses Phänomen wird in der Literatur als die „Plastizität des kindlichen Gehirns“ bezeichnet. Darunter versteht man die einzigartige Fähigkeit des in der Entwicklungsphase stehenden Gehirns, Sprachfunktionen nach einer Schädigung, selbst innerhalb der linken Hemisphäre, von anderen, nicht geschädigten Bereichen kompensieren zu können. Somit zeichnet sich das kindliche Gehirn durch seine unglaubliche Dynamik aus und unterscheidet sich daher vom Gehirn eines erwachsenen Aphasikers (vgl. SUCHODOLETZ 2001; BRAUN 2002).

Diese Dynamik lässt bei einem Kind keine eindeutigen Rückschlüsse auf den Lokalisationsort der sprachlichen Funktionen zu. Diesbezüglich wird auf die Hemisphärektomie verwiesen. Studien dazu zeigen, dass Kinder, denen man aufgrund von umschriebenen Gefäßerkrankungen mit Epilepsie eine Hemisphäre entfernte oder eine Unterbrechung der Verbindungen der epileptogenen Herde vornahm, keine enormen Unterschiede zu sprachlich unauffällig entwickelten Kindern in ihren sprachlichen Modalitäten zeigten. Unabhängig davon, ob die rechte oder linke Gehirnhälfte entfernt wurde, übernahm die andere Hemisphäre sämtliche sprachliche Fähigkeiten. Dabei ist anzumerken, dass es sich hier um Kinder gehandelt hat, die zu diesem Zeitpunkt sehr jung waren und zudem noch keine weiteren Schädigungen durch epileptische Anfälle erlitten hatten (vgl. SUCHODOLETZ 2001; BAUR 2003).

Zusammenfassend zeichnet sich somit der neurologische Unterschied zwischen der Erwachsenenaphasie und der Aphasie im Kindesalter dadurch aus, dass das Gehirn des Kindes durch eine hohe Plastizität charakterisiert ist und in einem Reifungsprozess steckt, der die sprachlichen Funktionen im Lauf der Entwicklung an bestimmte Hirnareale fixiert. Folglich besteht erst nach einer bestimmten Entwicklungsphase des menschlichen Gehirns die Möglichkeit, die aphasischen Syndrome der Kinder mit jenen der Erwachsenen zu vergleichen.

4.3 Ätiologie

Vorweg muss betont werden, dass die ätiologische Zusammensetzung der kindlichen Aphasien beachtliche Unterschiede von jener von Erwachsenen aufweist. Während beim Erwachsenen die Hauptursache für eine Aphasie die plötzlich auftretende Durchblutungsstörung im Gehirn darstellt, steht bei den Kindern das Schädelhirntrauma (SHT) nach Unfällen mit 80% im ätiologischen Vordergrund. Der Hauptgrund für ein Schädelhirntrauma im Kindesalter ist meist durch einen Unfall im Straßenverkehr oder durch ungeschicktes Handeln beim Spielen gekennzeichnet (vgl. www.aphasiker-kinder.de, 27.05.10).

Unter einem Schädelhirntrauma versteht der Mediziner eine gewaltsame Einwirkung auf den Kopf in Form eines Aufpralls, Sturzes oder Schlags, wodurch das darunter liegende Gehirn verletzt wird. Das Ausmaß eines Schädelhirntraumas ist von mehreren Faktoren abhängig. Zu unterscheiden gilt das „gedeckte versus offene Trauma“. Weiters ist die Dauer der Bewusstlosigkeit ein entscheidendes Kriterium, gleichfalls wie der Ort der daraus resultierenden Läsion. Als eher leichte Folgeerscheinung eines Schädelhirntraumas kennt man die Gehirnerschütterung (*Commotio cerebri*), schwerere Auswirkungen haben die Gehirnprellung (*Conusio cerebri*) oder der Hirndruck (*Compressio cerebri*) (vgl. STADLER 2006).

Weiters können infektiöse Erkrankungen, wie zum Beispiel Enzephalitiden oder epileptische Störungen zu einer erworbenen Aphasie im Kindesalter führen (vgl. 5.1). Hier wird im Besonderen die seltene Form der kindlichen Aphasie angesprochen, welche im Jahr 1957 von zwei Ärzten entdeckt wurde und aufgrund deren Namen die Bezeichnung Landau-Kleffner-Syndrom bekommen hat. Es handelt sich hierbei um ein in der Regel im Alter zwischen vier und sieben Jahren auftretendes Syndrom, welches unter anderem durch epileptische Anfälle gekennzeichnet ist und innerhalb weniger Monate zum kompletten Sprachzerfall führen kann. Das darauf folgende Kapitel wird sich im Detail mit diesem Syndrom auseinander setzen und genauer auf diese Ätiologie eingehen.

Ein nicht zu vernachlässigender, jedoch eher seltener ätiologischer Faktor im Kindesalter ist der Hirntumor und der Hirninfarkt. Diese sind nicht nur beim Erwachsenen eine mögliche Ursache für eine Aphasie, sondern können auch beim Kind zu enormen Sprachproblemen führen (vgl. LEISCHNER 1987; BIRKENBEIL 1995; ROTHENBERGER 1986; BRAUN 2002).

Die Schwierigkeit, eine konkrete Diagnose zu erstellen, liegt darin, dass die Ätiologie und die daraus folgenden Symptome beim Kind zu variabel ausfallen und sich daher vom Erscheinungsbild deutlich von den Aphasien von Erwachsenen differenzieren. Diese Tatsache ist laut BIRKENBEIL (1995) durch das unterschiedliche sprachliche Niveau vor Beginn der Erkrankung erklärbar.

4.4 Symptomatik

Durchgehend kann man in den deutschsprachigen Quellen lesen, dass es zwar keine eindeutige Typologie der Aphasie im Kindesalter gibt (vgl. GRIMM 1999), jedoch sehr wohl typische Merkmale, die auftreten können, beobachtbar sind. So zählen beispielsweise in der Akutphase die mutistischen Verhaltensweisen zu einem vorherrschenden aphasischen Charakteristikum (vgl. ROTHENBERGER 1986; BAUR 2003; WELLING 2006).

BRAUN (2002) und BAUR (2003) und auch einige andere Autoren sind der Ansicht, dass in erster Linie die Sprachproduktion eines Kindes beeinträchtigt ist und weniger das Sprachverständnis. Dies äußert sich durch telegrammstilartiges Reden, Wortschatzverarmung oder auch grammatikalisch-syntaktische Störungen. Vor allem Artikulationsdefizite können beobachtet werden. Ferner kann die Sprechflüssigkeit gestört sein, welche durch Wortfindungsstörungen gekennzeichnet ist. Entgegen früherer Annahmen belegen neuere Untersuchungen, dass bei Kindern mit Aphasie flüssige Aphasien nicht ausgeschlossen sind (vgl. 4.1). Während man zuvor davon ausgegangen ist, dass die Sprachleistungen im Kindesalter noch zu wenig automatisiert wurden, und folglich nur „negative Symptome“ zu verzeichnen waren, geht man heute bei Kindern mit Aphasie sehr wohl von möglichen aphasischen Symptomen wie Perseverationen, Neologismen, Jargon und Logorrhö aus. Neue Studien haben somit gezeigt, dass diese aphasischen Symptome, wie man sie von der Erwachsenenaphasie kennt, auch bei Kindern mit Aphasie beobachtet werden können. Aus diesem Grund ist ROTHER (2005A) zur Erkenntnis gekommen, dass die kindlichen Aphasien keinen einförmigen Charakter haben, sondern, dass alle aphasischen Symptome, die bei Erwachsenen auftreten, auch im Kindesalter anzutreffen sind (vgl. ROTHER 2005A).

Zusätzlich können kognitive und affektive Probleme im Krankheitsverlauf einer Aphasie im Kindesalter auftreten. Ein weiteres mögliches Defizit, welches die Schulreife

voraussetzt, das auftreten kann und zu Problemen führen kann, stellt der Schriftspracherwerb und das Erlernen der Lesefertigkeiten dar (vgl. BAUR 2003).

Eine essentielle Erkenntnis ist jedoch, dass es im Kindesalter nicht reine Aphasieformen gibt und zudem lassen sie sich nicht ohne weiteres in ein Klassifikationssystem von Erwachsenen einordnen. Unter den Aphasien bei Kindern können sehr starke Unterschiede auftreten, was eine einheitliche Aussage über das Erscheinungsbild der Aphasie bei Kindern zusätzlich erschwert (vgl. www.aphasiker-kinder.de, 27.05.10). Je älter das Kind beim Ausbruch der Aphasie ist, desto eher lassen sich die aphasischen Kriterien von Kindern mit denen von Erwachsenen vergleichen und ins Klassifikationssystem einteilen (vgl. BRAUN 2002).

Auch BIRKENBEIL (1995) ist der Ansicht, dass sich Kinder mit Aphasie nicht in ein bestimmtes Cluster einordnen lassen, sondern, dass es sehr stark vom Alter und Entwicklungsstand zum Zeitpunkt der Schädigung abhängt, ob es sich um einen leichten Fall oder schweren Fall von Aphasie handelt.

Die früheren Untersuchungen von LEISCHNER (1987) brachten ihn auf ein Klassifikationssystem für Kinder. Er war der Meinung, dass gemischte und motorische Aphasien im Kindesalter am Häufigsten sind. Durch seine Beobachtungen von 1987 stieß er zudem auf eine Totalaphasie, eine amnestische Aphasie, eine zentrale Aphasie und eine motorisch-amnestisch-semantische Aphasie. Durch das sehr ungleiche Auftreten verschiedener Aphasieformen im Kindesalter folgerte er, dass sehr wohl die Möglichkeit besteht, dass eine sensorische Aphasie im Kindesalter auftreten kann. Dass im Schriftgut nur von expressiven Aphasien gesprochen wird, erklärte er sich damals durch mangelnde Langzeituntersuchungen (vgl. LEISCHNER 1987).

Für BRAUN (2002) und BIRKENBEIL (1995) ist das Schädigungsalter für eine genauere Symptomzuordnung von Bedeutung. Im Alter von vier bis zehn Jahren ist eine totale Aphasie oder gemischte Aphasie mit längeren Remissionsraten am Häufigsten zu erwarten. Ab dem zehnten Lebensjahr werden die Symptome denen von Erwachsenen immer ähnlicher. Benennungsstörungen sowie Wortfindungsstörungen sind typische Merkmale für die Aphasie im Kindesalter. Weiters sind ab dem zehnten Lebensjahr Lese- und Schreibstörungen keine Seltenheit und können am Längsten bestehen.

BIRKENBEIL (1995) erklärt sich dies dadurch, dass neu Erlerntes störungsanfälliger ist als bereits länger abgespeicherte Fähigkeiten und Informationen, die zum Teil schon automatisiert wurden.

BRAUN (2002) verweist dafür auf die bereits erwähnte Plastizität des kindlichen Gehirns. Er ist der Ansicht, dass die Plastizität um die Jahre der Pubertät herum endet, sodass die Möglichkeit des kompensierens anderer ungeschädigter Hirnregionen weniger wird und folglich die Symptome der kindlichen Aphasie jenen von Erwachsenen ähnlicher werden.

ROTHENBERGER (1986) spricht von altersbezogenen Besonderheiten, wenn sie genaue Diagnosen anstellt. Dabei hat sie ein ähnliches Klassifikationssystem wie BRAUN (2002) und BIRKENBEIL (1995). Der Unterschied liegt allein darin, dass bei ROTHENBERGER (1986) bereits von zwei bis dreijährigen Kindern die Rede ist. Hier sieht sie als Konsequenz der Schädigung einen völligen Sprachzerfall, der aber durch einen erneuten und schnelleren Ablauf des Spracherwerbs gekennzeichnet ist. Im Gegensatz zu anderen Autoren gibt es bei ihr zwischen dem dritten und vierten Lebensjahr eine Periode, die vor allem die Sprachexpression stört und individuelle Mischbilder aphasischer Symptome entwickelt. Bei Kindern, die zwischen dem vierten und zehnten Lebensjahr stehen, stellte sie sehr wohl globale oder gemischte sensorisch-motorische Aphasien fest. Ab dem zehnten Lebensjahr teilt sie die Meinungen mit BRAUN (2002) und BIRKENBEIL (1995), die ebenso die Störungsbilder denen von Erwachsenen ähnlich setzen.

4.5 Prognose und Verlauf einer kindlichen Aphasie

Die weit verbreitete frühere Meinung, dass für die Aphasie im Kindesalter gute Chancen für eine ganzheitliche Remission prognostiziert werden, wird vom heutigen Forschungsstand eindeutig revidiert. Wie bereits im vorherigen Kapitel angesprochen, gingen einige Autoren von günstigen Prognosen hinsichtlich Aphasie im Kindesalter aus, wenn diese vor dieser signifikanten Altersgrenze von acht Jahren eingetreten ist.

Relevante Prognosekennzeichen sind jedoch nicht einzig das Alter, sondern auch der Entwicklungsstand zum Zeitpunkt der Schädigung, der ätiologische Hintergrund (vgl. BAUR 2003), die Länge der initialen Bewußtlosigkeit, der Lokalisation und dem Ausmaß der Schädigung und die initiale Rückbildungsgeschwindigkeit (vgl. GRIMM 1999), sowie bei epileptischen Symptomen auch die EEG-Auffälligkeiten.

Entscheidendes Kriterium für eine exakte Prognose soll aber nicht die Summe dieser genannten Kriterien sein, sondern einzig die Ätiologie. Bereits 1985 berichteten VAN DONGEN ET AL. von einer günstigen Prognose bei Kindern mit Schädelhirntrauma. Diese Annahme wird bis heute von vielen Autoren bestätigt.

Allerdings muss die günstige Diagnose im Hinblick auf die Sprachfunktionen mit Vorsicht betrachtet werden. Es können nach umfassender Untersuchung bzw. Beobachtung dieser Kinder sehr wohl Restsymptome in Form von Schreib- und Leseschwierigkeiten auftreten. Auch wenn in herkömmlichen Alltagsgesprächen keine offensichtliche Sprachstörung erkennbar ist, können Defizite in der Wortfindung oder im Verstehen abstrakter Formulierungen, bis ins Erwachsenenalter, bestehen (vgl. BAUR 2003). Einige Autoren sind Anhänger von Lennebergs Faustregel : Je jünger ein Kind bei Eintritt der Aphasie ist, desto besser ist die Prognose (vgl. ROTHER 2005B).

Die Annahme, dass der Verlauf der kindlichen Aphasie primär von der Ätiologie abhängt, wird am Beispiel des Landau-Kleffner-Syndroms sichtbar. Dieses Syndrom ist durch ein epilepsietypisches EEG im Kindesalter charakterisiert und ist durch einen zusätzlichen Verlust des Sprachverständnisses und auch der Sprachproduktion eine Form der kindlichen Aphasie. Die Prognose des Landau-Kleffner-Syndroms steht im Kontrast zu der von Lenneberg angenommenen Regel: Je jünger das Kind bei der Erkrankung, desto besser die Prognose. Untersuchungen von Kindern mit LKS ergaben allerdings, dass ältere Kinder mit LKS eine günstigere Prognose aufweisen. Genauer wird diese Thematik im Kapitel 5.7 angeschnitten.

Diese beschriebenen Merkmale der kindlichen Aphasie bestätigen die Annahme, dass der ätiologische Zusammenhang stets mit dem Verlauf und der initialen Rückbildungsgeschwindigkeit einhergeht.

Zusammenfassend lässt sich anmerken, dass es bei der Aphasie im Kindesalter einen wesentlichen Unterschied zur Erwachsenenaphasie bei der Erholung der sprachlichen Leistungen gibt. Die aphasischen Kinder können besonders in der chronischen Phase enorme Fortschritte machen. Weiters ist festzuhalten, dass die Aphasie im Kindesalter je nach Ätiologie unterschiedliche Prognosen zur Folge haben kann.

4.6 Begleitsymptome in Folge einer kindlichen Aphasie

Bei einer erworbenen Aphasie im Kindesalter kann von einem komplexen Störungsbild der Krankheit ausgegangen werden. Sie kann neben den sprachlichen Störungen und den Störungen im Schriftspracherwerb auch kognitive, motorische und affektive Beeinträchtigungen hervorrufen. Bei Aphasien, die länger andauern, und bei denen nur schleichende Besserungen zu verzeichnen sind, können sich bei Kindern neben den sprachlichen Problemen auch Verhaltensstörungen und Persönlichkeitsveränderungen entwickeln (vgl. GRIMM 1999).

Gerade der Mangel an Kommunikation beeinflusst bei beeinträchtigten Kindern das Verhalten stark. Nicht nur in der familiären Interaktion können Schwierigkeiten auftreten, sondern auch im Kindergarten oder in der Schule, wenn das Kind nicht mehr in der Lage ist, seine Wünsche und Bedürfnisse verbal richtig zu äußern oder Anweisungen nicht mehr folgen kann. Es folgt ein sozialer Rückzug und im Weiteren kann es zu Kontaktstörungen kommen. Die Angst etwas falsch zu sagen, kann beim Kind zu einem gesteigerten Gefühl der Unsicherheit führen, ein gestörtes Selbstwertgefühl und eine größere Angst im Umgang mit anderen Kindern und Mitmenschen entwickeln. Durch den sozialen Rückzug bzw. die Ab- oder Ausgrenzung des Kindes können Verhaltensauffälligkeiten, wie depressive Stimmung, mangelnde Eigenkritik, aggressives-feindseliges Verhalten, Hyperaktivität oder auch autistische Verhaltenszüge entstehen (vgl. ROTHENBERGER 1986).

Da beim Kind oft noch hinzukommt, dass in diesem Alter die Persönlichkeitsmerkmale und Charaktereigenschaften noch nicht gänzlich entwickelt sind, ist es wichtig, dass man die altersspezifischen Entwicklungsphasen (zB Trotzverhalten) mitberücksichtigt. Die Abgrenzung der „normalen“ Entwicklungsphasen und der möglichen aphasischen Begleitmerkmale scheint daher für das exakte Diagnostizieren und Therapieren besonders wichtig zu sein (vgl. BAUR 2003).

Ein weiters typisches Begleitsyndrom eines aphasischen Kindes ist die „Zwanghaftigkeit“. Diese äußert sich durch verzweifertes Festhalten an Gewohntem, Vorhersehbarem und Geregelterem, das ihnen Sicherheit und Halt gibt. Während sich die sprachlichen und kommunikativen Schwierigkeiten mit der Zeit deutlich verbessern, kann das gestörte Selbstwertgefühl des Kindes über längere Zeit als Folgeerscheinung erhalten bleiben. Laut BAUR (2003) spielen hierbei die verloren gegangenen Fähigkeiten oder das Nichtbeherrschen von eigenen und fremden Aufgaben und das Befriedigen von Erwartungen anderer und von sich selbst eine große Rolle. Gerade in

der Schule kommen diese unbefriedigten Erwartungen häufig zum Vorschein. So zum Beispiel, wenn das Kind nach längerem Wegbleiben von der Schule wieder in den regulierten Schulalltag zurück kommt, jedoch aufgrund der verminderten sprachlichen und versäumten schulischen Leistungen die Rückkehr in eine untergestufte Klasse erfolgt, in der zwar auf dem gleichen sprachlichen Niveau kommuniziert wird, jedoch die emotionalen und vor allem sozialen Faktoren der Kinder differenzieren. Das Kind wird spätestens dann erkennen, dass sich seine Lebenssituation gravierend verändert hat. Das Bewusstsein, dass man mit seinen früheren Freunden nicht mehr mithalten kann und zudem seinen eigenen Leistungsfähigkeiten nicht mehr gewachsen ist, mindert selbstverständlich das Selbstwertgefühl dieses Kindes. Ferner können bei jüngeren aphasischen Kindern, wenn ihr Sprachverständnis erheblich gestört ist, oft autistische Verhaltensweisen beobachtet werden (vgl. BAUR 2003).

Allgemein ist anzumerken, dass die Veränderungen im Verhalten eng mit den sprachlichen Fähigkeiten verschmolzen sind und zudem stark von deren Verlauf abhängig sind (vgl. BAUR 2003). Daraus ist erkennbar, dass die Informationen und Feststellungen in diesem Kapitel von großer Bedeutung sind.

5 Das Landau-Kleffner-Syndrom

5.1 Einführungsdefinition des Landau-Kleffner-Syndroms

Das Landau-Kleffner-Syndrom (kurz LKS genannt) ist ein sehr selten auftretendes kindliches Syndrom, das in den 50er Jahren durch seine Entdecker seine begriffliche Bestimmung erhalten hat. In der ersten Publikation über dieses Syndrom sprachen LANDAU & KLEFFNER (1957) von einem „Syndrome of Acquired Aphasia with convulsive disorder in children.“ Diese Bezeichnung definiert das Syndrom teilweise, aber schon sehr deutlich. Es handelt sich um ein Syndrom im Kindesalter, das durch eine kindliche Aphasie und durch krampfhaftige Anfälle charakterisiert wird.

Diese begriffliche Bestimmung änderte sich durch hinzukommende Untersuchungsergebnisse dieses Syndroms immer wieder. So erforschte beispielsweise RAPIN, MATTIS, ROWAN & GOLDEN (1977) das Auftreten der Aphasie beim LKS. Dabei stießen sie auf die verbale Agnosie, die dieses Syndrom kennzeichnet und bezeichneten diese Kinder als „Children with verbal auditory agnosia“ (vgl. 5.3.1). COOPER & FERRY (1978) bestätigten diese Annahme, fügten jedoch das Auftreten von krampfhaften Anfällen zur Benennung des Syndroms hinzu.

Eine weitere begriffliche Bestimmung die Anwendung fand, war beispielsweise die Bezeichnung „Epileptic Aphasia“ oder „Acquired Aphasia with Epilepsy“, die auf Deutsch so viel heißen wie „Aphasie-Epilepsie-Syndrom“.

Neue Untersuchungen zeigten allerdings, dass die frühere Annahme, dass es sich um ein Epilepsie-Syndrom handelt, nicht gerechtfertigt ist und somit standen einige Autoren Begriffen wie „Aphasie-Epilepsie-Syndrom“ kritisch gegenüber. Im weiteren Verlauf der vorliegenden Arbeit wird die komplexe Symptomatik dieses Syndroms noch genauer zur Sprache kommen und unter anderem wird die Anfallshäufigkeit dieser Kinder hinterfragt (vgl. 5.3.2).

Die heute geläufigste Bezeichnung geht auf die Entdecker Landau und Kleffner zurück. Somit hat sich die Bezeichnung „Landau-Kleffner-Syndrom“ als begriffli-

che Bestimmung für dieses Syndrom durchgesetzt.

Um einen ersten guten Eindruck über dieses sehr seltene Syndrom zu bekommen, wird vorweg das Kapitel an Hand einer ausführlichen Definition der Weltgesundheitsorganisation ICD 10 eingeleitet.

F80.3 Erworbene Aphasie mit Epilepsie (Landau-Kleffner-Syndrom)

“Eine Störung, bei der ein Kind, welches vorher normale Fortschritte in der Sprachentwicklung gemacht hatte, sowohl rezeptive als auch expressive Sprachfertigkeiten verliert, die allgemeine Intelligenz aber erhalten bleibt. Der Beginn der Störung wird von paroxysmalen Auffälligkeiten im EEG begleitet und in der Mehrzahl der Fälle auch von epileptischen Anfällen. Typischerweise liegt der Beginn im Alter von 3-7 Jahren mit einem Verlust der Sprachfertigkeiten innerhalb von Tagen oder Wochen. Der zeitliche Zusammenhang zwischen dem Beginn der Krampfanfälle und dem Verlust der Sprache ist variabel, wobei das eine oder das andere um ein paar Monate bis zu zwei Jahren vorausgehen kann. Als möglicher Grund für diese Störung ist ein entzündlicher enzephalitischer Prozess zu vermuten. Etwa zwei Drittel der Patienten behalten einen mehr oder weniger rezeptiven Sprachdefekt.“ (ICD-10-GM VERSION 2010)

Diese Definition der ICD-10 schildert die wichtigsten Hauptmerkmale des Landau-Kleffner-Syndroms. Charakteristisch für das LKS sind ein epilepsietypisches EEG-Bild und sprachliche Auffälligkeiten, welche im Folgenden noch im Detail behandelt werden. Daneben können epileptische Anfälle vorkommen. Einzig die Beeinträchtigung der rezeptiven Sprache, bei der es sich um eine Beeinträchtigung im Verstehen von Gehörtem handelt - Auditory verbal Agnosia - wurde als typisches Anzeichen eines LKS festgestellt (5.3.1). Zusätzlich ist für dieses seltene kindliche Sprachsyndrom im Besonderen anzumerken, dass die Sprachproduktionsleistungen der LKS-Patienten/innen bis heute nicht konstant beschrieben wurden. Es können neben Schwierigkeiten beim Artikulieren leichte Defizite in der Redeflüssigkeit vorhanden sein oder oft sind die Kinder anfänglich mutistisch und beschränken sich nur auf jargonähnliche Sprache, während andere Probleme mit ihrer Stimmqualität haben. Typischerweise sind Verhaltensstörungen und emotionale Unausgeglichenheiten besonders während der Phase nach dem Sprachverlust beobachtbar (vgl. 4.6). Somit kann festgehalten werden, dass zum heutigen Zeitpunkt keine einheitliche Symptomatik für das LKS besteht, es werden einzig allein Hypothesen diskutiert.

Daher stellt die Differenzialdiagnose beim LKS eine wichtige Aufgabe dar.

Zur Ätiologie der Krankheit ist bisweilen sehr wenig bekannt. Wie in der ICD-10 bereits angedeutet wurde, werden entzündliche enzephalitische Prozesse im Gehirn des Kindes als Ursache diskutiert. Hingegen können Autismus, Schädel-Hirn-Traumata, Tumore oder andere desintegrative Störungen im Kindesalter als ätiologischen Grund für das LKS ausgeschlossen werden (vgl. 5.6).

Der Verlauf dieser Störung ist sehr variabel. Bei ungefähr zwei Fünftel der betroffenen Kinder bleiben rezep tive Sprachstörungen erhalten, dem gegenüber kann sich circa ein Drittel vollständig genesen (vgl. Baur 1996).

5.2 Geschichtlicher Hintergrund

Das Landau-Kleffner-Syndrom wurde im Jahre 1957 von dem damaligen Neurologen WILLIAM M. LANDAU und Pädagogen FRANK R. KLEFFNER erforscht.

Franz R. Kleffner leitete in den 50er Jahren eine Abteilung für aphasische Kinder im "Central Institute for the Deaf" in St. Louis. Er war renommiert, gehörlosen Kindern Sprache und Sprechen zu lernen. Dann lernte er seinen späteren Partner William M. Landau kennen. Dieser arbeitete in der benachbarten medizinischen Universität von Washington, in der er am neurologischen Entwicklungsstand von Kindern forschte (vgl. ROTHER 2001).

Durch das in den fünfziger Jahren immer größer gewordene Interesse an erworbenen Sprachproblemen im Kindesalter, entstand die Idee Kleffners Kinder genauer zu untersuchen. Somit wurde das neue gemeinsame Projekt von William M. Landau und Frank R. Kleffner geboren. Die beiden Forscher untersuchten alle Kinder vom „Central Institute for the Deaf“ an Hand von neurologischer Evaluierung und Elektroenzephalografie.

Dabei stießen sie auf folgendes Ergebnis: einige Kinder wiesen eine normale Sprachentwicklung auf, sie hatten jedoch Schwierigkeiten zu verstehen bzw. begreifen, was ihnen gesagt wurde. Obwohl man eigentlich davon ausgegangen ist, dass diese Kinder gehörlos sind, hatten sie einwandfreies Hörvermögen und entwickelten die sprachlichen Fähigkeiten nahezu normal. Diese Kinder wurden dann von William M. Landau genauestens untersucht .

Das Resultat war für beide verblüffend, da sie noch nie zuvor solche charakteristischen Auffälligkeiten bei Kindern gesehen hatten. Dies war sozusagen die „Geburtsstunde“ des von William M. Landau und Frank R. Kleffner entdeckten „neuen“ Syndroms, das heute unter dem Namen „Landau-Kleffner-Syndrom“ bekannt ist. Erstmals publizierten sie ihre neuesten Untersuchungsergebnisse in der Fachzeitschrift „Neurology“ im Jahre 1957 (vgl. KLEFFNER & LANDAU 2009).

5.3 Symptome

Seit der erstmaligen Beschreibung des Syndroms im Jahre 1957 wird das Landau-Kleffner-Syndrom in der Literatur und im praktischen Handeln immer wieder mit zwei Hauptmerkmalen in Verbindung gebracht. Zum Ersten handelt es sich beim Landau-Kleffner-Syndrom um eine erworbene Aphasie im Kindesalter und zum Zweiten sind EEG-Veränderungen charakteristisch für dieses kindliche Syndrom.

Zur erworbenen Aphasie meinten William M. Landau und Frank R. Kleffner in ihrer ersten Publikation:

„After apparently normal acquisition of speech and language, all of these children developed aphasia...“ (LANDAU & KLEFFNER, 1957, S. 529).

Das zweite Hauptsymptom sind die EEG-Veränderungen mit multifokalen sharp-slow-waves (ssw), welche vorwiegend im Schlaf aktiviert werden. Dazu sagten die beiden Entdecker, dass „In all cases a severe paroxysmal electroencephalographic abnormality...is observed“ (LANDAU & KLEFFNER 1957, S. 530).

Außerdem können bei ungefähr 70 % (vgl. COLE ET AL. 1988; HIRSCH ET AL. 1990; ELLIGER ET AL. 1990) der betroffenen Kinder epileptische Anfälle zu den Hauptsymptomen hinzukommen (vgl. 5.3.2).

Auszuschließen ist eine Verminderung der Intelligenz.

„The maintenance of normal or superior intellectual capacity in our cases helps to distinguish them from those with more malignant organic brain disease.“ (LANDAU & KLEFFNER, 1957, S. 529).

Es kann allerdings allgemein vermerkt werden, dass unterschiedliche Verhaltensstörungen im Verlauf der Erkrankung bei beinahe allen Patienten vorhanden sind (vgl. ROTHER 2001).

5.3.1 Aphasische Symptomatik

Hinsichtlich der aphasischen Störungen beim Landau-Kleffner-Syndrom ist es schwierig, eine spezifische Symptomklassifikation zu erstellen. Auf Grund des eher wagen Forschungsstandes ist es nicht möglich, ein endgültiges Störungsbild zu beschreiben bzw. lassen sich typische Symptome nur schwer in andere Symptomklassifikationen einteilen.

In der Literatur ist jedoch weit verbreitet, dass im Gegensatz zu primär expressiven Störungen anderer erworbener Aphasien im Kindesalter, die erworbene Aphasie beim Landau-Kleffner-Syndrom fast immer mit einer auditiven verbalen Lautagnosie beginnt. Anders ausgedrückt kann man sagen, die Kinder erleiden fast immer eine Störung des Sprachverständnisses auf Laut-, Wort-, Satz- und Textebene (vgl. BAUR 1996). Dies äußert sich dann, wie William M. Landau und Frank R. Kleffner bereits berichteten, im Unvermögen Gesagtes zu verstehen bzw. zu dekodieren (vgl. LANDAU & KLEFFNER 1957; ROTHENBERGER 1996; ELLIGER ET AL. 1990). Der Beweis lieferte bereits 1957 LANDAU & KLEFFNER durch den Tatsachenbericht eines Mädchens, welches nach der Regression der Sprachstörungen berichtete. „...had been able to hear music and noises but...when people talked it sounded like „blah, blah, blah.““ (LANDAU & KLEFFNER, 1957, S. 529).

Um die ganze Thematik verständlicher darzulegen, wird im folgenden kurz auf das Symptombild einer Agnosie eingegangen und darauf folgend das LKS und die aphasischen Störungen in diesem Zusammenhang erläutert.

Auditive Agnosie

WIRTH (1994) definiert eine auditive Agnosie folgendermaßen: „...völlige oder teilweise Unfähigkeit, Schallerscheinungen an ihrem Klang zu erkennen und zu verstehen, trotz ausreichendem peripheren Hörvermögen und normaler Intelligenz...“ (WIRTH 1994, S. 381). Weiters sieht er die auditive Agnosie als eine „...hochzentrale Störung mit mangelhafter akustischer Decodierung“ (WIRTH 1994, S. 381).

Die Verarbeitung von gehörten Sinneseindrücken kann man sich als ein hoch komplexer Vorgang im menschlichen Kopf vorstellen. Laut WIRTH (1994) spielen dabei

folgende Teilfunktionen eine entscheidende Rolle:

Voraussetzung ist die akustische Aufmerksamkeit des Gegenübers. Dabei sollte die auditive Gedächtnisspanne aktiviert werden. Diese beträgt beispielsweise schon bei einem vierjährigen Kind vier Silben und wird im Laufe der Entwicklung immer größer. Im weiteren Vorgang werden die akustischen Signale analysiert und von anderen differenziert, um dann automatisch das Gehörte zu dekodieren. Nicht außer Acht gelassen werden darf die psychische Verarbeitung der Höreindrücke. Und zu guter Letzt besteht das „Cocktail-Party-Phänomen“³, das ebenfalls für das Richtungshören essentiell ist.

Es handelt sich bei der auditiven Agnosie also um eine doch sehr komplexe Form einer zentralen Hör-Sprach-Verarbeitungsstörung (vgl. WIRTH 1994).

So berichtet WIRTH (1994) von drei verschiedenen Formen von Agnosien, die sich von der klassischen auditiven Agnosie ableiten lassen.

- Totale akustische Agnosie:

Bei der totalen akustischen Agnosie handelt es sich um einen Verlust des Verständnisses jeglicher Art von Schallereignissen. Dazu zählen nicht nur Sprachlaute, sondern auch alle anderen akustischen Signale, während das periphere Hörvermögen erhalten bleibt. Beispielsweise würde ein/e Patient/in, im Falle einer totalen akustischen Agnosie auf das Läuten der Hausglocke nicht reagieren (vgl. WIRTH 1994).

- Verbale Agnosie:

Die verbale Agnosie äußert sich durch eine Einschränkung der totalen akustischen Agnosie auf das Sprachverständnis. Sie ist ein ausschlaggebendes Symptom, welches auf ein LKS hinweist (vgl. WIRTH 1994).

- Partielle Lautagnosie:

Bei der partiellen Lautagnosie sind nur einzelne Sprachlaute betroffen. Meistens beschränken sich diese auf Konsonanten, die sich nur in minimalen akustischen Gegensätzen voneinander unterscheiden. Oft wird die partielle Lautagnosie mit dem Störungsbild des Stammers verwechselt (vgl. WIRTH 1994).

Die auditive verbale Agnosie zeigt sich, wie bereits erwähnt, als syndromtypi-

³Von diesem Phänomen spricht man dann, wenn eine Person in einer bestimmten Situation wichtige, akustische Reize von Neben- oder Hintergrundgeräuschen in einem Stimmgewirr voneinander trennt und sich nur auf die wichtige akustische Information konzentriert.

sches Merkmal für ein Landau-Kleffner-Syndrom. In fast allen Fällen liegt zu Beginn des Krankheitsverlaufs eine auditive verbale Agnosie vor, oder wie sie in der englischen Fachsprache bezeichnet wird, „Acquired Auditory Verbal Agnosia“ (vgl. RAPIN ET AL. 1977; COOPER & FERRY 1978; COLE ET AL. 1988). Die Kinder weisen große Schwierigkeiten im Sprachverständnis auf. Sie können nicht mehr auf akustische Sprachsignale reagieren, geschweige denn, sie dekodieren und folglich den semantischen Inhalt verstehen. Aus diesem Grund liegt der Vergleich bzw. die Verwechslung nahe, dass diese Kinder von den Ärzten oft als hochgradig hörgeschädigt oder sogar als autistisch oder mutistisch (vgl. COLE ET AL. 1988) diagnostiziert werden, weil ihnen der auditive Input fehlt (vgl. RAPIN ET AL. 1977; ELLIGER ET AL. 1990).

Diese agnostischen Sprachstörungen stehen mit den bisher erworbenen expressiven Sprachfertigkeiten des Kindes in engem Zusammenhang. Daher ist ein weiteres typisches Indiz für ein Landau-Kleffner-Syndrom, dass sich aus der auditiven Agnosie der betroffenen Kinder im weiteren Verlauf expressive Sprachstörungen entwickeln. Da anfänglich die jungen Patienten/innen durch die auditive Agnosie oft mutistische Verhaltenszüge zeigen, können die expressiven Sprachstörungen nicht sofort eindeutig erkannt werden. Durch die Sprachverständnisschwierigkeiten kristallisieren sich folglich jedoch expressive Defizite heraus und infolgedessen wird in der Literatur im Zusammenhang mit einem Landau-Kleffner-Syndrom richtigerweise von einer erworbenen Aphasie im Kindesalter gesprochen.

Durch audiologische Testungen konnte festgestellt werden, dass Kinder mit LKS ein normales Hörvermögen besitzen. Diese auditive verbale Agnosie ist somit als typisches Hauptmerkmal für ein Landau-Kleffner-Syndrom in die Literatur eingegangen (vgl. METZ-LUTZ ET AL. 1999).

Nicht ausgeschlossen sind auch komplette akustische Agnosien, welche sich durch eine Indifferenz gegenüber der akustischen Mitwelt in Form von Taubheit bis hin zu autistischen Verhaltenszügen zeigen. Allerdings kann diese auditive verbale Agnosie, wie sie von den meisten Autoren genannt wird, beispielsweise nicht mit der Wernicke Aphasie bei Erwachsenen verglichen werden und zudem lässt sie sich auch nicht in die klassische Aphasieklassifikation einordnen. Das Leitsymptom der Wernicke-Aphasie ist der Paragrammatismus. Über diesen wurde jedoch bis heute noch nie im Zusammenhang mit dem LKS berichtet.

Der Unterschied liegt darin, dass die Kinder mehr oder weniger in eine völlige Stummheit verfallen, was sich so erklären lässt, dass die expressiven Fähigkeiten oh-

ne den sensorischen Input nicht aufrecht erhalten werden können. Bereits Erlerntes zerfällt wieder oder noch zu wenig Gefestigtes kann nicht weiter entwickelt werden. Und so entstehen in der Folge Störungen in der Artikulation und weitere Sprachproduktionsstörungen. Laut SCHMIDT (1988) wird die Sprachverständnisstörung als initiales Symptom des LKS gesehen, das den expressiven Sprachstörungen voraus geht (vgl. SCHMIDT 1988). ELLIGER und seine Mitarbeiter gehen so weit und sagen, dass bei 90 % der Fälle beim LKS die Sprachstörungen mit einer auditiven Agnosie beginnen (vgl. ELLIGER ET AL. 1990).

Kinder, die an LKS leiden, sind jedoch in der Lage, außerhalb des auditiven Kanals mit Schrift- und Signalsprachen zu kommunizieren. „Reading and writing, as well as the use of sign language, may be relatively spared,...“ (COLE ET AL. 1988, S. 31). Bei ihnen wird nur in seltenen Fällen eine Agraphie oder eine Alexie zur Agnosie hinzu diagnostiziert (vgl. ELLIGER ET AL. 1990). Aus diesem Grund bestätigten auch COLE ET AL. (1988) und RAPIN ET AL. (1977) die auditive Agnosie als Leitsymptom für das LKS.

Expressive Sprachstörungen

Neben den agnostischen Störungen wird in der Literatur auch von unterschiedlichsten expressiven Sprachstörungen bei Kindern mit LKS berichtet. Die expressiven Sprachstörungen können während des Verlaufs eines Landau-Kleffner-Syndroms sehr stark variieren. LANDAU & KLEFFNER (1957) sahen die expressiven Sprachstörungen bereits als Konsequenz der Sprachverständnisstörungen. Über die Störungen der Sprachproduktion sind bisweilen Berichte über fast alle sprachlichen Ebenen bekannt.

Ein dominantes Merkmal ist, dass in der Akutphase die expressiven Sprachfunktionen der Kinder bis hin zum völligen Zerfall der Spontansprache reichen können (vgl. ELLIGER ET AL. 1990). Aus diesem Grund berichten einige Autoren auch von mutistischen Verhaltensweisen dieser Kinder (vgl. RAPIN ET AL. 1977; COOPER & FERRY 1978; COLE ET AL. 1988). Es ist jedoch das Krankheitsbild des Mutisten von dem eines LKS-Patienten zu unterscheiden. Der Begriff Mutismus ist keine zentrale Sprachstörung, sondern wird oft auch als Sprachverweigerung bezeichnet. Diese Menschen verfügen über eine weitgehend normal abgeschlossene Sprachentwicklung und eine physiologische Funktion der Sprechwerkzeuge. Folglich sollte daher der Mutismus vom LKS getrennt werden. Auf dem richtigen Weg ist man dann, wenn man in Zusammenhang mit dem Landau-Kleffner-Syndrom von Reduktion bzw. Verlust

der Spontansprache spricht (vgl. WIRTH 1994).

Wenn nun von expressiven Sprachstörungen in Bezug auf das LKS gesprochen wird, wird von vielen verschiedenen aphasischen Symptomen berichtet. Beispielsweise können Kinder in telegrammstilartigen Sätzen (vgl. PAQUIER ET AL. 1992) sprechen, weisen dabei aber große Probleme in der Sprachflüssigkeit und daraus resultierend auch in der Spontansprache auf (vgl. ELLIGER ET AL. 1990). Weiters wurden bereits von LANDAU & KLEFFNER (1957) Fälle mit Wortfindungsstörungen beschrieben. Von dieser Symptomatik wird bis heute von der Mehrzahl der Autoren immer wieder berichtet (vgl. COOPER & FERRY 1978; ELLIGER ET AL. 1990; LERMAN ET AL. 1991). Ein bemerkenswerter Beweis für dieses Symptom lieferte die Aussage eines 15-jährigen Jungen, der erzählte, dass er zwar alles verstand, was ihm gesagt wurde, aber ihm die Wörter, die er sagen wollte, nicht einfielen. „...he understood what was said to him but couldn't think of the words he wanted to say.“ (LANDAU & KLEFFNER, 1957, S. 525).

Semantische und phonologische Paraphasien können laut RAPIN ET AL. (1977) in seltenen Fällen auftreten. So wird in der Literatur weiters sehr häufig von Artikulationsstörungen und dysprosodischen Defiziten berichtet (vgl. RAPIN ET AL. 1977; COOPER & FERRY 1978; ELLIGER ET AL. 1990), die bis hin zu einer undeutlichen Aussprache reichen können. Einige schlimme Fälle berichten von Kindern, die schlussendlich ins Stottern verfallen sind (vgl. LANDAU & KLEFFNER 1957). Von ELLIGER ET AL. (1990) und früheren Autoren konnten Echolalien, verbale Stereotypen, Perseverationen und agrammatische Schwierigkeiten diagnostiziert werden (vgl. RAPIN ET AL. 1977; ELLIGER ET AL. 1990).

Am Beispiel der Jargon-Aphasie kann man sehr gut erkennen, dass sich die Meinungen dazu noch stark widersprechen, ähnlich wie bei der „normalen“ Aphasie im Kindesalter. Während BAUR (1996) von äußerst seltener Jargon-Aphasie und prosodischen Störungen beim Landau-Kleffner-Syndrom berichtet, sind METZ-LUTZ ET AL. (1999) der Meinung, dass im Gegensatz zu der normalen Aphasie im Kindesalter sehr wohl Jargon-Aphasien mit Paraphasien und Neologismen beim Landau-Kleffner-Syndrom auftreten können. Diese beobachtet man dann meist vor dem totalen Sprachverlust und sie können dann von ein paar Monaten bis hin zu einem Jahr andauern. Diese Hypothese wurde von früheren Autoren bereits angedeutet. So berichteten beispielsweise bereits LANDAU & KLEFFNER (1957) in ihrer Erstpublikation von zwei Fällen, in denen die Sprache meist jargonartig war. Im weiteren Forschungsverlauf wurde diese Annahme von COOPER & FERRY (1978) bestätigt.

Wie unweigerlich zu entnehmen ist, gibt es zum jetzigen Zeitpunkt keine einheitliche Symptomatik der Sprachproduktionsleistungen bei LKS-Patienten. Dies könnte sicherlich daran liegen, dass in den bisherigen Fallbeschreibungen die aphasischen Symptome nicht im Detail bearbeitet wurden. So wird von einigen Autoren die Hypothese vertreten, dass es sich bei der Aphasie beim LKS um eine flüssige Aphasieform handelt, während andere Autoren von einer nicht-flüssigen Aphasie beim LKS berichten. Einzig ein Zusammenhang zwischen der Sprachverständnisstörung und der Sprachproduktionsstörung wurde von den meisten Untersuchungsergebnissen bestätigt.

Die bisher dokumentierten Fälle des Landau-Kleffner-Syndroms ergaben, dass nur ungefähr 15 % der betroffenen Kinder vor dem Einsetzen der Krankheit eine leichtgradig verzögerte Sprachentwicklung hatten. Der andere Teil durchlief in der Regel eine altersentsprechende normale Sprachentwicklung. Hinzu kommt, dass typische Sprach- und/oder Sprechauffälligkeiten vor Beginn der Erkrankung äußerst selten festzustellen sind.

Bei anderen Aphasieformen, die bei Kindern in Erscheinung treten können, ist es auffällig, dass die Agnosie in nur sehr seltenen Fällen zu beobachten ist. Somit kann die agnostische Störung als typische sprachliche Symptomkomponente für das Landau-Kleffner-Syndrom herangezogen werden (vgl. RAPIN ET AL. 1977; ELLIGER ET AL. 1990; METZ-LUTZ ET AL. 1999).

Der Krankheitsverlauf eines/r Landau-Kleffner-Patienten/in ist in Bezug auf die sprachlichen Symptome meist sehr differierend. So verweisen ELLIGER ET AL. (1990) darauf, dass „Neben rapiden Zerfallsformen kommen progressive Krankheitsverläufe vor, relativ typisch sind passagere Fluktuationen: Teilremissionen und neuerliche schubartige Sprachregressionen finden sich nicht selten.“ (ELLIGER ET AL. 1990, S. 126).

Neben den schwankenden Krankheitsverläufen treten aber sehr wohl auch Krankheitsbefunde auf, die einen kontinuierlichen Verlauf haben (vgl. ELLIGER ET AL. 1990). Dem wird in einem späteren Kapitel noch vermehrt Aufmerksamkeit geschenkt.

5.3.2 EEG-Veränderungen und Epileptische Anfälle

Bis zum heutigen Forschungsstand bestätigen unzählige Publikationen über das Landau-Kleffner-Syndrom Epilepsie und elektroenzephalographische (EEG) Auffälligkeiten. Die Epilepsie kann in Form von einer bioelektrischen Epilepsie auftreten - potenzielle epileptische Aktivitäten im EEG - oder aber durch Anfälle unterschiedlicher Art in Erscheinung treten.

In der Literatur wird von den meisten Autoren (vgl. COLE ET AL. 1988; HIRSCH ET AL. 1990; ELLIGER ET AL. 1990) von einer Anfallssymptomatik von ca. 70 % berichtet. Andere Autoren wiederum, wie beispielsweise PAQUIER ET AL. (1992) und SUCHODOLETZ (2001), berichten von einem 80 %igen Anfallsleiden. Die epileptischen Manifestationen sind verschiedenartig und die Häufigkeit der Anfälle sehr variabel (vgl. PAQUIER ET AL. 1992) und zudem leicht kontrollierbar (vgl. SAWHNEY 1988).

Die Literatur versucht immer wieder Zusammenhänge zwischen der Epilepsie und der Aphasie zu bestätigen. Während einige die Epilepsie als Erstmanifestation des Syndroms sehen, geht die Mehrheit der Autoren (vgl. LANDAU & KLEFFNER 1957; ELLIGER ET AL. 1990) jedoch von einem undurchsichtigen Auftreten der Anfälle aus. Im Allgemeinen sind generalisierte Anfälle mit vorwiegend motorischer Komponente am Häufigsten zu beobachten (vgl. PAQUIER ET AL. 1992). Bereits LANDAU & KLEFFNER (1957) berichteten, dass bei ihren Patienten/innen die epileptischen Anfälle mit der Zeit wieder ausheilten.

Im Folgenden wird der Epilepsie im Detail Beachtung geschenkt, weiters werden die EEG-Veränderungen erläutert, um anschließend in einem separaten Kapitel den Zusammenhang zwischen Epilepsie und Aphasie zu diskutieren.

Epileptische Anfälle

Wie bereits angedeutet, liegt die Anfallshäufigkeit beim Landau-Kleffner-Syndrom bei ungefähr 70 % (vgl. COLE ET AL. 1988; HIRSCH ET AL. 1990; ELLIGER ET AL. 1990). Die restlichen 30 % erleiden die ganze Krankheitsperiode hindurch keine Anfälle.

„It has been shown since the first description that some patients with this syndrome never have clinical seizures.“ (MANTOVANI & LANDAU 1980, S. 528).

Beim epileptischen Erscheinungsbild der Landau-Kleffner Patienten handelt es sich überwiegend um partiale, generalisierte tonisch-klonische Anfälle, die auch als „Grand-Mal-Anfälle“⁴ bezeichnet werden. Weiters können myklonische Anfälle, das sind plötzliche Zuckungen der Muskulatur (vgl. SAWHNEY ET AL. 1988), oder Petit-Mal-Anfälle, auch Absencenepilepsie genannt (vgl. LANDAU & KLEFFNER 1957), auftreten. BAUR (1996) und HIRSCH ET AL. (1990) berichten zudem von atastischen Ausfällen und atypischen Absencen. Es wird auch noch von anderen Epilepsieformen berichtet, mit Ausnahme tonischer Anfälle (vgl. ELLIGER ET AL. 1990). Die Aufzeichnungen von ELLIGER ET AL. (1990) ergaben, dass bei fast einem Drittel der Fälle einmalige Anfallsgeschehen meist zu Beginn der Erkrankung zu vermerken sind. Sie berichteten von verhältnismässig häufig sporadisch auftretenden Anfällen, die oft in Form von generalisierten tonisch-klonischen Anfällen oder fokalen motorischen Anfällen auftreten, was auch von den Autoren HAUSER (1996) und PAQUIER ET AL. (1992) bestätigt wurde.

Anfälle beim Landau-Kleffner-Syndrom werden differentialdiagnostisch anders diagnostiziert, da die Anfälle meist von kurzer Dauer sind und so nur selten einen so genannten „Status epilepticus“ zur Folge haben (vgl. ELLIGER ET AL. 1990). Nicht nur die Häufigkeit der Anfälle beim LKS unterliegt somit einer starken Variabilität, sondern auch die Anfallsformen. Wenn Anfälle zu vermerken sind, sind sie allerdings niedrig frequenziert. Bei Patienten die eine höhere Anfallsfrequenz aufweisen, kommen auch in bestimmten Phasen der Krankheit, vermehrt epileptische Anfälle vor. Besonders zwischen dem vierten und zehnten Lebensjahr können solch gesteigerte Anfallsfrequenzen auftreten. Im Gegensatz dazu haben einige Kinder nur einen oder vereinzelte Anfälle in ihrer Krankheitsgeschichte zu beklagen (vgl. ELLIGER ET AL. 1990).

Das erstmalige Auftreten eines epileptischen Anfalles, die Wechselbeziehung zu Sprachauffälligkeiten, der Verlauf der Erkrankung und die Semiologie treten von Kind zu Kind unterschiedlich auf. Zudem haben wir bereits erwähnt, dass nur circa 70 % der betroffenen Kinder eine Anfallssymptomatik zeigen. Somit ist es laut ELLIGER ET AL. (1990) falsch, das Landau-Kleffner-Syndrom als ein „Aphasie-Epilepsie-Syndrom“ oder als ein „Syndrome of Acquired Aphasia with Convulsive Disorder“ zu bezeichnen, so wie es in manchen Fachzeitschriften oder Publikationen der Fall ist.

⁴Epileptische Anfälle, die durch einen Bewusstseinsverlust und einer Abfolge von tonischen und klonischen Bewegungen gekennzeichnet sind.

Hinsichtlich des Verlaufs der epileptischen Anfälle berichten ELLIGER ET AL. (1990) von einer günstigen Prognose. Ab dem zehnten Lebensjahr, meinen sie, wachsen die Anfälle nahezu aus. Nur circa ein Fünftel kann noch im Erwachsenenalter regelmäßig von spontanen epileptischen Manifestationen heimgesucht werden. METZ-LUTZ ET AL. (1999) sprechen von einer kompletten Remission der EEG-Veränderungen und den epileptischen Anfällen zwischen dem zwölften und dreizehnten Lebensjahr.

Elektroenzephalographische Auffälligkeiten (EEG)

Unter dem Elektroenzephalogramm versteht man eine Messungsmethode, die elektrische Spannungsschwankungen im Gehirn, in Form von epilepsietypischen aufsummierten Potentialschwankungen in den oberflächlichen Schichten der Hirnrinde misst. Somit stellt das EEG eine nicht wegdenkbare diagnostische Maßnahme dar, um mögliche Krampfpotenziale im Gehirn festzustellen (vgl. www.epilepsie-gut-behandeln.de, 27.06.10).

Die EEG-Befunde der LKS-Patienten/innen können sehr stark variieren. Mit 100%iger Sicherheit kann aber von EEG-Veränderungen bei jedem betroffenen Kind ausgegangen werden. Auch bei jenen Kindern, die subklinische - nicht sichtbare - Anfälle aufweisen, sind EEG-Veränderungen beobachtbar. Aus diesem Grund ist die Annahme, dass EEG-Veränderungen zu den Kardinalsymptomen des Landau-Kleffner-Syndroms zählen, erwiesen. Bereits LANDAU & KLEFFNER (1957) zählten die EEG-Veränderungen zur Charakteristik eines LKS.

Auch für eine signifikante Diagnoseerstellung ist die Durchführung eines EEGs unabdingbar. Dabei sollte im Besonderen darauf geachtet werden, dass ein 24-Stunden EEG aufgezeichnet wird (vgl. SUCHODOLETZ 2001). Im Wachzustand können sehr wohl normale EEG-Befunde präsent sein, hingegen können Ableitungen im Schlafzustand beobachtet werden und diese sind für die EEG-Diagnostik kennzeichnend. Aus diesem Grund sollte ein EEG auf jeden Fall die verschiedenen Schlafphasen des/der Patienten/in beinhalten.

Alle bisherigen Forschungsergebnisse über das Landau-Kleffner-Syndrom bestätigten elektroencephalographische Veränderungen, die besonders häufig in der Schlafphase auftreten können. In der Literatur sind sehr unterschiedliche Angaben zu den EEG-Veränderungen bekannt.

Die untersuchten Kinder von LANDAU & KLEFFNER (1957) zeigten bereits ver-

mehrte im Temporalbereich angesiedelte EEG-Veränderungen. Diese Annahme unterstützen unter anderem auch BISHOP (1985) und LERMAN ET AL. (1991). SAWHNEY ET AL. (1988) konkretisierten diese Aussage und verwiesen auf eine Dominanz der linken Hemisphäre.

Entladungen in den hinteren oder mittleren Hirnregionen sind äußerst selten zu beobachten (vgl. COLE ET AL. 1988; SAWHNEY 1988), typisch sind hingegen multifokale Spitzen mit einem Maximum temporal bzw. temporo-parieto-occipital (vgl. SAWHNEY ET AL. 1988; SCHMID 1988; BAUMGARTNER 2001). Die Hintergrundaktivitäten im Wachzustand der Patienten weisen durchwegs normale, altersentsprechende Rhythmen auf (vgl. SCHMID 1988; ELLIGER ET AL. 1990; HIRSCH ET AL. 1990; BAUMGARTNER 2001).

COLE ET AL. (1988) berichteten von 95 aufgezeichneten Fällen, bei denen 88 % mit bitemporalen, generalisierten oder multifokalen Manifestationen diagnostiziert wurden und nur bei 12 % konnte man unilaterale Auffälligkeiten verzeichnen. Auch bei allen diesen Fällen war eine linksdominante Überlegenheit auffällig.

Somit wurden die Publikationen von LANDAU & KLEFFNER (1957) in ihren Angaben bestätigt, dass für gewöhnlich bilaterale EEG-Auffälligkeiten im Temporalbereich beim LKS kennzeichnend sind.

Die EEG-Abnormalitäten sind besonders im Schlafzustand am Häufigsten und am Ausgeprägtesten. Dabei ist es wichtig zu wissen, dass der Mensch in seiner Schlafperiode unterschiedliche Schlafphasen hat. Zu unterscheiden gilt daher die REM-Phase - das ist die Phase, in der der Mensch träumt - und der Non-REM-Schlaf, - der auch unter langsamem Schlaf bekannt ist oder auch als Tiefschlaf bezeichnet wird.

Diese beiden Schlafphasen sind durch unterschiedliche Entladungsaktivitäten gekennzeichnet. In der REM-Phase ist eine kontinuierliche paroxysmale Entladung abzuleiten. Besonders auffällig bei Landau-Kleffner-Patienten/innen sind zunehmende kontinuierliche Spike-wave-Aktivitäten im Non-REM-Schlaf (vgl. SCHMID 1988, ELLIGER ET AL. 1990). Dabei kann es zu dem sogenannten „Status epilepticus“⁵ kommen. In der Medizin ist dabei oft von ESES die Rede, was so viel heißt wie „Electrical Status Epilepticus during Slow Sleep“. Dieses Syndrom zählt neben dem LKS und anderen Epilepsieformen des Kindesalters ebenfalls zu der Gruppe der „idiopathischen altersgebundenen fokalen Epilepsien“ (vgl. MATTHES & SCHNEBLE 1999). Auf dieses genannte Syndrom und weitere wird im weiteren Verlauf der Diplomarbeit noch Bezug genommen. Insgesamt kann aber vermerkt werden, dass

⁵Status epilepticus heißt in diesem Zusammenhang „epileptischer Zustand“.

beim LKS die Spike-wave-Entladungen im gesamten Schlafzustand weniger als 85 % betragen (vgl. HIRSCH ET AL. 1990; BAUMGARTNER 2001).

HIRSCH ET AL. (1990) stellten Untersuchungen an fünf Kindern an, die allesamt eines gemeinsam hatten: einen abnormalen EEG-Befund. Die betroffenen Kinder waren zwischen drei und sieben Jahre alt und wurden alle durch Wach-EEGs und Schlaf-EEGs aufgezeichnet. Die Veränderungen im Schlaf waren während 80 - 90 % der Schlafphase zu einem spezifischen Zeitpunkt bei allen Patienten/innen durch generalisierte Spike-waves gekennzeichnet. Die Entladungen waren im Verhältnis zum Wachzustand in der Schlafphase am Stärksten, jedoch änderte sich die Entladungstopographie und das Ausmaß der Entladungen nahezu jede Nacht. Der Wachzustand zeichnete sich mehr oder weniger bei allen durch generalisierte, linksseitige, fokale Spike-waves aus, während der Hintergrundrhythmus normal blieb (vgl. HIRSCH ET AL. 1990).

Folglich ist bei Landau-Kleffner-Patienten/innen ein klassisches Erscheinungsbild sowohl bei den aphasischen Störungen und als auch bei den EEG-Veränderungen nicht gegeben. ELLIGER ET AL. (1990) nehmen mit Recht an, dass das EEG-Bild von LKS-Patienten/innen für eine exakte Diagnose zu wenig aussagekräftig ist. Des Weiteren ist eine Abgrenzung zu anderen ähnlichen Syndromen, wie beispielsweise das ESES, sehr schwer (vgl. 5.5.1). Für die Diagnose stellt das EEG zwar eine sehr wichtige Methode dar, jedoch bedarf es zusätzlicher Diagnoseverfahren, um von einem LKS sprechen zu können.

Zusammenfassend kann man sagen, dass ein EEG eines Landau-Kleffner Patienten nicht nach einem Muster erkennbar bzw. diagnostizierbar ist. Im Gegenteil, die EEG-Veränderungen können entweder im Wachzustand auftreten oder in der Schlafphase oder aber in beiden. Besonders auffällig ist die Aktivierung der Entladungen im Non-REM-Schlaf der Patienten/innen (vgl. SCHMID 1988; HIRSCH ET AL. 1990; ELLIGER ET AL. 1990; HAUSER 1996). Charakteristisch sind die Spike-waves, die von kurzer Dauer sind, meist durch bilaterale, temporale und häufig linker Hemisphärenzuordnung auftretende Entladungen, bei normaler Hintergrundaktivität (vgl. HIRSCH ET AL. 1990; ELLIGER ET AL. 1990).

Hinsichtlich der Prognose gilt, dass meist um das fünfzehnte Lebensjahr das EEG zum normalen Zustand zurückkehrt und folglich auch die epileptischen Anfälle sistieren (vgl. LANDAU & KLEFFNER 1957; ELLIGER ET AL. 1990).

5.3.3 Verhaltensauffälligkeiten bei LKS-Patienten

Die Mehrheit der bis jetzt veröffentlichten Fälle mit Ausnahme der Erstpublikation von LANDAU & KLEFFNER (1957) gaben neben den EEG-Veränderungen, den aphasischen Störungen und den epileptischen Anfällen verschiedene Ausprägungen von Verhaltensstörungen als häufig auftretendes Begleitsymptom an (vgl. SAWHNEY ET AL. 1988; HIRSCH ET AL. 1990; ELLIGER ET AL. 1990).

In der Arbeit von ELLIGER ET AL. (1990) werden zwischen affektiven und psychomotorischen Verhaltensstörungen unterschieden. Zu den affektiven Störungen zählen unter anderem aggressives Verhalten, trotzige Verhaltensformen, und weiters nennen ELLIGER ET AL. (1990) auch ein Sinken der Frustrationsgrenze eine affektive Verhaltensstörung. Ebenso können Affektausbrüche zu schweren Verhaltensstörungen führen.

Unter den psychomotorischen Störungen versteht man vor allem die Hyperaktivität als sehr häufig auftretendes Problem dieser Kinder. Hinzu kommt ein sehr ausgeprägter Bewegungsdrang, Konzentrationsprobleme und Aufmerksamkeitsdefizite und die Kinder lassen sich sehr schnell von neuem Input ablenken (vgl. ELLIGER ET AL. 1990).

BAUR (1996) verweist weiters auf Verhaltensweisen, die jenen von Autisten ähneln, so wie die Zwanghaftigkeit (vgl. 4.6), Kommunikationsstörungen und die Verminderung von Blickkontakt und daraus resultierend ein Rückzug aus der sozialen Umwelt.

Sie geht so weit und berichtet von schlimmen Fällen, bei denen stationäre kinderpsychiatrische Hilfe herangezogen werden muss. In der psychopathologischen Fachsprache wird dann von einer kindlichen Psychose gesprochen (vgl. BAUR 1996; ELLIGER ET AL. 1990).

Für die Diagnose von Verhaltensauffälligkeiten sind wichtige Punkte zu beachten: Erstens sollte abgesichert werden, ob das Kind bereits vor Eintritt der Krankheit gestörte Verhaltensweisen aufwies. Zweitens ist zu berücksichtigen, wie sich im Verlauf der Krankheit das Verhalten des Kindes geändert hat. Oft wird in der Literatur von Fällen berichtet, in denen Kinder, je nach Medikamentenbehandlung, unterschiedliche Verhaltensauffälligkeiten zeigen; so kann auch das Verhalten der betroffenen Kinder bei Beginn der Erkrankung stark variieren. Häufig wird von plötzlich auftretendem bockigen, aggressiven oder auch jähzornigen Verhalten berichtet, welches vor oder während des Eintritts des Sprachverlusts beobachtet wird.

Wie im Kapitel 4 schon geschildert wurde, können aphasische Störungen im Kindesalter im psychoemotionalen Bereich zu enormen Problemen führen. Durch den plötzlichen Verlust der Sprache wird das Kind plötzlich in seinem Spracherwerb unterbrochen und dadurch stark in seinem Tun eingeschränkt. Einige Autoren (vgl. MANTOVANI & LANDAU 1980) sprechen in diesem Zusammenhang von sekundären Reaktionen. Sie sehen diese affektiven Störungen als Reaktion auf die Aphasie und den daraus resultierenden Schwierigkeiten, sich emotional auszudrücken und mit anderen Kindern zu kommunizieren. Abzugrenzen gelten dabei Kinder, die bereits vor dem Sprachverlust psychoemotionale Verhaltensauffälligkeiten aufwiesen.

BAUR (1996) hingegen berichtete von einem Mädchen, das bei vermindertem Sprachverständnis vermehrt autistische Verhaltenszüge entwickelte. Das aggressive Verhalten des Mädchens machte dagegen aber nicht den Eindruck, dass es von den eingeschränkten Kommunikationsmöglichkeiten beeinflusst wäre. Aus diesem Ergebnis heraus folgerte BAUR (1996), dass die Verhaltensstörungen der Landau-Kleffner Patienten/innen eine primäre Beeinträchtigung darstellten. Sie schließt jedoch nicht aus, dass diese primäre Störung durch eine sekundäre überdeckt wird oder sich sogar in eine größere Störung entwickeln kann (vgl. BAUR 1996).

Kognitive Störungen

Eine beachtliche Tatsache ist, dass bei den Kindern mit Landau-Kleffner-Syndrom die kognitiven Fähigkeiten des Kindes erhalten bleiben (vgl. LANDAU & KLEFFNER 1957; ELLIGER ET AL. 1990; BAUR 1996).

Allerdings sind ELLIGER ET AL. (1990) bei ihren Untersuchungen auf Fälle gestoßen, die diese Aussage in gewisser Weise in Frage stellen.

„Nur in sehr wenigen Fällen (12 der von uns zusammengestellten 136 Fällen) wird ein globaler intellektueller Abbau beschrieben, wie man ihn z.B. beim Lennox-Gastaut-Syndrom sieht.“ (ELLIGER ET AL. 1990, S. 128). Im Kapitel 5.4.1 wird das Lennox-Gastaut-Syndrom, das dem LKS in gewisser Weise sehr ähnlich ist, im Detail beschrieben um zu erläutern, aus welchem Grund eine Überschneidung dieser beiden Syndrome gegeben sein kann.

Weiters ist BAUR (1996) der Meinung, dass sich durch längere Erkrankungsphasen, die beispielsweise durch einen zu spät entdeckten oder gar unbehandelten „Status epilepticus“ zu Stande kommen, eine kognitive Einschränkung heraus kris-

tallisieren könnte. Ebenfalls verweist BAUR (1996) bei besonders schweren Verhaltensstörungen darauf, dass man die Konzentrationsprobleme und aphasischen Störungen für eine exakte Diagnose des kognitiven Entwicklungsstandes nicht unberücksichtigt lassen sollte.

Um das Kapitel „Symptome“ korrekt abschließen zu können, werden nun noch einmal alle wichtigen Details, die für eine exakte Diagnose für das LKS wichtig sind, zusammengefasst:

Im klassischen Sinn spricht der Experte von einem Landau-Kleffner-Syndrom, wenn erstens ein abnormaler EEG-Befund festgestellt wird, zweitens eine erworbene Aphasie im Kindesalter diagnostiziert wird, welcher eine auditive Agnosie vorausgeht. Bei ungefähr 70 % der Fälle kommen epileptische Anfälle vor. Ebenfalls häufig treten Verhaltensstörungen auf, wobei das intellektuelle Wissen der Kinder in den überwiegenden Fällen erhalten bleibt.

5.4 Zusammenhang zwischen Aphasie und Epilepsie

Der Frage, ob beim Landau-Kleffner-Syndrom ein Zusammenhang zwischen dem Symptombild der Aphasie und der Epilepsie besteht, wird in der Literatur unterschiedliche Aufmerksamkeit geschenkt. Folglich gilt zu beantworten, ob diese zwei Symptome eine unabhängige Ätiologie haben oder ob sie die Folge einer gemeinsamen zugrundeliegenden zerebralen Störung sind, die jedoch differenzierte Konsequenzen mit sich bringt.

Zu diesem Thema gibt es zwei Hypothesen, mit denen sich die Literatur auseinandersetzt. LANDAU & KLEFFNER (1957) gehen davon aus, dass eine Verbindung zwischen diesen beiden Symptomen besteht. Sie sind der Meinung, dass die EEG-Veränderungen mit dem Schweregrad der aphasischen Störungen verbunden sind. „...electroencephalographic improvement tends to parallel improvement in speech reeducation.“ (LANDAU & KLEFFNER 1957, S. 530).

Ergo bestätigt diese Aussage ihre Annahme, dass die paroxysmalen Aktivitäten im EEG mit den aphasischen Störungen in Verbindung stehen: „The degree of paroxysmal disorder in the electroencephalograms of these patients, however, did tend to correspond with the severity of language disturbance,...“ (LANDAU & KLEFFNER

1957, S. 529).

Für ELLIGER ET AL. (1990) hingegen besteht keine Korrelation zwischen möglichen Anfällen und einer Aphasie. Sie revidieren einen zeitlichen Zusammenhang zwischen den epileptischen Anfällen, den Sprachstörungen, und sehen auch den Verlauf dieser Störungen als äußerst variable Angelegenheit. Aus diesem Grund hinterfragen sie die Bezeichnung des LKS als ein epileptisches Syndrom und bevorzugen die Schreibweise Landau-Kleffner-Syndrom (vgl. ELLIGER ET AL. 1990).

Die Arbeitsgruppe von PAQUIER (1992) befürworten die Annahmen von ELLIGER ET AL. (1990), in dem sie ebenfalls nicht der Meinung sind, dass das Auftreten von epileptischen Aktivitäten im EEG ein automatisches Anzeichen für das Auftreten einer Aphasie sind. Zudem ist für sie eine Normalisation des EEG-Befundes nicht zwangsläufig der Grund für eine unmittelbare Verbesserung der aphasischen Störungen, sondern sie sehen das Verschwinden eines ESES als entscheidenden Faktor.

Diese weitere Hypothese von PAQUIER ET AL. (1992) sieht das ESES (vgl. 5.5.1), welches dem LKS sehr ähnlich ist, als ausschlaggebenden Aspekt für die Beziehung zwischen Epilepsie und Aphasie.

Sie sehen nicht die Normalisierung des normalen EEGs als bedeutend für die Verbesserung der Sprachfähigkeiten, sondern das Verschwinden von ESES (Electrical Status Epilepticus during slow sleep) bzw. CSWS („Continuous Spikes and Waves during slow sleep“). „Not the normalization of a routine EEG, but the disappearance of ESES may bring forth an improvement of language functions.“ (PAQUIER ET AL. 1992, S. 358).

Folglich entstand diese Hypothese, die das Auftreten von ESES als Erklärung für den Zusammenhang zwischen Epilepsie und Aphasie sieht. Dem Tiefschlaf, Non-REM Schlaf, wird im Normalfall eine erholende Funktion zugeschrieben. Wenn nun die Temporalregion durch die anhaltende Krampfbereitschaft im Schlaf so stark beansprucht wird, arbeiten diese Hirnregionen am Tag langsamer und erschöpfender und sind folglich für unterschiedliche Funktionen unfähig.

„Consequently, ESES may be responsible for the functional disorganization of the cortical areas that play a role in language functions.“ (PAQUIER ET AL. 1992, S. 358).

In einer Langzeitstudie fanden die Forscher folglich heraus, dass für die Fortschritt-

te der Sprachfunktionen beim LKS das Verschwinden von ESES entscheidend ist. Diese Hypothese ist auch für Experten anderer Disziplinen als der Epilepsie und des EEG gut nachzuvollziehen. Allerdings muss betont werden, dass das ESES nicht zu den Hauptsymptomen des LKS zählt und dementsprechend auch nicht bei jedem/r Patienten/in auftritt, was zudem mit der nur 70 %igen Anfallswahrscheinlichkeit einher geht.

5.5 Differenzialdiagnose

Wie in den vorhergehenden Kapiteln bereits angedeutet, stellt das Landau-Kleffner-Syndrom ein sehr heterogenes Symptombild dar, was eine Diagnose nicht unbedingt einfach macht. Daher ist für die Diagnose eines LKS ein interdisziplinäres Team aus Ärzten, Neuropädiatern, Kinder- und Jugendpsychiatern, Phoniatern und Pädaudiologen, Psychologen und Neurolinguisten bzw. Logopäden gefragt. Ein so genanntes Ausschlussverfahren ist in diesem Falle am Zielführensten. Auf eine ausführliche Familienanamnese sollte selbstverständlich auf keinen Fall verzichtet werden. Laut KRAFT & ZOROWKA (1990) sind die „... neuropädiatrischen und psychiatrischen Untersuchungen auch pädaudiologisch-phoniatrische sowie umfangreiche labordiagnostische und radiologische Untersuchungsschritte“ (KRAFT & ZOROWKA 1990, S. 83) die notwendigen Schritte, um eine genaue Diagnose inklusive Ausschlussprinzip zu fällen.

Sie sind der Ansicht, dass nur so die Erkrankung inklusive Ausprägungsgrad und ihre typischen Symptome erfasst werden kann und eine dementsprechende Förderung und gegebenenfalls medikamentöse Therapie und oder Sprachtherapie eingeleitet werden kann.

ELLIGER ET AL. (1990) sind der Ansicht, dass nach dem ätiologischen Ausschluss einer eindeutigen organischen Erkrankung im weiteren Verlauf nur mehr „...per exclusionem...“ (ELLIGER ET AL. 1990, S. 129) eine Diagnose eines Landau-Kleffner-Syndroms aufgestellt werden kann.

Beispielsweise wird die Symptomatik des frühkindlichen Autismus bei fehlender oder mangelnder Anamnese dem LKS gleichen. Bei Verhaltensstörungen von LKS-Patienten kann es weiters vorkommen, dass sie psychotische Verhaltensweisen übernehmen, die dann fälschlicherweise in das Krankheitsbild der Psychosen fallen. Dabei ist es notwendig, dass man zusätzlich einen EEG-Befund macht, um so möglicherweise

eines dieser Syndrome ausschließen zu können.

BAUR (1996) stellte eine Übersicht über die essentiellen Untersuchungs- und Ausschlusskriterien auf und resümierte diese wie folgt:

Wenn, wie gesagt, eine eindeutig zuzuordnende organische Störung auszuschließen ist, sollte unbedingt ein 24-Stunden-EEG durchgeführt werden, um so auf mögliche Unregelmäßigkeiten, die im EEG auftreten könnten, zu stoßen. Der EEG-Befund ist somit für eine Diagnose dieser Kinder kaum weg zu denken und gehört zur neurologischen Untersuchung dazu.

Eine neuere Untersuchungsmöglichkeit, die für die Diagnose eines LKS hilfreich erscheint, stellt die Computer- und Kernspintomographie dar. Hiermit lassen sich Tumore und vaskuläre Zerebralschäden sehr hilfreich erörtern.

Labordiagnostisch sollten Stoffwechselstörungen und Entzündungsparameter geprüft werden, um diese als ätiologischen Faktoren bestenfalls ausschließen zu können.

Hinsichtlich der möglichen auftretenden auditiven Defizite sollten das Hörvermögen, das Richtungshören und die Geräuschidentifikation untersucht werden. Gerade weil die auditiven Sprachverständnisstörungen als charakteristisches Anzeichen für das LKS stehen, sollten sie besonders genau unter die Lupe genommen werden, da diese Kinder oft als gehörlos interpretiert werden, was die Diagnose verfälschen würde. Sprachdiagnostisch ist ein Anamnesegespräch mit den Eltern über die bisher verlaufende Sprachentwicklung erforderlich, um mögliche auftretende Sprachschwierigkeiten, wie plötzlicher Sprachverlust, Sprachverständnisstörungen etc., aufzudecken und genetische Veranlagungen abzuklären. Dabei stellt gerade die Abgrenzung zu Sprachentwicklungsstörungen bei jungen Kindern eine besondere Schwierigkeit dar, da beim LKS der Verlauf der Sprachstörungen stark fluktuierend sein kann und schubartige Sprachregressionen kennzeichnend sind (vgl. ELLIGER ET AL. 1990). Somit zählen, die Sprachstörungen die beim LKS auftreten, nicht zu den klassischen Sprachentwicklungsstörungen. Abgesehen davon ist ein wichtiger bereits mehrfach erwähnter Hinweis für eine Aphasie, dass bereits erworbene Sprachfähigkeiten wieder verloren gehen. Beobachtungen über Verhaltensauffälligkeiten dürfen nicht unbeachtet gelassen werden, genauso wie motorische und neurologische Untersuchungen des Kindes (vgl. BAUR 1996).

Dadurch, dass die beiden Hauptsymptome, EEG-Veränderungen und aphasische Störungen, nicht immer bei jedem Kind gleichzeitig auftreten und zudem im gleichen Ausmaß, kann eine exakte Diagnose über längere Zeit andauern und oft unklar sein. Aus diesem Grund ist ein interdisziplinäres Team gefragt, um eine genaue Diagnose

zu stellen.

Obwohl das EEG als äußerst wichtiger differentialdiagnostischer Input für die Diagnose eines LKS gilt, gibt es Störungsbilder, bei denen noch zusätzliche Testungen herangezogen werden müssen, um eine exakte Diagnose stellen zu können. Wegen anderen kindlichen Syndromen, die mit dem LKS in gewisser Weise verwandt sind, werden im folgenden Abschnitt, zur Hilfe der Differentialdiagnose, dem LKS ähnliche Syndrome diskutiert. Besonderes Augenmerk wird dabei auf die Ähnlichkeit der beiden Syndrome ESES und LKS gelegt.

5.5.1 Dem Landau-Kleffner-Syndrom verwandte Syndrome

Im Kindesalter sind einige Syndrome bekannt, die Ähnlichkeiten mit dem Störungsbild des Landau-Kleffner-Syndrom aufweisen. Eine eindeutige Abgrenzung zu anderen epileptischen Syndromen im Kindesalter oder frühkindlichen Krankheiten, die mit der Sprachentwicklung in Verbindung stehen, zu machen, erscheint bei genauer Betrachtung des Symptomkomplexes des LKS schwierig zu sein. Die Schwierigkeit liegt darin, dem LKS typische Symptome zuzuordnen, gleichzeitig zu erkennen und von anderen abzugrenzen.

Da bis heute noch keine eindeutige Ätiologie inklusive Symptome für das LKS bekannt ist, können in der Medizin Schwierigkeiten bei der Differenzialdiagnose auftreten. Wegen der sehr engen Verwandtschaft des LKS mit dem ESES wird im Folgenden dem ESES vermehrte Aufmerksamkeit geschenkt.

Electrical Status Epilepticus during slow sleep

Wenn man in der Literatur vom „Electrical Status Epilepticus during slow sleep“ (ESES) liest, ist gleichzeitig auch „Continous Spikes and Waves during Slow Sleep“ (CSWS) gemeint. Unter der Epilepsie mit kontinuierlichen Spike-waves im langsamen Schlaf, wie sie in der deutschen Fachsprache genannt wird, versteht man einen Anfallstyp mit verschiedenen epileptischen Manifestationen und einem auffälligen EEG. Das Leitsymptom stellt der bioelektrische Status im Non-REM Schlaf dar. Diese kontinuierlichen Spike-wave-Aktivitäten müssen mindestens in 85 % Non-REM-Schlaf auftreten (vgl. HIRSCH ET AL. 1990). Im REM-Schlaf ist kein Status epilepticus und ebenso sind keine Spike-wave-Komplexe vorhanden. Das Wach-EEG

eines/r ESES-Patienten/in zeichnet sich meist durch einen altersgerechten Hintergrundrhythmus aus (vgl. MATTHES & SCHNEBLE 1999).

Laut BAUMGARTNER (2001) lässt sich der Krankheitsverlauf in drei Phasen gliedern:

In der ersten Phase treten Anfälle auf, wobei die spike-wave-Aktivitäten im langsamen Schlaf noch nicht kontinuierlich bestehen. In der zweiten Phase kommt es zu kontinuierlichen Spikes und Waves im „Non-REM“ Schlaf, einer Verschlechterung der Anfallssymptomatik und zudem sind neuropsychologische Störungen kennzeichnend. Letztendlich besteht eine günstige Prognose für die kontinuierlichen Spikes und Waves und für die Anfälle, jedoch können die neuropsychologischen Auffälligkeiten bestehen bleiben. Auch hier ist ein exaktes EEG-Bild für eine gute Diagnose eine unabdingbare Voraussetzung.

Das klinische Bild des ESES ähnelt stark dem des LKS. Wie bekannt ist, treten beim LKS epileptische Anfälle nur bei ungefähr 70 % der betroffenen Kinder auf. Ähnlich ist der Fall beim ESES-Syndrom. Die Anfälle können fokal und generalisiert in Erscheinung treten und sind dabei entweder unilateral oder bilateral. Sie haben entweder eine klonische, tonisch-klonische, partial motorische oder komplex partiale Komponente oder atypische Absenzen (vgl. MATTHES & SCHNEBLE 1999) treten auf. Eine weitere Gemeinsamkeit der beiden Syndrome ist, dass bei beiden keine tonischen Anfälle zu beklagen sind.

Infolgedessen weist das Krankheitsbild dieser beiden Syndrome viele Gemeinsamkeiten auf, was eine Differenzierung und Abgrenzung auf den ersten Blick sehr schwer macht. Einige Autoren sind sogar der Ansicht, dass es sich beim LKS um eine Variante des ESES handelt. So formulierten beispielsweise HIRSCH ET AL. in ihrer Publikation von 1990: „...the Landau-Kleffner syndrome and epilepsy with continuous spike-waves during slow sleep or electrical status epilepticus during slow sleep cannot be clearly differentiated and are probably variations of a single syndrome.“ (HIRSCH ET AL. 1990, S. 765 FF)

Im Durchschnitt sind laut BAUMGARTNER (2001) die betroffenen Kinder beim ersten Anfall zwischen fünf und sieben Jahre alt. Für MATTHES & SCHNEBLE (1999) liegt das Erkrankungsalter bei ESES zwischen dem zweiten und zehnten Lebensjahr und weiters sind laut ihnen Knaben häufiger betroffen als Mädchen.

Neben den klinischen Symptomen sind beim ESES im Gegensatz zum LKS nicht die sprachlichen Defizite im Vordergrund, sondern die neuropsychologischen Defizite, globale oder selektive Verminderungen der kognitiven Funktionen (vgl. HIRSCH

ET AL. 1990; GENTON & GUERRINI 1993; BAUMGARTNER 2001). BAUMGARTNER (2001) berichtet von Orientierungsstörungen, Gedächtnisschwund, Verhaltensstörungen, Hyperaktivität und Aggressivität. So bestätigten HIRSCH ET AL. (1990) bei ihren Untersuchungen, dass beim ESES-Syndrom eine Reduzierung der intellektuellen Funktionen, Orientierungsprobleme und psychische Störungen charakteristisch sind. Die Autoren MATTHES und SCHNEBLE (1999) sehen die mentale Entwicklung der betroffenen Kinder als großes Problem des ESES. Unabhängig davon ob diese Kinder bereits prämorbid neuropsychiatrische Auffälligkeiten aufwiesen, berichten sie von einem erhöhten Risiko, nach dem Ausheilen der EEG-Veränderungen und den epileptischen Anfällen, an einer psychomentalen Entwicklungsverzögerung zu leiden.

HIRSCH ET AL. (1990) sind der Ansicht, dass nur bei ungefähr 50 % der ESES erkrankten Kinder die Sprache betroffen ist. So bestätigen GENTON & GUERRINI (1993): „Few patients with ESES have a specific language disorder, while all experience a severe, diffuse neuropsychologic impairment.“ (GENTON & GUERRINI 1993, S. 1009)

Zusätzlich erachtet TASSINARI ET AL. (2001) für eine komplette Beschreibung des ESES-Syndroms motorische Störungen wie Ataxie, Dyspraxie oder Dystonie als notwendig.

Ätiologisch gesehen ist man sich noch nicht im Klaren, was genau zu diesem Anfallsleiden führt. Allerdings wird, gleich wie beim LKS, von einer guten Prognose in Hinsicht der Anfälle berichtet. Diese Anfallssymptomatik stellt sich meist im Alter von fünfzehn Jahren ein (vgl. HAUSER 1996; MATTHES & SCHNEBLE 1999; BAUMGARTNER 2001).

Zusammenfassend lässt sich festhalten, dass die beiden kindlichen Syndrome zwar eine sehr enge Verwandtschaft aufweisen, es aber ein paar Kriterien gibt, die die Differenzialdiagnose vereinfachen können:

- EEG: Wenn bei einem/r Patient/in bei weniger als 85 % ein bioelektrischer Status im Tiefschlaf - Non-REM-Schlaf - auftritt, kann nicht von einem ESES gesprochen werden.
- Prämorbid Entwicklung: Im Gegensatz zu den LKS-Kindern kann bei ESES-Kinder ihre Entwicklung prämorbid gestört ausfallen.

- Neuropsychologische Defizite vs. aphasische Störungen: Das Kardinalsymptom des LKS stellt die Aphasie dar, während beim ESES die neuropsychologische Störungen im Vordergrund des Symptombildes stehen.

Pseudo-Lennox-Syndrom oder atypische benigne Partialepilepsie

Diese Art von kindlicher Epilepsie wurde erstmals 1982 beschrieben und zählt ebenfalls zu der Gruppe der idiopathischen Partialepilepsien. Dieses Syndrom betrifft vorwiegend Kleinkinder zwischen dem 3,5en und sechsten Lebensjahr, meist nach einer normalen Entwicklung. Kennzeichnend sind dabei die Anfälle die sehr mannigfaltig ausfallen können. Sie treten häufig fokal motorisch und vorwiegend in der Nacht auf. Weiters können auch atypische Absencen, myoklonische-astatische Anfälle, atonisch-astatische Anfälle und Myoklonien vorkommen. Ebenfalls kann es zu einem tonisch-klonischen Anfallsleiden kommen. Bemerkenswert ist, dass gleich wie beim LKS und ESES keine tonischen Anfälle vorkommen (vgl. MATTHES & SCHNEBLE 1999). Neben der hypersynchronen Aktivität im EEG findet man beim Pseudo-Lennox-Syndrom eine recht starke Generalisierungstendenz. Charakteristisch sind die frontal betonten multifokalen Sharp-waves, die beim Schlafen vermehrt aktiviert werden. Ein bioelektrischer Status im Non-REM-Schlaf ist auch beim Pseudo-Lennox-Syndrom nicht ausgeschlossen. Typisches Anzeichen für das Pseudo-Lennox-Syndrom sind plötzlich auftretende „Sturzanfälle“ der Kinder, die meist kurz nach der Schlafperiode zu beobachten sind (vgl. HAUSER 1996). Zu diesen klinischen Symptomen können auch Sprachstörungen hinzukommen. Die psychischen Entwicklungsstörungen stellen allerdings das Hauptproblem dieses Syndroms dar (vgl. MATTHES & SCHNEBLE 1999). Ein weiterer Unterschied, der zum LKS besteht, ist die hinzukommende dementielle Degression (vgl. BAUR 1996). Auch hier gilt eine günstige Prognose hinsichtlich der epileptischen Anfälle (vgl. MATTHES & SCHNEBLE 1999).

Lennox-Gastaut-Syndrom

Das Lennox-Gastaut-Syndrom ist charakteristisch durch seine Vielfalt an verschiedensten Anfallsformen und ist folglich eine der schwersten Epilepsien im Kindesalter. Das Hauptmanifestationsalter beim Lennox-Gastaut-Syndrom liegt zwischen dem zweiten und sechsten Lebensjahr. Auch hier sind Burschen häufiger betroffen als

Mädchen.

Die Anfälle können beispielsweise axiale-tonisch, myoklonisch-atonisch, myoklonisch oder tonisch-klonisch sein. Absencen, die bei ungefähr der Hälfte zu beklagen sind, verlaufen dann atypisch. Schließlich sind bei Lennox-Gastaut-Syndrom im Gegensatz zu LKS oder ESES tonische Anfälle charakteristisch (vgl. MATTHES & SCHNEBLE 1999; BESSER ET AL. 2003). Bei diesen betroffenen Kindern kann es zudem häufig zum so genannten „Status Epilepticus“ kommen.

Weiters zeigt das EEG eine unrhythmische Grundaktivität mit langsamen Spike-waves und unzähligen multifokalen Veränderungen. Der Schlafzustand ist dabei besonders stark betroffen.

Neben den klinischen Symptomen charakterisieren sich diese betroffenen Kinder durch ausgeprägte mentale Entwicklungsstörungen. Die Prognose hinsichtlich dieses Syndroms ist ungünstig, da erstens die Anfälle schwer kontrollierbar sind und zweitens eine verzögerte Entwicklung kognitive Defizite mit sich bringt, die schwer aufzuholen sind (vgl. MATTHES & SCHNEBLE 1999).

Als ätiologische Faktoren werden mehrere Ursachen vermutet. Einerseits erleiden Kinder ein Lennox-Gastaut-Syndrom aus unerklärlichen Ursachen, sprich idiopathisch, andererseits wird eine kryptogene oder symptomatische Enzephalopathie mit unterschiedlicher psychomotorischer Entwicklung als ätiologische Ursache diskutiert (vgl. HAUSER 1996).

Sprachabbau bei kindlichen Demenzprozessen

Weiters kann ein gemeinsames Auftreten von Verhaltensstörungen und Sprachabbauprozessen zur Diagnose des kinder- und jugendpsychiatrischen Syndroms „Dementia infantilis“ oder „Heller-Syndrom“ führen. Der Beginn der Krankheit liegt zwischen dem dritten und vierten Lebensjahr, nach anfangs normaler Entwicklung und äußert sich durch einen dementiellen Prozess im Kindesalter. Als ätiologischen Faktor werden heredogenerative Erkrankungen und Stoffwechselstörungen im Kindesalter diskutiert. Dieser Abbauprozess ist durch einen Sprachabbau und einen Abbau der allgemeinen Intelligenz gekennzeichnet. Epileptische Anfälle sind auch beim Heller-Syndrom beschrieben worden (vgl. ELLIGER ET AL., 1990). Das wesentliche Merkmal des Heller-Syndroms ist jedoch die fortschreitende Demenz im Kindesalter.

Der Sprachabbau bei dieser Art von Demenz zeigt sich in Form eines fortschreitenden progressiven Zerfalls der Sprache. Parallel dazu baut das Kind auch seine

intellektuellen Fähigkeiten ab und verliert folglich sein Interesse für die soziale Umwelt. Anfangs äußert sich der Sprachzerfall durch logorrhöische Symptome, die sich weiters zu agrammatischen Äußerungen, Telegrammstil, ein bis drei Wortsätze entwickeln und im weiteren Verlauf kommt es dann zu einem totalen Zerfall der Spontansprache. Im schlimmsten Fall treten schließlich nur noch Perseverationen auf, die bis zum kompletten Kommunikationsstillstand führen können (vgl. REMSCHMIDT & SCHMIDT 1985, BD III).

Wenn der Krankheitsverlaufes und die Diagnostik der nonverbalen Intelligenz der beiden Syndrome ausführlich beobachtet wird, kann dies für die Differenzierung dieser beiden Syndrome sehr hilfreich sein.

Frühkindlicher Autismus

Der frühkindliche Autismus wird in der Literatur häufig den frühkindlichen Psychosen zugeordnet. Er unterliegt einigen typischen Symptomkomplexen, die zwischen dem dritten und sechsten Lebensjahr deutlich werden. Beziehungsstörungen mit der sozialen Umwelt in Form massiver Kontaktstörungen sind das erste auffällige Symptom, welches zu beobachten ist. Von dieser Störung wird im Gegensatz dazu bei den jungen Patienten/innen die an LKS leiden, nicht berichtet. Ein weiteres offensichtliches Merkmal, das auf einen frühkindlichen Autismus hinweist, ist die verzögerte und/oder gestörte Sprachentwicklung.

Die Sprachentwicklung setzt entweder verspätet ein oder wird ganz weggelassen. Dabei ist nicht nur die kommunikative Komponente gestört, sondern auch die nonverbalen Funktionen der Sprache, wie zum Beispiel Mimik und Gestik. Weiters ist das Sprachverständnis beeinträchtigt und im späteren Verlauf der Erkrankung sind Echolalien und wiederholtes Fragen kennzeichnend. Zudem ist die Prosodie der betroffenen Kinder gestört.

Ein weiteres Symptom, das eine Verwechslung mit dem LKS zulassen würde, sind die Verhaltensstörungen, die sowohl bei autistischen Kindern und LKS-Kindern als Hyperaktivität auftreten können.

Vom neurologischen Standpunkt ausgegangen, wird beim frühkindlichen Autismus sehr wohl von epileptischen Anfällen und unregelmäßigen EEG-Befunden berichtet. Wenn man vom Intelligenzniveau eines Autisten ausgeht, wird von Fällen berichtet, die zwischen einem IQ von 20 und über 70 variieren. Einige Ausnahmen erreichen sogar einen Normal-IQ. Des Weiteren sind beim IQ der Zeitpunkt der Intelligenzaufzeichnung von Bedeutung und der Grad der geistigen Behinderung, die zusätzlich

auftreten kann (vgl. REMSCHMIDT & SCHMIDT, 1985, Bd II).

5.6 Ätiologie und Pathogenese

Über die Entstehung und die Gründe, die zu einem Landau-Kleffner-Syndrom führen, besteht bis zum heutigen Wissensstand immer noch ätiologische Unbestimmtheit. Wenn anamnestiche und klinische Ursachen für eine Aphasie ausgeschlossen werden können und weder Sprachauffälligkeiten noch das EEG-Bild Hinweise auf einen pathologischen Prozess oder eine Hirnläsion geben, kann ein LKS hinter dem Krankheitsbild stecken. Überdies stellt sich die Frage, ob die klassischen Symptome und der Verlauf des LKS überhaupt einheitlich pathogenetisch zu erklären sind. Bis heute sind eine Reihe an möglichen Spekulationen, die zu einem LKS führen können, bekannt, keine hat aber zu einer eindeutigen ätiologischen Ursache für ein LKS geführt.

Demgegenüber besteht bei den Autoren Einigkeit, wenn es um das Alter am Krankheitsbeginn und das Geschlechterverhältnis geht. Dieses seltene Syndrom ist bis heute nur bei Kindern beobachtet worden, wie nahezu alle Autoren bestätigen. Erwachsene leiden nie an einem Landau-Kleffner-Syndrom. Sie können aber sehr wohl an den Folgen dieses Syndroms im Erwachsenenalter leiden, speziell wenn es um die aphasischen Störungen geht.

Die gängigste Altersangabe hinsichtlich des Erkrankungsbeginns ist meist zwischen dem dritten und achten Lebensjahr. Allerdings kann der Krankheitsbeginn sehr stark variieren und fluktuierend sein. In der Literatur kann man von den Forschern unterschiedlichste Angaben zum Erkrankungsalter finden. So sind unter anderem Fälle bekannt, in denen ein eineinhalbjähriges Kind an LKS erkrankt ist und im Gegensatz dazu wird von Fällen berichtet, in denen Dreizehnjährige erkrankt sind. Aus diesem Grund differenzieren einige Autoren zwischen dem Krankheitsbeginn und dem Hauptmanifestationsalter, welches zwischen dem gesagten dritten und achten bzw. neunten Lebensjahr angegeben wird.

Bei der Geschlechterverteilung ist auffällig, dass mit einem Verhältnis von 2:1 Knaben häufiger betroffen sind als Mädchen (vgl. BAUR 1996; COOPER & FERRY 1978).

Über die Pathogenese finden in der Literatur widerstreitende Diskussionen statt. Immer wieder werden Optionen erörtert und sie werden meist wieder von neuen Untersuchungsergebnissen widerlegt. Da, wie gesagt, noch keine eindeutige Ätiologie aufgedeckt wurde, werden hauptsächlich Hypothesen diskutiert. Wenn man beim Störungsbild des betroffenen Kindes eine Aphasie in Folge einer traumatischen oder pathologischen Ursache ausschließen kann und weder die Sprachauffälligkeiten noch der EEG-Befund als für ein anderes Symptom syndromtypisch zu bezeichnen sind, kann ein Landau-Kleffner-Syndrom differentialdiagnostisch diskutiert werden.

Im Folgenden werden mögliche Ursachenkomplexe, die als Hypothesen von verschiedenen Autoren diskutiert werden, im Detail besprochen:

Organisch-Strukturelle Veränderungen

Auch wenn die bisherigen neurologischen Untersuchungsmethoden im Allgemeinen unauffällig ausgefallen sind, und neuere Methoden, wie beispielsweise die Kernspintomographie oder die Positronenemissionstomographie⁶, die früher noch nicht in Verwendung waren, diese Tatsache ebenso in gewisser Weise bestätigen, werden von einigen Autoren immer wieder organisch-strukturelle Hirnerkrankungen als ätiologischen Faktor für das LKS in Erwägung gezogen.

Allerdings haben bereits LANDAU & KLEFFNER (1957) in ihrer ersten Publikation bestätigt, dass das Vorhandensein der intellektuellen Fähigkeiten bei den LKS Patienten, darauf hinweist, dass es sich nicht um eine organische Hirnerkrankung handelt.

Die immer wieder berichteten Fälle, über eine komplette Remission, sowie das Ausschließen von dementiellen Prozessen beim LKS, sprechen auch gegen eine progressive Enzephalopathie. Trotzdem werden in der Wissenschaft immer wieder solche Hypothesen für das Auftreten der LKS-Symptome verantwortlich gemacht (vgl. ELLIGER ET AL. 1990).

Wenn man jedoch die organisch-strukturellen Hypothesen als möglichen ätiopathogenetischen Zusammenhang zwischen EEG-Auffälligkeiten, aphasischen Störungen und epileptischen Anfällen diskutiert, stimmen fast alle Autoren einer Relation dieser drei Symptome zu. Ein Krankheitsverlauf, in dem diese drei Elemente entweder gleichsinnig oder zeitlich verändert auftreten, sieht unter anderem BISHOP (1985)

⁶PET = positron emission tomography (vgl. DA SILVA ET AL. 1997)

so.

Genetische Faktoren

Über die Rolle der genetischen Faktoren beim LKS scheinen fast alle Autoren einer Meinung zu sein, nämlich, dass die LKS-Symptomatik keiner genetischen Veranlagung unterlegen ist. Erwähnenswert ist jedoch die Tatsache, dass ungefähr 12 % eine positive Familienanamnese für epileptische Anfälle aufweisen. Wenn man jedoch bedenkt, dass nicht zwangsläufig bei allen LKS-Patienten Epilepsien zum Krankheitsbild dazu gehören, ergibt sich nur ein Prozentsatz von 5 %. (vgl. BEAUMANOIR 1985 zit. nach ELLIGER ET AL. 1990).

RAPIN ET AL. (1977) und LANDAU & KLEFFNER (1957) berichteten allerdings von vereinzelt Geschwisteranamnesen. Bei beiden Geschwisterpaaren litt auch das ältere entweder an einer Sprachentwicklungsstörung oder an einem LKS.

„These two boys suggest that the syndrome of verbal auditory agnosia may not always reflect adventitious brain abnormality but may be genetic in some children.“ (RAPIN ET AL. 1977, S. 199)

„The patient's eldest brother had a similar disturbance when he was younger. The patient's father had had two nocturnal grand mal seizures...“ (LANDAU & KLEFFNER 1957, S. 524).

Daraus lässt sich laut RAPIN und Mitarbeiter schließen, dass beim Landau-Kleffner-Syndrom möglicherweise erworbene Faktoren und genetische Veranlagung gekreuzt sind. „This lack of clear separation between acquired and genetic etiologies provides a bridge between some cases of developmental language disability and acquired verbal auditory agnosia.“ (RAPIN ET AL. 1977, S. 199).

Enzephalitische Prozesse

Ein weiterer neuropathologischer Faktor, der sehr häufig als Ursache für dieses Syndrom in Erwägung gezogen wird, ist der enzephalitische Prozess. „The etiology of this disorder remains unclear but an encephalitic process has often been postulated.“ (COLE ET AL. 1988, S. 31).

Hier gehen die Meinungen der Experten jedoch teilweise stark auseinander. So berichten KRAFT & ZOROWKA (1990) von einem Fall und fällten bei ihrer Dif-

ferentialdiagnose folgendes Urteil. „Eine akute oder subakute Enzephalitis konnte zu keinem Zeitpunkt klinisch oder laborchemisch ... bestätigt werden.“ (KRAFT & ZOROWKA 1990, S. 82)

Auch bei der Fallbeschreibung von SCHMID (1988) ergaben die Untersuchungen der Ärzte keine sicheren Hinweise auf eine Enzephalitis (vgl. SCHMID 1988).

Nichts desto trotz werden bei der Differenzialdiagnose häufig enzephalitische Prozesse als Ursache für ein LKS diskutiert.

Metabolische Veränderungen

Metabolische Veränderungen werden in der Literatur im Zusammenhang mit dem Landau-Kleffner-Syndrom immer wieder als ätiologischen Faktor diskutiert. Dabei sind allerdings auch nicht alle Autoren einer Meinung. Zudem konnte bis jetzt noch kein eindeutiger Beweis für eine Stoffwechselstörung als Folge eines Landau-Kleffner-Syndroms bewiesen werden.

Einige Forscher haben mit Hilfe von PET und SPECT⁷ versucht, metabolische Veränderungen im kindlichen Gehirn zu bestätigen.

So stießen beispielsweise DA SILVA ET AL. (1997) in ihren Untersuchungen auf ein wesentliches Merkmal des Landau-Kleffner-Syndroms. Sie fanden heraus, dass metabolische Veränderungen im Temporallappen ein wichtiges Charakteristikum in der Pathophysiologie des LKS darstellen. Darüber hinaus sind sie der Meinung, dass zusätzliche kortikale Veränderungen, die bei einigen Patienten auftreten können, darauf hindeuten, dass bei diesen Patienten erhebliche funktionelle Unruhen im Gehirn üblich sind. Die Beobachtung, dass Hypermetabolismus, wenn vorhanden, nur im temporalen Kortex auftritt, deutet weiters darauf hin, dass epileptische Aktivitäten wahrscheinlich auch im Temporallappen entstehen. Sowohl SPECT und PET Studien zeigten im Temporallappen Veränderungen der Durchblutung des Gehirns und des Glukosestoffwechsels. Die untersuchten Kindern von DA SILVA ET AL. (1997) zeigten einen signifikanten Hypometabolismus in der Mitte des temporalen Gyrus (vgl. DA SILVA ET AL. 1997).

MAQUET ET AL. (1990) stießen mit Hilfe von PET weiters auf drei Fälle, die Glukosestoffwechseleränderungen in der temporalen Hirnregion während des Schlafes zeigten. Das Stoffwechsellmuster war bei jedem Kind unterschiedlich, einzig die Dominanz des Temporallappens war bei allen dreien gegeben. Diese Veränderungen

⁷SPECT = single photon emission computed tomography (vgl. DA SILVA ET AL. 1997)

können entweder rechtshemisphärisch, linkshemisphärisch oder auch bilateral auftreten. Des Weiteren stellten MAQUET ET AL. (1990) fest, dass bei allen drei Kindern, die sie untersuchten, zudem erniedrigte Stoffwechselraten im subkortikalen Kortex auftraten. Daraus folgerten sie, dass dieses Stoffwechsellmuster unter Umständen für die Reifung des Zentralnervensystems zuständig ist (vgl. MARQUET ET AL. 1990).

Bereits 1957 vermuteten LANDAU & KLEFFNER einen anhaltenden krampfhaften Ablauf im Gehirn, der die Sprachstörungen herbeiführt und möglicherweise so zu einer „funktionellen Ablation“ dieser Regionen führt. Diese These wird von der gut erhaltenden non-verbale Intelligenz, die Landau-Kleffner-Patienten besitzen, bestätigt. Die fehlende zeitliche Wechselbeziehung zwischen den Sprachstörungen und den EEG-Veränderungen mit Anfallssymptomatik spricht jedoch gegen diese Annahme.

Wie bereits in einem vorherigen Kapitel über das ESES berichtet wurde, sind PAQUIER ET AL. (1992) der Ansicht, dass nicht ein wiederkehrendes normales EEG-Bild eine Verbesserung der Sprachfunktionen erzielt, sondern ein Verschwinden eines ESES. Wenn man dies von diesem Blickwinkel her betrachtet, ist das ESES für die funktionellen Störungen im kortikalen Kortex, der zudem bei den Sprachfunktionen eine wichtige Rolle spielt, verantwortlich (vgl. PAQUIER ET AL. 1992).

Ungeachtet dessen ist das ätiologische Bild der metabolischen Veränderungen, die auftreten können, noch nicht ausreichend bestätigt bzw. erforscht worden. Es benötigt zukünftige Langzeituntersuchungen in diesem Gebiet, um möglicherweise Stoffwechselstörungen als typische Ursache für ein LKS bezeichnen zu können. „The clinical significance and relationship of hypometabolism in various cortical regions to the course and outcome of the language disorder, epilepsy, behavioral problems, and response to treatment are still areas for future investigation.“ (DA SILVA ET AL. 1997, S. 494).

Infektiöse Faktoren

Auf Grund der sehr schwankenden aphasischen Symptome und der bis heute zu wenig durchforschten möglichen strukturellen Abnormalitäten werden auch infektiöse Prozesse als ätiologischen Faktor in Erwägung gezogen.

Einige Autoren sind in ihren Untersuchungen auf Fälle gestoßen, in denen Mumps

die Vorerkrankung des Landau-Kleffner-Syndroms war (vgl. FAYAD ET AL. 1997). BAUR 1996 berichtete von einem Mädchen, das beispielsweise auf eine Mumps-Röteln-Impfung in Form eines Fieberinfekts reagierte und folglich an einem LKS erkrankte.

Andere Autoren wie COOPER & FERRY (1978) gingen von einer slow-virus-Erkrankung im Temporallappen aus und meinten, dass diese die Sprachstörungen und die Anfälle hervorrufen. Jedoch sind ältere Befunde bekannt, in denen epileptische Manifestationen auch unanhängig von klinischen Entzündungsparametern auftreten.

Das Thema rund um die Ätiologie des Landau-Kleffner-Syndroms lässt also weiterhin Fragen offen und unbeantwortet. Die Beziehung zwischen den EEG-Veränderungen, den klinischen Anfällen die auftreten können, der Grund und das Erscheinen der Sprachschwierigkeiten und die Verhaltensprobleme müssen durch detailliertere Studien und vor allem Langzeituntersuchungen besser erläutert werden um eine exakte Ätiologie für das LKS zu erhalten (vgl. PAQUIER ET AL 1992). Es ist daher unbestritten, dass das LKS die Folge vieler Ursachen sein kann, die zudem unterschiedliche Ergebnisse für eine Genesung hervorrufen können. Welche Faktoren nun bei dieser heterogenen Ätiologie zusammenwirken, ist für die Prognose und die weiteren therapeutischen Maßnahmen von höchster Wichtigkeit.

„We still hope for multiinstitutional efforts to ascertain any significant etiologic factors.“ (KLEFFNER & LANDAU 2009, S. 3)

5.7 Prognose

Langzeitprognosen für das LKS sind kritisch, da ein großes Bedürfnis an Langzeitstudien in diesem Bereich besteht, um mehr Information über den Verlauf der Erkrankung und ihre Symptome zu erhalten.

Wenn epileptische Anfälle beim LKS auftreten, gilt eine benigne - gutartige - Prognose für die Anfälle (vgl. COLE ET AL. 1988; ELLIGER ET AL 1990; LERMAN ET AL. 1991; BAUR 1996; ROTHER 2001). Bereits MANTOVANI & LANDAU (1980) stellten eine komplette Remission der epileptischen Manifestationen bei ihren Patienten/innen fest. Die Anfälle verschwinden bis ins pubertäre Alter. In der Literatur

wird oft das fünfzehnte Lebensjahr als zeitliche Barriere angegeben.

Die Meinungen hinsichtlich der Prognose der aphasischen Störungen beim LKS haben sich im Laufe der Zeit stark geändert. So gingen LANDAU & KLEFFNER (1957) noch von einer günstigen Prognose in Hinblick auf Sprache aus, während neuere Langzeituntersuchungen dies revidieren. Die Prognose der aphasischen Störungen beim LKS ist sehr variabel.

In der ICD-10 Definition (vgl. 5) wird von einem bleibenden rezeptiven Sprachdefizit bei zwei Drittel der betroffenen Patienten gesprochen. Während die Epilepsie bis in die Pubertät ausheilt, können sehr wohl sprachliche Schwierigkeiten in irgendeiner Form bis ins Erwachsenenalter (weiter)bestehen.

Untersuchungen über den Verlauf des LKS haben ergeben, dass das Alter bei Auftreten der Aphasie einen entscheidenden Faktor für die Langzeitprognose des LKS darstellt (vgl. MANTOVANI & LANDAU 1980; BISHOP 1985).

Sprachstörungen scheinen für MANTOVANI & LANDAU (1980) in der Regel ein längerer Prozess der Remission darzustellen.

Daraus folgerten sie einen möglichen Zusammenhang zwischen dem Alter bei Auftreten der aphasischen Störungen und dem Verlauf des LKS. Diese Annahme wurde unter anderem auch von BISHOP 1985 in seinen Langzeituntersuchungen bekräftigt. BISHOP (1985) untersuchte über einen längeren Zeitraum, genauer gesagt bis zum zwölften Lebensjahr, 45 Kinder, die an einem LKS erkrankt waren. Sie vermutete, dass die Prognose in gewisser Weise mit dem Alter bei Erkrankungsbeginn korreliert. Es ergab sich für sie folgende Hypothese: „die Prognose hinsichtlich der sprachlichen Defizite ist günstiger, je älter das Kind zum Zeitpunkt der Erstmanifestation ist.“ Somit wurde in der Literatur eine kritische Altergrenze von fünf Jahren angegeben. Die katamnesticen Untersuchungen von ELLIGER ET AL. (1990) bestätigten die Annahme von BISHOP (1985), dass ein signifikanter Zusammenhang zwischen dem Alter bei der Erstmanifestation der Aphasie und der Prognose für die aphasischen Störungen besteht.

Diese Annahme von BISHOP (1985) steht im kompletten Gegensatz zu der Hypothese kindlicher Aphasien anderer Ätiologien. Dort gilt Lennebergs' Annahme: „je jünger das Kind bei der Erkrankung, desto besser ist die Prognose in Bezug auf die sprachlichen Fertigkeiten“ (vgl. 4.5).

Diese Annahme über die Prognose des LKS ist mit Vorsicht zu betrachten, weil in der Literatur auch Fälle bekannt sind, in denen Kinder unter dem vierten Lebens-

jahr erkrankten und innerhalb von Wochen und Monaten komplett gesunden (vgl. BISHOP 1985; ELLIGER ET AL. 1990).

Allgemein kann vermerkt werden, dass die Prognose für ältere Kinder günstiger ist, jedoch Langzeitstudien fehlen, und diese die dargelegte Hypothese widerlegen könnten. Die Prognose hinsichtlich der Sprachstörungen kann somit nicht pauschal als günstig angesehen werden (vgl. MANTOVANI & LANDAU 1980; COLE ET AL. 1988; ROTHER 2001).

Die Arbeitsgruppe von COLE (1988) ist der Meinung, dass, obwohl andauernde und schwer zu behandelnde Epilepsien äußerst selten beim LKS auftreten, sehr wohl Sprachdefizite über längere Zeit erhalten bleiben können.

FAYAD ET AL. (1997) sehen eine Verbesserung der Sprache in eindeutigem Zusammenhang mit der Verbesserung des EEGs. Hingegen sind PAQUIER ET AL. bereits fünf Jahre davor der Meinung, dass die epileptischen Manifestationen und die EEG-Veränderungen mit der Zeit zwar verschwinden können bzw. sich zurückbilden können, aber eine Langzeitprognose für die Aphasie nur sehr schwer einzuschätzen ist (vgl. PAQUIER ET AL. 1992).

Auf Grund der langen Erfahrung in diesem Gebiet schließt LANDAU (1992), dass „Here is a condition of variable and really unpredictable prognosis, of unknown cause, and for which we have no convincing evidence of empirically effective therapy.“ (LANDAU 1992, S. 353)

5.7.1 Das Alter als prognostischen Faktor

Oben wurde bereits die Wichtigkeit des Alters bei Auftreten des LKS angesprochen. Im folgenden Abschnitt wird detaillierter auf das Alter der betroffenen Kinder eingegangen und im Speziellen wird dabei die Hypothese von BISHOP (1985) angeschnitten.

Laut BISHOP (1985) ist das Landau-Kleffner-Syndrom eng mit dem Alter bei Krankheitsbeginn in Verbindung zu setzen. Sie spricht von einer besseren Remission in Hinsicht auf Sprache, je älter das Kind zum Zeitpunkt der Erkrankung ist. Diese Annahme ist in gewisser Weise widersprüchlich, wenn man das Landau-Kleffner-Syndrom als unilaterale Läsion im Wernicke-Areal erklärt. Jedoch ist sie perfekt

kompatibel mit der Ansicht, dass es zu einer Beeinträchtigung der auditiven Prozesse führt. Diese These wurde zudem von einigen Autoren (vgl. RAPIN ET AL. 1977) bestätigt.

Wenn nun davon ausgegangen wird, dass die auditiven Prozesse beim LKS beeinträchtigt sind, erklärt sich auch die These: „Je jünger ein Kind zum Zeitpunkt der Erkrankung ist, desto schlechter ist die Prognose für Sprache.“

„...with onset before five years of age is likely to be poor, and the probability of total recovery is remote.“ (BISHOP 1985, S. 710)

Diese Hypothese lässt sich folgendermaßen erklären: Bei einem jungen Kind (zwei bis drei Jahre) ist die Sprache noch in ihrer plastischen Entwicklungsphase und daher ist bei einer auditiven Agnosie ein wichtiger Sprachlernkanal gestört. Somit ist das Gehirn nicht mehr in der Lage, die progressive Sprache weiter zu entwickeln. Für Kinder, die zum Zeitpunkt der Erkrankung ihre Sprache fast schon gänzlich erworben haben, ist das Ausmaß der produktiven Sprachstörung daher nicht so ausgeprägt (vgl. BISHOP 1985).

Wenn man das Landau-Kleffner-Syndrom jedoch in seiner Komplexität betrachtet, ergeben sich hinsichtlich der auditiven Agnosie einige Interpretationsschwierigkeiten.

Nun bestätigen viele Forschungsergebnisse, dass die Sprachregionen im Gehirn beim LKS nicht betroffen sind, jedoch der auditive Empfang gestört ist. Daraus könnte man schließen, dass einzig und allein die Aussprache beeinträchtigt ist und das Kind den bisher erworbenen Sprachinput behält. In der Tat ist es aber so, dass beispielsweise Wortfindungsstörungen bei Kindern, die vor dem siebten Lebensjahr am LKS erkrankten, als häufiges Symptom auftreten (vgl. LANDAU & KLEFFNER 1957; BAUR 1996).

Nun wird auch in diesem Zusammenhang von Ausnahmen berichtet. Dabei wird die Hypothese, je älter ein Kind am Beginn der Erkrankung ist, desto besser die Prognose hinsichtlich der Sprache, in Frage gestellt.

So berichtete BISHOP (1985) auch von Fällen in denen das Landau-Kleffner-Syndrom vor dem fünften Lebensjahr ausgebrochen ist, die Sprachbeeinträchtigungen sich jedoch innerhalb von Monaten zurückgebildet haben. Diese kurzen Episoden von Sprachstörungen erklärte sie sich durch mangelnde Langzeitbeobachtungen dieser Kinder. Wie in mehreren Untersuchungen über das LKS berichtet wurde, kann der Verlauf dieses Syndroms sehr stark variieren und Schwankungen unterzogen sein.

Wenn bereits von einer kompletten Regression ausgegangen werden kann, können trotzdem immer wieder epileptische Anfälle oder Sprachrückfälle auftreten. Dementsprechend folgerte BISHOP (1985), dass - werden diese Fälle über eine längere Zeit verfolgt - eine Langzeitstudie ungünstigere Ergebnisse im Hinblick auf eine komplette Regression der Sprache und anderen möglichen Defiziten bringen würden.

„Until we have further longitudinal research studies ... it seems save to conclude ... with onset at six years or above are likely to recover will, whereas for younger children,... the outlook is less good.“ (BISHOP 1985, S. 711)

5.7.2 Der Beginn und die Entwicklung der LKS-Symptome

An Hand der bisherigen definitorischen Informationen über das LKS ist nun bekannt, dass die Symptome des LKS stark fluktuierend, sprich Schwankungen unterworfen sein können und einer ständigen Variabilität unterliegen. In diesem Kapitel wird im Speziellen das Störungsbild der Sprache genauer betrachtet und demonstriert, welche unterschiedlichen Entwicklungen die aphasischen Störungen beim LKS durchlaufen können. Bedeutsam ist eine Erläuterung des Beginns der Erkrankung an Hand von Beispielen.

Ausgehend von einer durchwegs normalen Sprachentwicklung dieser Kinder, berichteten bereits LANDAU & KLEFFNER (1957) in ihren ersten Fällen von einem sehr variablen Beginn der Sprachstörungen. Diese können plötzlich oder schleichend in Erscheinung treten. Typisches Anzeichen für ein LKS ist, dass innerhalb eines bestimmten Zeitraumes, der zwischen Tagen und Monaten variieren kann, ein progressiver Krankheitsverlauf zu beobachten ist. Der stetige Sprachabbau kann über längere Zeit erfolgen und sich bis hin zu einer globalen Aphasie entwickeln. Anfänglich ist eine auditive Agnosie, wie mehrfach erwähnt, sehr charakteristisch für das LKS. Bei fast 90 % der betroffenen Kinder beginnen die Sprachauffälligkeiten mit einer Beeinträchtigung des auditiven Inputs (vgl. 5.3.1).

Der Verlauf der Sprachauffälligkeiten ist durch Schwankungen gekennzeichnet, wie unter anderem MANTOVANI & LANDAU (1980) und SAWHNEY ET AL. (1988) bestätigten. Diese Schwankungen können von der Schwere der Aphasie aber auch von der Variabilität der Symptome abhängig sein. Viele Untersuchungen bekunden, dass Zeiten der kompletten Remission mit Phasen des völligen Sprachzerfalls abwechseln können (vgl. ROTHER 2001).

Natürlich kommen beim LKS auch vereinzelte Fälle vor, die diese Schwankungen

in gewisser Weise revidieren. So berichteten beispielsweise ELLIGER ET AL. (1990) von Fällen, die einem statischen Verlauf unterlagen, wie man es von den klassischen Sprachentwicklungsstörungen kennt.

Die Dauer der aphaischen Störungen ist ebenfalls sehr variabel. So sind Fälle bekannt, bei denen man bereits nach einigen Tagen Verbesserungen zu verzeichnen hat und im Gegensatz dazu können sehr wohl aphasische Störungen bis ins Erwachsenenalter bestehen.

5.8 Therapiemöglichkeiten und Therapieerfolge

Bedingt durch das sehr komplexe und multidimensionale Symptombild des Landau-Kleffner-Syndroms, bedarf es ein multidisziplinären Behandlungsteams, um Erfolge zu erzielen. Wie im Kapitel 5.4 bereits erläutert, sind neuropädiatrische, psychiatrische, pädaudiologisch-phoniatrische, logopädische sowie labordiagnostische und radiologische Meinungen notwendig, um eine effiziente therapeutische Behandlung festzulegen.

Zwei therapeutische Bereiche sind für das LKS von besonderer Wichtigkeit und sind bei fast jedem/r Patienten/in vorgesehen: zum einen stellt dies die medikamentöse Therapie dar, die besonders für die EEG-Veränderungen und epileptischen Manifestationen hilfreich erscheint und zweitens werden für die sprachlichen Probleme sehr häufig logopädische Hilfen verordnet.

Über die medikamentösen Therapien ist bisweilen in der Medizin am meisten geforscht worden. Dennoch wiesen bereits LANDAU & KLEFFNER (1957) auf eine Kombination dieser beiden Therapiemöglichkeiten hin. „Although we believe that intensive speech training and anticonvulsant medication are both important in this improvement,“ (LANDAU & KLEFFNER 1957, S. 529).

Allerdings sind auch einzelne Beispiele bekannt, die von einer dritten Therapiemöglichkeit berichten, nämlich einer, die anhand eines chirurgischen Eingriffes durchgeführt wurde (COLE ET AL. 1988).

Bei epileptischen Manifestationen bei LKS-Patienten werden in erster Linie Antiepileptika verabreicht. Zu den antiepileptischen Substanzen zählen unter anderem Valproat, Clobazan, Phenobarbital, Carbazepin etc. Außerdem gehören ACTH

und Steroide⁸ zu antiepileptischen Präparaten, die besonders beim LKS verwendet werden. Dazu später noch mehr. Welches Medikament nun dem betroffenen Kind verabreicht wird, hängt im Konkreten vom Anfallstyp und den EEG-Veränderungen ab (vgl. MATTHES & SCHNEBLE 1999). In der Medizin sind diese antikonvulsiven Therapiemöglichkeiten weit verbreitet, da sie meist gute und vor allem schnelle Genesung versprechen. Es muss aber angemerkt werden, dass die Genesung auf die epileptischen Anfälle bezogen ist. Bei den aphasischen Störungen bedarf es für Therapieerfolge beispielsweise des Einsatzes von Kortikosteroiden. Des Weiteren gestaltet sich auch die medikamentöse Therapie hinsichtlich der EEG-Veränderungen komplizierter als sie auf den ersten Blick erscheint (vgl. ELLIGER ET AL. 1990). Die Verabreichung der Medikamente ist bei den Epilepsiekranken hinsichtlich Wirksamkeit und Verträglichkeit sehr schwierig. Die optimale Dosis für jede/n Patienten/in lässt sich nur durch kontrolliertes „Probieren“ ermitteln. Das bedeutet, der Arzt steigert die Dosis der antiepileptischen Substanzen so lange, bis entweder die Anfälle sistieren oder aber Überdosiserscheinungen auftreten (vgl. MATTHES & SCHNEBLE 1999).

5.8.1 Die Auswirkung von Kortikosteroiden für die Sprache

Für die aphasischen Probleme beim LKS hat die Kortikosteroidgabe die besten und offensichtlichsten Therapieerfolge erzielt. Selten sind Antiepileptika für eine Remission der Sprachstörungen verantwortlich. Viele Autoren hingegen können den Einsatz und die daraus resultierende Besserung der Sprachfertigkeiten durch Kortikosteroide bestätigen (vgl. ELLIGER ET AL. 1990; HIRSCH ET AL. 1990; LERMAN ET AL. 1991; BAUR 1996; GALLAGHER ET AL. 2006).

LERMAN ET AL. (1991) behandelten ihre untersuchten Kinder mit Kortikosteroid und erzielten dabei bei allen vieren eine komplette und anhaltende Remission der Sprache, der ein normales EEG-Bild inklusive besserer Anfallssymptomatik vorausging. Sie betonen, dass eine frühzeitige und hohe Dosis an ACTH oder Kortikoide über längere Zeit hinweg diesen Erfolg sichert. „...corticosteriod treatment should be given early, in adequate doses and for a sufficient length of time.“ (LERMAN ET AL. 1991, S. 259)

⁸Eine Gruppe von in der Nebennierenrinde gebildeten Hormonen, die neben den Antiepileptika häufig zur Behandlung von verschiedenen Epilepsieformen angewendet werden (vgl. MATTHES & SCHNEBLE 1999)

Weiters berichteten auch GALLAGHER (2006) und Mitarbeiter von der Wirksamkeit einer sehr hohen Dosis Steroid bei einem weiblichen fünfjährigen LKS-Patienten. Das Mädchen bekam nach der Diagnose LKS eine hohe Dosis Prednisolon, zusätzlich eine intensive Sprachtherapie, und nahm zudem an einem Weiterbildungsprogramm teil. Das Mädchen entwickelte durch diese medikamentöse Therapie ihre rezeptiven und expressiven Sprachfertigkeiten wieder, so wie ihre kognitiven Fähigkeiten. Sie zeigte zusätzlich ein exzellentes klinisches Bild. GALLAGHER ET AL. (2006) bestätigten die Aussage von LERMAN ET AL. (1991), dass eine frühzeitige Behandlung durch eine optimale Dosis Steroid einen sehr erfreulichen Erfolg in Hinsicht auf Sprache erzielen kann.

Die drei Kinder, die BAUR (1996) in ihrer Publikation beschrieb, konnten ihre Sprachfähigkeiten auch alle erst mit der Behandlung von Kortikosteroid verbessern. Bei zweien besteht aber immer noch eine schwere rezeptive und expressive Sprachstörung trotz der deutlichen Verbesserung durch Kortikosteroid. Im Kapitel 4.4 wurde bereits darauf hingewiesen, welche schwere Begleitsymptome durch eine Sprachstörung bei Kindern hervorgerufen werden können. Diese üben einen grundlegenden Einfluss auf die psychische und soziale Situation und weiters auch auf die gesamte Lebensqualität des Kindes aus. Aus diesem Grund betont BAUR (1996) die Wichtigkeit einer Logopädietherapie für die aphasischen Probleme beim LKS (vgl. 5.8.2).

MATTHES & SCHNEBLE (1999) raten für das LKS ein Behandlungskonzept in zwei Etappen an. Zunächst sollte ein Antiepileptikum eingesetzt werden, so zum Beispiel Valproat, Phenytoin oder Phenobarbital usw. Wenn diese therapeutische Behandlung nicht anspricht somit keine Besserung der Sprachstörung und auch keine positive Veränderung des EEG-Bildes eintritt, erst dann empfehlen sie die Therapie mit ACTH bzw. Kortikosteroid weiter zu führen (vgl. MATTHES & SCHNEBLE 1999).

Es gibt jedoch auch Fälle, bei denen die antiepileptischen Substanzen für die Sprachdefizite nicht helfen, und demzufolge die Behandlung mit Kortikosteroid weiter geführt wird, und aus diesem Grund dann weitere Probleme auftreten können. Diese Probleme resultieren dann in der möglichen Verschlechterung der Verhaltensstörungen dieser Kinder. Es sind sehr wohl Beispiele bekannt, in denen Kortikosteroid die Verhaltensauffälligkeiten verbessert, aber sehr oft ist über schwere Probleme beim Verhalten der Kinder zu berichten. Das Ziel der medikamentösen Therapie

sollte primär eine Wiedererlangung der sprachlichen Kompetenz sein und natürlich auch der EEG-Veränderungen, obwohl prognostisch weder eine generelle noch eine Einzelfall-Aussage möglich zu sein scheint (vgl. KRAFT & ZOROWKA 1990).

Unabhängig von der medikamentösen Therapie gegen LKS betonten bereits LANDAU & KLEFFNER im Jahre 1957 die Notwendigkeit einer Sprachtherapie für diese Kinder.

5.8.2 Logopädische Therapie

Die medikamentöse Therapieform zeigt in vielen Fällen ihre positive Wirkung auch in Bezug auf die Sprachstörungen, allerdings treffen diese Erfolge nicht auf alle Kinder zu. Aus diesem Grund ist eine zusätzliche logopädische Therapie essentiell, um die sprachlichen Fähigkeiten wieder annähernd perfekt herzustellen.

Mittlerweile gibt es zahlreiche Publikationen über die medikamentöse Therapie beim LKS, jedoch sind im Gegensatz dazu nur begrenzte Informationen über die sprachlichen Therapiemöglichkeiten bekannt. Einige vereinzelte Autoren behandeln diese Thematik, so beispielsweise GERARD, DUGAS & SAGAR in ihrem Bericht von 1991 und so auch ROTHER (2005B). Laut GERARD ET AL. (1991) ist die Sprachtherapie erst hilfreich, wenn neben der sprachlichen Behandlung auch die pädagogischen und vor allem erzieherischen Hintergründe miteinfließen können.

Wie bereits erwähnt, betonten LANDAU & KLEFFNER (1957) schon die Dringlichkeit, neben der Medikamenteneinnahme zusätzlich eine Sprachtherapie zu machen. Dem stimmte auch BISHOP (1985) zu und meinte dazu, dass eine Therapie: „...may well influence the degree of linguistic attainment“ (BISHOP 1985, S. 705).

GALLAGHER ET AL. (2006) berichteten in ihrem Bericht von einem fünfjährigen Mädchen, das neben einer starken Dosis Steroid zusätzlich intensive Sprachtherapie erhielt und dementsprechend enorme Fortschritte in der rezeptiven und expressiven Sprache machte. „The female received intensive rehabilitation with speech/language therapy ... ultimately making a good recovery“ (GALLAGHER ET AL. 2006, S. 767). Dieser Bericht unterstreicht die möglicherweise beste und zielführendste Therapiemethode für Kinder mit LKS, nämlich eine Kombination aus beidem - Logopädie und medikamentöse Therapie. Um die EEG-Veränderungen inklusive epileptische Herde in den Griff zu bekommen, ist die medikamentöse Behandlungsvariante erforderlich. Dass diese Medikamente ohne weiters auch die Sprachstörungen beseitigen können, ist nach heutigem Forschungsstand noch nicht einheitlich bestätigt worden. Aus die-

sem Grund ist eine sprachtherapeutische Betreuung unbedingt erforderlich, um die sprachlichen Defizite zu kompensieren und wieder neu zu lernen.

Im Kapitel 5.3 erhielt man bereits einen Einblick in das sehr heterogene Symptombild des LKS. Die Sprachstörungen, genauso wie das veränderte EEG-Bild, wurden bis heute noch nicht homogen beschrieben. Daraus lässt sich weiters schließen, dass folglich noch kein geeignetes Therapieprogramm für die Sprachstörungen von LKS-Patienten/innen gefunden bzw. entwickelt wurde, lediglich Hypothesen werden in der Literatur diskutiert.

Eine der Hypothesen stellt die der auditiven Agnosie dar. Wie bereits des öfteren erwähnt wurde, bestätigten einige Autoren das Auftreten einer auditiven Agnosie - Sprachverständnisstörung (vgl. 5.3.1) - zu Beginn der Erkrankung. Das Kind ist dann nicht mehr in der Lage, mit seiner sozialen Umwelt lautsprachlich zu kommunizieren. Zusätzlich kommen unendliche Klinikaufenthalte und Untersuchungen hinzu, die die Kinder noch mehr einschüchtern und somit auf das Verhalten und folglich auch auf die Sprache wirken.

Davon ausgehend, dass beim LKS primär eine auditive Agnosie der Beginn der Sprachstörung darstellt, wird von einigen Autoren (vgl. RAPIN ET AL. 1977) eine Therapiemöglichkeit vorgeschlagen, die den visuellen Input vorschlägt, um zu Sprache zu gelangen. Weiters empfiehlt BAUR (1996), die akustische Aufmerksamkeit des Kindes zu wecken und somit die Wahrnehmung für die Lautsprache und die Lautdiskrimination zu verinnerlichen. Ziel ist es, die noch funktionierenden visuellen, taktilen, kinästhetischen Modalitäten des Kindes zu beanspruchen, um so möglicherweise die verbale Modalität wieder aufzubauen (vgl. BAUR 1996).

Weiters verweisen einige Autoren auf die Gebärdensprache, die hierfür beeindruckende Vorteile bringe. Zudem wurde bereits erwähnt, dass einige Kinder, die an LKS erkranken, keine Erschwernisse beim Schreiben bzw. Gebärden aufweisen. Diese Hypothese ist somit sehr gut mit der Annahme vereinbar, dass es sich beim LKS primär um eine auditive Agnosie handelt.

Der Grund, warum LKS-erkrankte Kinder möglicherweise kaum Probleme mit dem Gebärden haben, lässt sich ebenfalls durch die auditive Agnosie erklären. Laut RAPIN ET AL. (1977) sind bei der verbalen Agnosie die neuronalen Grundlagen für die Sprachfähigkeiten erhalten und zudem ist das Sehvermögen dieser Kinder gut, was für das Erlernen einer Gebärdensprache wichtig bzw. Voraussetzung ist. Leider sind jedoch in der Literatur keine ausführlichen Beschreibungen über Fälle mit LKS be-

kannt, bei denen die Patienten/innen die Gebärdensprache erlernten (vgl. ROTHER 2005B).

Auf der anderen Seite berichtete SUCHOLODETZ (1992) ZIT. NACH ROTHER (2005B) von Fällen, bei denen das Lernen von Gebärdensprache misslungen ist. Offen bleibt dabei die Frage, ob sich die Begründung für diesen Fall in einer Aphasie versteckt, die in ähnlicher Weise die Gebärdensprache wie die Lautsprache betrifft, oder, ob der Grund dafür im Vorkommen einer Apraxie liegt. Dafür ist bis heute noch keine brauchbare Antwort gefunden worden. Es bedarf zusätzlicher neurologischer Untersuchungen, um diese Frage ausführlich beantworten zu können (vgl. ROTHER 2005B).

Eine weitere Sprachtherapiemöglichkeit im Zusammenhang mit dem LKS ist die „Assoziationsmethode nach Mc Ginnes“. Dieses Therapieprogramm wurde ursprünglich für aphasische Kinder entwickelt und beruht auf einem gruppenorientierten, formalen und stark strukturierten Aufbau. Sie wird auch für Einzeltherapien angewendet und verhilft den Kindern durch das Anknüpfen an bereits erlernten Fähigkeiten zum Erfolg. Ebenfalls wird der visuelle Input gewählt. Auf Grund des wichtigen Stellenwertes der Schriftsprachkompetenz dieses Tests werden, soweit keine Schriftsprachstörungen vorhanden sind, diese erhaltenen Fähigkeiten zur Remission genutzt. Zweifelsohne bewirkt dieser Therapieansatz sehr viel versprechende Besserungen, jedoch fehlen Langzeituntersuchungen, die dies bekräftigen können (vgl. ROTHER 2005B).

Besonderes Augenmerk sollte auf die frühzeitige Behandlung von Sprachstörungen gelegt werden. Die logopädische Therapie sollte so früh wie möglich begonnen werden, um größere Auswirkungen der Störungen zu verhindern. Je nach sprachlicher Symptomatik sind die sprachlichen Störungen in unterschiedlichem Ausmaß vorhanden. Demzufolge sollten diese genauestens diagnostiziert werden, um gezielt diese Defizite gezielt zu therapieren (zB Wortfindungsstörungen, Grammatik, Satzbau,...). Ebenso gilt besondere Beachtung den sprachlichen Schwankungen, die sehr typisch für das Symptombild von LKS-Patienten/innen sind, seien es Verschlechterungen oder rapide Verbesserungen, die häufig ein spontanes Umdisponieren von therapeutischen Behandlungsmethoden erfordern. Die Therapieschwerpunkte und deren Umsetzung sollten folglich für jedes Kind individuell festgelegt werden und erfordern somit auch immer wieder neue Koordinationen und Anpassungen (vgl. BAUR 1996).

ROTHER (2005B) empfiehlt für die praktische Anwendung besonders auf die Bedürfnisse der Kinder zu achten. Auf Grund der häufig hinzukommenden Verhaltensstörungen in Form von Aufmerksamkeitsstörungen und daraus resultierend schneller Ablenkbarkeit, sollte eine reizarme Therapieumgebung gewählt werden. Ebenso betont sie die Wichtigkeit, an vorhandene Fähigkeiten anzuknüpfen, um so das Kind zu weiteren Erfolgen zu motivieren. Speziell für die häufig auftretenden Wortfindungsstörungen beim LKS empfiehlt es sich, dem Kind bei den Benennungsaufgaben die Chance zu geben, mehrere korrekte Antworten als richtig gelten zu lassen. Für die Sprachverständnisstörungen sollte gleich wie bei den erwachsenen Aphasiepatienten/innen eine multimodale Stimulation helfen. Allgemein geht aber bei der Therapie mit Kindern die Behandlung der Sprachverständnisstörungen den Sprachproduktionsstörungen voraus (vgl. ROTHER 2005B).

Ein weiterer wichtiger Punkt, der in keinem Fall unbeachtet gelassen werden sollte, stellt die Aufklärung der Eltern dar. Durch die Konfrontation mit der Diagnose LKS müssen sich die Eltern plötzlich mit einer Reihe ihnen unbekanntem Problemen und Unsicherheiten auseinandersetzen. Dies ist keinesfalls überraschend, da viele Menschen beim Begriff Epilepsie voreingenommen sind und damit Fehltrüben verbinden. Folglich benötigen die Eltern eine umfassende Aufklärung des jeweiligen interdisziplinären Behandlungsteams über das Krankheitsbild des LKS ihres Kindes. Als Erstes besteht die Notwendigkeit eines ausführlichen und detaillierten Einblicks in die Thematik von Epilepsie, um den Hintergrund der Erkrankung ihres Kindes besser verständlich zu machen und zudem unnötige Ängste zu beseitigen. Weiters erscheint die Information über mögliche Begleiterscheinungen der Medikamente hilfreich zu sein, um gegebenenfalls mit negativen Symptomen richtig umzugehen. Neben der medizinischen Aufklärung sollten die Eltern auch über das klinische Bild und den Verlauf der Symptome des LKS genauestens Bescheid wissen (vgl. ROTHER 2005B).

Schon im Kapitel 5.3 wurden neben den sprachlichen und elektroenzephalographischen Veränderungen die Verhaltensstörungen und kognitiven Defizite erwähnt. Diese anderen möglichen beeinträchtigten Entwicklungsbereiche der betroffenen Kinder müssen ebenfalls durch therapeutische Maßnahmen gefördert werden. Dies bestätigt erneut die interdisziplinäre Zusammenarbeit, die nicht nur bei der Diagnostik gefragt ist, sondern auch im therapeutischen Bereich. So ist die Ergotherapie zu nennen, die bei Problemen mit Störungen der Sensomotorik und der damit verbundenen Beeinträchtigung der kognitiven Prozesse oder bei Problemen mit der Wahrnehmungsfähigkeit und -verarbeitung, Konzentrationsschwierigkeiten oder auch ande-

ren in der Entwicklung stehenden Bereichen hilft.

Ob nun die logopädische Therapie effiziente Vorteile zum Genesungsverlauf der Kinder bringt oder nicht, bleibt ungeklärt. Die Frage, warum manche Kinder einen günstigen Krankheitsverlauf durchgehen und andere wiederum bis ins Erwachsenenalter schwere sprachliche Beeinträchtigungen haben, ist und bleibt nach wie vor unbeantwortet. Fest steht aber, dass, obwohl weder der medikamentösen noch der logopädischen Therapievariante eine viel versprechende Wirkung zugesprochen werden kann, sich die meisten Autoren einig sind, dass eine logopädische Therapie zusätzliche Erfolge sichert und besser ist als gar keine therapeutischen Maßnahmen. So sind auch MANTOVANI & LANDAU (1980) der Ansicht: „Intensive educational efforts ..., currently provide the best opportunity for maximal recovery“ (MANTOVANI & LANDAU, 1980, S.529), dass eine frühzeitige Therapie mit Sicherheit bessere Chancen auf vollständige Remission bewirkt als gar keine.

Es wird abschließend festgehalten und für unbedingt notwendig erachtet, dass auch die therapeutische Behandlung eine enge Zusammenarbeit verschiedener Fachdisziplinen voraussetzt, um den gewünschten Heilungserfolg des Kindes zu erzielen.

6 Conclusio

Die Diplomarbeit hat eine Sonderform der kindlichen Aphasie - das Landau-Kleffner-Syndrom (LKS) - behandelt. Das LKS stellt ein im Kindesalter erworbenes kindliches Syndrom dar, das in der Literatur und Praxis mit zwei Kardinalsymptomen in Verbindung gebracht wird. Einerseits bilden die Sprachstörungen einen Schwerpunkt der Symptomatik und auf der anderen Seite ist ein epilepsietypisches EEG-Bild von großer Charakteristik für dieses Syndrom.

Um die einleitend aufgelisteten Fragen aufschlussreich zu beantworten, wurde auf Basis verschiedener Standpunkte die Thematik Aphasie dokumentiert, um anschließend die Aphasie im Kindesalter bezüglich ihrer Symptomkomplexe zu diskutieren und zudem mit der Erwachsenenaphasie zu vergleichen. Daraus ergab sich, dass die Aphasie im Kindesalter zu jener von Erwachsenen sehr viele Unterschiede aufweist. Dies reicht von den noch in der Entwicklung stehenden neurolinguistischen und entwicklungsbedingten Bereichen bis hin zu differenzierten Faktoren der Ätiologie, des Verlaufs und der Prognose.

Da das LKS in der Literatur als eine Sonderform der kindlichen Aphasie bezeichnet wird, liegt die Vermutung nahe, dass die Aphasie beim LKS mit jener kindlichen Aphasie anderer Ätiologien in Verbindung steht. Allerdings muss betont werden, dass beide durch ein sehr heterogenes Symptombild charakterisiert sind, sich jedoch die individuellen Neigungen der beiden Syndrome unterscheiden. Dies ist unter anderem auf die unterschiedliche Ätiologie zurückzuführen. Während die Hauptursache der kindlichen Aphasie das Schädelhirntrauma darstellt, sind die Ursachen beim LKS noch weitgehend ungeklärt. Es werden einige ätiologische Faktoren in der Literatur geschildert; der heutige Forschungsstand geht vermehrt von einer metabolischen Veränderung im Gehirn aus.

Ein weiterer Unterschied liegt in der differenzierten Symptomkonstellation beider Aphasien. Im Gegensatz zu primär expressiven Störungen anderer erworbener Aphasien im Kindesalter beginnt die erworbene Aphasie beim LKS typischerweise mit ei-

ner so genannten auditiven verbalen Agnosie, sprich, die Kinder erleiden eine Störung des Sprachverständnisses, die sich durch ein Unvermögen im Verstehen bzw. Dekodieren von Gesagtem äußert. Neben der Agnosie als aphasisches Leitsymptom des LKS treten im weiteren Verlauf der Erkrankung als Konsequenz der Sprachverständnisstörung auch die unterschiedlichsten expressiven Sprachstörungen auf. Diese reichen von mutistischen Verhaltensweisen bis hin zu Wortfindungsstörungen, semantischen und phonologischen Paraphasien, Artikulationsstörungen, usw. und sind durch Fluktuationen gekennzeichnet.

Wenn man nun die aphasische Symptomatik anderer kindlicher Aphasien heranzieht, kommt eine Agnosie in nur sehr seltenen Fällen vor, aber auch hier werden mutistische Verhaltensweisen als vorherrschendes aphasisches Charakteristikum bezeichnet. Allerdings ist bei der erworbenen Aphasie im Kindesalter in erster Linie die Sprachproduktion des Kindes gestört und weniger das Sprachverständnis. Allgemein kann aber betont werden, dass sowohl bei der kindlichen Aphasie als auch bei der Aphasie beim LKS keine reinen Aphasieformen auftreten, gleichwohl wie sie sich nicht in ein Klassifikationssystem von Erwachsenen einteilen lassen.

Einen weiteren Faktor, der die beiden Aphasieformen von einander unterscheidet, findet man in der prognostischen Relation. Während die Forscher bei der kindlichen Aphasie beim LKS von einer günstigeren Prognose hinsichtlich der sprachlichen Fähigkeiten des Kindes ausgehen, je älter das Kind zum Zeitpunkt der Erkrankung ist, gilt bei der erworbenen Aphasie anderer Ätiologien die Faustregel: je jünger das Kind bei der Erkrankung ist, desto günstiger ist die Prognose.

Zur weiteren typischen Charakteristik eines/r LKS-Patienten/in zählen neben der sehr heterogenen aphasischen Symptomatik die elektronenzephalographischen Veränderungen und epilepsietypischen Potenziale, die besonders in der Schlafphase akut werden. Die Epilepsie kann in Form einer bioelektrischen Epilepsie auftreten oder aber durch Anfälle unterschiedlicher Art in Erscheinung treten.

In der Literatur versuchen einige Autoren die Aphasie in Zusammenhang mit dem EEG-Bild bzw. der Epilepsie zu bringen. Dabei sind neueste Untersuchungen auf das ESES („Electrical Status Epilepticus during Slow Sleep“) als Konsequenz der Sprachfähigkeiten, gestoßen. Das ESES ist, neben anderen Syndromen, ein dem LKS sehr ähnliches Syndrom. Es ist gekennzeichnet durch sein Leitsymptom, den bioelektrischen Status im Non-REM Schlaf. In Langzeitstudien fanden Forscher folglich heraus, dass das Verschwinden von ESES für die Fortschritte der Sprachfunktionen ausschlaggebend ist.

Daraus ist abzulesen, welch heterogenes Symptombild mit dem LKS in Verbindung gebracht wird und folglich auch die Diagnose erschwert. Ein interdisziplinäres

Team aus Ärzten, Neuropädiatern, Psychologen, Phoniatern und Pädaudiologen sowie Neurolinguisten und Logopäden sind bei einer genauen Diagnose erforderlich. Ebenso wichtig für das diagnostische Verfahren ist eine ausführliche Familienanamnese.

Daraus resultierend gestaltet sich eine erfolgreiche Therapie ebenso komplex wie die Diagnose. Auch ist multidisziplinäres Wissen gefragt, um richtig zu therapieren. Darüber hinaus ist eine umfangreiche Aufklärung der Eltern unabdingbar für das weitere Therapiegeschehen. Neben der medikamentösen Behandlung, die vorwiegend für die EEG-Veränderungen verordnet wird, schlagen viele Autoren eine logopädische Therapie vor, um die sprachlichen Defizite der Kinder ehestmöglich zu kompensieren.

Bis zum heutigen Forschungsstand wurde sowohl für die primär erworbene Aphasie im Kindesalter als auch für die Aphasie beim LKS kein geeignetes Sprachtherapieprogramm entwickelt. So werden lediglich Überlegungen für geeignete Therapiemethoden von verschiedenen Autoren vorgeschlagen.

Diesen Ergebnissen folgend, bedarf es für weitere Untersuchungen und Erkenntnisse auf diesem Gebiet vermehrter Langzeitstudien, die vermutlich mögliche aphasische Zusammenhänge der beiden Aphasien erklären würden. Des Weiteren benötigt man ein geeignetes Therapieprogramm, das helfen könnte, sprachliche Defizite, die bis ins Erwachsenenalter reichen können, aufzuheben und somit dem Kind ein Leben ohne größere sprachliche Beeinträchtigungen ermöglichen.

Um das LKS in seiner Komplexität für alle Beteiligten zum besseren Verständnis zu machen, sind ebenfalls konzentriertere und ausführlichere Langzeitstudien gefragt, die möglicherweise Vorbeugungen oder auch verbesserte Therapieansätze erbringen und so gezielt auf die aphasischen Symptome des LKS hin arbeiten könnten.

Literaturverzeichnis

- Aphasie, Bundesverband*: Online: www.aphasiker-kinder.de – Zugriff am 27.05.2010
- Bates, Elizabeth & Roe, Katherine* (2001): Language development in children with unilateral brain injury. In: Nelson, Charles A. & Luciana, Monica (Hrsg.) Handbook of developmental cognitive neuroscience. Massachusetts: Institute of Technology, Nr. 1, S. 281–307
- Baumgartner, Christoph* (2001): Handbuch der Epilepsien. Wien: Springer
- Baur, Simone* (1996): Landau-Kleffner-Syndrom. Berlin: Edition Marhold
- Baur, Simone* (2009): Aphasien bei Kindern. In: Grohnfeldt, Manfred (Hrsg.) Lehrbuch der Sprachheilpädagogik und Logopädie. Stuttgart: Kohlhammer, Nr. 2, S. 241–246
- Besser, Roland & Gross-Selbeck, Gunter (Hrsg.)* (2003): Epilepsiesyndrome - Therapie-strategien. Stuttgart: Georg Thieme Verlag
- Birkenbeil, Christina* (1995): Aphasie im Kindesalter (Kindliche Aphasien). In: M. Grohnfeldt (Hrsg.) Sprachstörungen im sonderpädagogischen Bezugssystem. Berlin: Edition Marhold, Nr. 1, S. 405–419
- Bishop, Dorothy V.M.* (1985): Age of onset and outcome in 'acquired aphasia with convulsive disorder' (Landau-Kleffner syndrome). In: Developmental Medicine & Child Neurology. Cambridge University Press, 27 Nr. 6, S. 705–712
- Braun, Otto* (2002): Sprachstörungen bei Kindern und Jugendlichen. Stuttgart: Kohlhammer
- Casey, BJ; Tottenham, Nim; Liston Conor & Durston Sarah* (2005): Imaging the developing brain: what have we learned about cognitive development? In: Trends in Cognitive Sciences. Elsevier, 9 Nr. 3, S. 104–110
- Cole, AJ; Andermann, F.; Taylor L.; Olivier A.; Rasmussen T.; Robitaille Y. & Spire JP* (1988): The Landau-Kleffner syndrome of acquired epileptic aphasia: unusual clinical outcome, surgical experience, and absence of encephalitis. In: Neurology. Saint Paul, AAN Enterprises, 38 Nr. 1, S. 31–37
- Cooper, Judith A. & Ferry, Peggy C.* (1978): Acquired auditory verbal agnosia and seizures in childhood. In: Journal of Speech and Hearing Disorders. Rockville: ASHA, 43 Nr. 2, S. 176–184

- Da Silva, Ednéa A.; Chugani, Diane C.; Muzik Otto & Chugani Harry T.* (1997): Landau-Kleffner syndrome: metabolic abnormalities in temporal lobe are a common feature. In: *Journal of child neurology*. Sage Publications, 12 Nr. 8, S. 489–495
- Elliger, Tilman J.; Trott, GE; Hoffmeyer O. & Nissen Gerhardt* (1990): Das Landau-Kleffner-Syndrom. In: *Fortschritte der Neurologie Psychiatrie*. Stuttgart: Georg Thieme Verlag, 58 Nr. 4, S. 125–136
- Fayad, Michel N.; Choueiri, Roula & Mikati Mikati* (1997): Landau-Kleffner syndrome: consistent response to repeated intravenous γ -globulin doses: a case report. In: *Epilepsia*. Philadelphia: Raven Publishers, 38 Nr. 4, S. 489–494
- Gallagher, Siobhan; Weiss, Shelly; Oram Cardy Janis; Humphries Tom; Harman Karen E. & Menascu Shay* (2006): Efficacy of very high dose steroid treatment in a case of Landau-Kleffner syndrome. In: *Developmental medicine and child neurology*. Cambridge University Press, 48 Nr. 9, S. 766–769
- Genton, Pierce & Guerrini, Renzo* (1993): What Differentiates Landau-Kleffner Syndrome From the Syndrome of Continuous Spikes and Waves During Slow Sleep? In: *Archives of Neurology*. Berlin: JAMA & Archives, 50 Nr. 10, S. 1008–1009
- Gerard, C.L.; Dugas, M. & Sagar D.* (1991): Speech therapy in Landau and Kleffner Syndrome. In: *Martins, Isabel P.; Castro-Caldas, Alexandre; Van Dongen, Hugo R. & Van Hout, Anne* (Hrsg.) *Acquired Aphasia in Children Acquisition and Breakdown of Language in the Developing Brain*. Dordrecht: Kluwer Academic Publisher, Nr. 1, S. 279–290
- Grimm, Hannelore* (1999): *Störungen der Sprachentwicklung*. Göttingen: Hogrefe
- Hauser, Erwin* (1996): *Kinder mit Epilepsien*. Lengerich: Pabst Science Publishers
- Hirsch, Edouard; Marescaux, Christian; Maquet Pierre; Metz-Lutz Marie-Noelle; Kiekmann Michele; Salmon E.; Franck G. & Kurtz D.* (1990): Landau-Kleffner syndrome: a clinical and EEG study of five cases. In: *Epilepsia*. New York: Raven Press, Ltd, 31 Nr. 6, S. 756–767
- Huber, Walter; Poeck, Klaus & Springer Luise* (2006): *Klinik und Rehabilitation der Aphasie*.
- Huber, Walter; Poeck, Klaus; Weniger Dorothea & Willmes Klaus* (1983): *Aachener Aphasie-Test*. Göttingen: Verlag für Psychologie Hogrefe
- Kleffner, Frank R. & Landau, William M.* (2009): The Landau-Kleffner syndrome. In: *Epilepsia*. New York: Raven Press, Ltd, 50, S. 3
- Kraft, Elisabeth & Zorowka, Patrick* (1990): Diagnose und Differentialdiagnose beim Landau-Kleffner-Syndrom. In: *Sprache, Stimme, Gehör*. Stuttgart: Georg Thieme Verlag, 14 Nr. 2, S. 81–84
- Landau, William M. & Kleffner, Frank R.* (1957): Syndrome of acquired aphasia with convulsive disorder in children. In: *Neurology*; Saint Paul: AAN Enterprises, 7 Nr. 8, S. 523–530

- Landau, William M.* (1992): Landau-Kleffner syndrome: An eponymic badge of ignorance. In: Archives of Neurology. Berlin: JAMA & Archives, 49 Nr. 4, S. 353
- Leischner, Anton* (1987): Aphasien und Sprachentwicklungsstörungen: Klinik und Behandlung. Stuttgart: Georg Thieme Verlag
- Lerman, Pinchas; Lerman-Sagie, Tally & Kivity Sara* (1991): Effect of early corticosteroid therapy for Landau-Kleffner syndrome. In: Developmental Medicine & Child Neurology. John Wiley & Sons, 33 Nr. 3, S. 257–260
- Levelt, Willem J.M.* (1989): Hochleistung in Millisekunden-Sprechen und Sprache verstehen. In: Universitas. Wien: Austria Berufsverband für Dolmetschen und Übersetzen, 44, S. 61–77
- Lidzba, K. & Krügeloh-Mann, I.* (2005): Development and lateralization of language in the presence of early brain lesions. In: Developmental Medicine and Child Neurology. Cambridge Univ. Press. 47 Nr. 11, S. 724–724
- Lutz, Luise* (2004): Das Schweigen verstehen: Über Aphasie. Berlin: Springer
- Mantovani, John F. & Landau, William M.* (1980): Acquired aphasia with convulsive disorder: Course and prognosis. In: Neurology. Saint Paul: AAN Enterprises, 30 Nr. 5, S. 524–529
- Maquet, Pierre; Hirsch, Edouard; Dive D.; Salmon E.; Marescaux-Christian & Franck G.* (1990): Cerebral glucose utilization during sleep in Landau-Kleffner syndrome: a PET study. In: Epilepsia. New York: Raven Press Ltd, 31 Nr. 6, S. 778–783
- Matthes, Ansgar & Schneble, Hansjörg* (1999): Epilepsien. Diagnostik und Therapie für Klinik und Praxis. Stuttgart: Georg Thieme Verlag
- Metz-Lutz, Marie-Noelle; Seegmüller, Caroline; Kleitz Catherine; de Saint Martin Anne; Hirsch Edouard & Marescaux Christian* (1999): Landau-Kleffner syndrome: a rare childhood epileptic aphasia. In: Journal of Neurolinguistics. Amsterdam: Elsevier, 12 Nr. 3-4, S. 167–179
- Paquier, Philippe F.; Van Dongen, Hugo R. & Loonen M. Christa B.* (1992): The Landau-Kleffner Syndrome or 'Acquired Aphasia With Convulsive Disorder' Long-term Follow-up of Six Children and a Review of the Recent Literature. In: Archives of Neurology. Berlin: JAMA & Archives, 49 Nr. 4, S. 354–359
- Rapin, Isabelle; Mattis, Steven; Rowan A. James & Golden Gerald G.* (1977): Verbal auditory agnosia in children. In: Developmental Medicine & Child Neurology. John Wiley & Sons, 19 Nr. 2, S. 192–207
- Remschmidt, Helmut & Schmidt, Martin H.* (1985a): Kinder-und Jugendpsychiatrie in Klinik und Praxis, Bd II: Entwicklungsstörungen, organisch bedingte Störungen, Psychosen, Begutachtung. Stuttgart: Georg Thieme Verlag
- Remschmidt, Helmut & Schmidt, Martin H.* (1985b): Kinder-und Jugendpsychiatrie in Klinik und Praxis, Bd III: Alterstypische, reaktive und neurotische Störungen. Stuttgart: Georg Thieme Verlag

- Rothenberger, Angelika* (1986): Aphasie bei Kindern. Fortschritte der Neurologie, Psychiatrie; Stuttgart: Georg Thieme Verlag, 54 Nr. 3, S. 92–98
- Rother, Angelika* (2001): Das Landau-Kleffner-Syndrom. In: Aphasie und verwandte Gebiete. 1, S. 19–27
- Rother, Angelika* (2005a): Kindliche Aphasien. In: Logos Interdisziplinär. Elsevier, 2, S. 90–92
- Rother, Angelika* (2005b): Logopädische Therapie des Landau-Kleffner-Syndroms-ein Überblick. In: Logopädieforum. Idstein: Schulz-Kirchner-Verlag, 4 Nr. 19, S. 28–32
- Sawhney, Inder Mohan Singh; Suresh, N.; Dhand UK & Chopra JS* (2007): Acquired aphasia with epilepsy–Landau-Kleffner syndrome. In: Epilepsia. New York: Raven Press, Ltd, 29 Nr. 3, S. 283–287
- Schaner-Wolles, Chris & Rausch, Philip* (2010): Neurolinguistik. In: Wie Sprache funktioniert. Einführung in die Linguistik für Pädagogen und Pädagoginnen. Baltmannsweiler: Schneider Verlag Hohengehren
- Schmid, Ulrich* (1988): Das Landau-Kleffner-Syndrom: Ein Beitrag zur Differentialdiagnose kindlicher Aphasien. In: Der Kinderarzt. Lübeck: Hansisches Verlagskontor, 19, S. 1582–1587
- Stadler, Hans* (2006): Das Schädel-Hirn-Trauma unter medizinischem und pädagogischem Aspekt. In: Kallenbach, Kurt (Hrsg.) Körperbehinderungen: Schädigungsaspekte, psychosoziale Auswirkungen und pädagogisch rehabilitative Massnahmen. Bad Heilbrunn: Klinkhardt, 2, S. 91–108
- Suchodoletz, Waldemar* (2001): Hirnorganische Repräsentationen von Sprache und Sprachentwicklungsstörungen. In: Suchodoletz, Waldemar (Hrsg.) Sprachentwicklungsstörung und Gehirn. Stuttgart: Kohlhammer, 1, S. 27–69
- Tassinari, Carlo A.; Rubboli, Guido; Volpi Lilia; Billard Catherine & Bureau Michelle* (2001): Electrical status epilepticus during slow sleep (ESES or CSWS) including acquired epileptic aphasia (Landau-Kleffner syndrome). In: Epileptic syndromes in infancy, childhood and adolescence. London: John Libbey Eurotext Ltd., S. 295–313
- Tesak, Jürgen* (2006): Einführung in die Aphasologie. Stuttgart: Georg Thieme Verlag
- Tesak, Jürgen* (2007): Aphasie: Sprachstörung nach Schlaganfall oder Schädel-hirn-trauma: Ein Ratgeber für Angehörige und medizinische Fachberufe. Idstein: Schulz-Kirchner Verlag
- UCB, GmbH*: Online: www.epilepsie-gut-behandeln.de – Zugriff am 27.06.2010
- Van Dongen, Hugo R.; Loonen, M. Christa B. & Van Dongen Krijn J.* (1985): Anatomical basis for acquired fluent aphasia in children. In: Annals of Neurology. 17 Nr. 3, S. 306–309
- Volume, 2010, ICD-10-GM*: DIMDI veröffentlicht Vorabversionen von OPS Version 2010 und ICD-10-GM 2010.

- Welling, Alfons* (2006): Einführung in die Sprachbehindertenpädagogik. München: Reinhardt
- Wendlandt, Wolfgang* (2006): Sprachstörungen im Kindesalter: Materialien zur Früherkennung und Beratung. Stuttgart: Georg Thieme Verlag
- Wirth, Günter* (1994): Sprachstörungen, Sprechstörungen, kindliche Hörstörungen: Lehrbuch für Ärzte, Logopäden und Sprachheilpädagogen. Köln: Deutscher Ärzteverlag
- Woods, Bryan T. & Teuber, Hans-Lukas* (1978): Changing patterns of childhood aphasia. In: *Annals of Neurology*. 3 Nr. 3, S. 273–280
- Woods, Bryan T. & Carey, Susan* (1979): Language deficits after apparent clinical recovery from childhood aphasia. In: *Annals of Neurology*. 6 Nr. 5, S. 405–409

7 Anhang

7.1 Zusammenfassung

Beim Landau-Kleffner-Syndrom (LKS) handelt es sich um eine Erkrankung, die ausschließlich im Kindesalter auftritt, allerdings kann ein eindeutiger Krankheitsbeginn nicht genau definiert werden.

Die klassische Definition geht von einer normalen Sprachentwicklung beim Kind aus, das dann plötzlich oder innerhalb von Monaten die rezeptiven und produktiven Sprachfähigkeiten verliert. Diese sprachlichen Störungen sind mit einem auffälligen epilepsietypischen EEG-Befund und möglichen epileptischen Anfällen verbunden. Die intellektuellen Fähigkeiten bleiben meist erhalten. Neuere Untersuchungen haben dem Krankheitsbild des LKS Verhaltensstörungen und psychomotorische Störungen hinzugefügt. Der ätiologische Hintergrund der Erkrankung ist bis zum heutigen Wissensstand noch nicht eindeutig geklärt worden. In aktueller Zeit werden aber vermehrt metabolische Veränderungen im Gehirn als mögliche Ursache für das LKS diskutiert. Der Verlauf der aphasischen Störungen und der EEG-Veränderungen ist durch Schwankungen gekennzeichnet. Die Prognose hinsichtlich der aphasischen Störungen beim LKS ist komplexer, während die Anfälle und die EEG-Veränderungen mit der Zeit sistieren. Bis heute sind noch keine einheitlichen Therapiekonzepte für das LKS beschrieben worden.

Die Aphasie im Kindesalter anderer Ätiologien weist bezüglich ihres Charakters Unterschiede zu der Aphasie beim LKS auf. Beide Aphasien sind durch ihr heterogenes Symptombild gekennzeichnet. Obwohl in der Literatur immer wieder Zuordnungen zu Aphasiesyndromen bei Erwachsenen erfolgen, ist eine einheitliche Zuordnung der Aphasien im Kindesalter und auch der Aphasie beim LKS zu ungenau. Daraus ergibt sich eine dringende Forderung, die aphasischen Defizite bei Aphasien im Kindesalter und beim LKS genauer zu untersuchen.

7.2 Abstract

The Landau-Kleffner-Syndrome (LKS) is a disease that only occurs in childhood. However, the specific disease's onset can not be clearly defined. The classic definition emanates from a child's normal language development, which suddenly or within months loses his/her receptive and productive language skills. These linguistic deficits are connected to a highly abnormal electroencephalogram (EEG) and possible seizures. In most of the cases the intellectual skills remain. Current analyses regarding this pediatric syndrome have added abnormal behaviour and psychomotor disturbances to the symptoms of the disease. The etiological background of this disease has not been fully investigated yet, currently investigators more and more discuss metabolic brain abnormalities as possible causes.

The process of the language disturbances and the EEG-abnormalities are characterized by fluctuations. Regarding the aphasic disorders of the LKS, the prognosis is more complex whereas the seizures and the abnormal EEG-abnormalities suspend by and by. To date no consistent therapy concept for the LKS has been described.

Childhood aphasia of different etiologies concerning its characteristics shows differences to the aphasia of the LKS. Both aphasias are labelled by heterogenic clinical features. Although in literature classifications to aphasia syndromes of adults are made a consistent classification of childhood aphasia and aphasia in the LKS is too vague.

Consequently it is indispensable that further investigation is made, regarding childhood aphasia and aphasia in the LKS.

7.3 Curriculum Vitae

CARMEN ABBREDERIS

Persönliche Information

Geburtsdatum	10. Juli 1986
Geburtsort	in Feldkirch, Vorarlberg
Nationalität	Österreich

Ausbildung

1992 - 1996	Volksschule, Rankweil
1996 - 2000	Bundesrealgymnasium, Feldkirch
2000 - 2005	Höhere Lehranstalt für wirtschaftliche Berufe Rankweil, Matura mit gutem Erfolg
Seit 02/2006	Diplomstudium Sprachwissenschaft, Universität Wien Schwerpunkt: Psycho-, Patho- und Neurolinguistik

Berufserfahrung

Sommer 2007	logopädisches Praktikum neurologische Abteilung, Landeskrankenhaus Rankweil
02/2009	logopädisches Praktikum Schulheim Mäder/Vorarlberg
Sommer 2009	sozial-pädagogisches Praktikum Lebenshilfe Vorarlberg

Kenntnisse/Qualifikationen

Sprachkenntnisse	Deutsch (Muttersprache), Englisch (C1) Französisch (B1), Spanisch (Grundkenntnisse), Kleines Latein
Linguistik	Neurolinguistik, Patholinguistik, Erstspracherwerb
Informatik	gute Anwenderkenntnisse in Microsoft Office und LaTeX