

Aus dem Städtischen Kindersanatorium „Wiesengrund“, Berlin
(Ärztlicher Direktor: Dr. GERHARDT NISSEN)

Zum frühkindlichen Autismus

Kasuistische Mitteilung *

Von
G. NISSEN

Mit 2 Textabbildungen

(Eingegangen am 9. August 1963)

KANNER und ASPELGER machten fast zur gleichen Zeit (1943/44) auf Krankheitsbilder aufmerksam, die als „Early Infantile Autism“ oder „Autistische Psychopathie“ ein ähnliches, aber nicht in allen Punkten übereinstimmendes psychopathologisches Bild bieten. KANNER und L. BENDER sahen das autistische Syndrom überwiegend bei der kindlichen Schizophrenie. ASPELGER hingegen ordnet die meisten Fälle der psychopathischen Anlage zu; er sah nur bei zwei von mehreren hundert Fällen eine Psychose auftreten. Es ist wahrscheinlich, daß die unterschiedliche Einordnung teilweise auf den unterschiedlichen Gebrauch der Schizophreniediagnose in Europa und Amerika zurückzuführen ist. VAN KREVELEN sah autistische Verhaltensweisen bei Kindern mit cerebralen Schädigungen (Schwachsinn, postencephalitische Zustandsbilder) und spricht von einem „Autismus infantum“. Die Hellersche Demenz ist regelmäßig von autistischen Verhaltensweisen begleitet. Schließlich gibt es leichtere Formen autistischen (bzw. „sekundär-narzißtischen“) Verhaltens auch bei Kindern mit unterschiedlich strukturierten Neurosen.

Das psychopathologische Bild des frühkindlichen Autismus läßt allein keine Rückschlüsse auf die Art der zugrundeliegenden Ursache zu. Auch KANNER, der zunächst die Ursache des von ihm beschriebenen Krankheitsbildes ausschließlich auf chronische Frustrierungen (Mangel an Mütterlichkeit und Gefühlswärme und dadurch bedingte Vereinsamung des Kindes) zurückführte, ist von der Ausschließlichkeit seines milieutherapeutischen Standpunktes inzwischen abgerückt (ASPELGER). Auch er ist der Ansicht, daß es sich nicht um ein einheitliches Krankheitsgeschehen, sondern um eine Störung mit differenten Ursachen handelt. Es ist daher erforderlich, in jedem der seltenen Fälle von frühkindlichem Autismus neben der psychiatrischen eine eingehende klinisch-neurologische Untersuchung durchzuführen. Nur dadurch kann verhindert

* Der Fall wurde in der Städtischen Nervenklinik Bremen (Direktor: Prof. Dr. H. SCHULTE) beobachtet.

werden, daß anlagebedingte Störungen oder hirnorganische Schädigungen übersehen und dann zeitraubende psychotherapeutische Behandlungen der „eindeutig psychogen“ anmutenden autistischen Verhaltensauffälligkeit durchgeführt werden; einfache heilpädagogische Maßnahmen bringen in solchen Fällen oft gleichwertige Erfolge.

Wir berichten nachstehend über ein Kind, das wie die Mutter und der Vater der Mutter neben einer schweren autistischen Verhaltensstörung und einer doppelseitigen Klinodaktylie eine erhebliche kugelförmige Ausweitung des dritten Hirnventrikels aufweist.

Der 4;4 Jahre alte Knabe befand sich mehrere Monate zur Diagnostik und Behandlung in der Nervenklinik. In einer anderen Klinik war ein cerebrales Anfallsleiden angenommen und eine entsprechende Therapie ohne Erfolg durchgeführt worden. Der einweisende Kollege dachte auf Grund der Vorgeschichte an das Vorliegen einer hirntraumatischen Demenz. Die vertiefte Anamneseerhebung und die Ergebnisse der neurologischen und psychopathologischen Untersuchungen ergaben jedoch keine Anhaltspunkte für ein Anfallsleiden, einen Schwachsinn oder eine Demenz.

Vorgeschichte und Symptome. Nach Angaben der Mutter verliefen Schwangerschaft und Geburt normal. Erstes Kind. Geburtsgewicht 3500 g bei 51 cm Körperlänge. Vier Monate Brustnahrung. Im Alter von 2 Monaten wegen Magenpfortnerkrampf 7 Wochen im Krankenhaus. Sitzen mit 6 Monaten, Laufen mit 14 Monaten, Sprechbeginn mit 2 Jahren. Mit 1½ Jahren Sturz in ein 2 m tiefes Kellerloch. Es bestand ein Hämatom an der Stirn. Keine Bewußtseinsstörung, kein Erbrechen, keine Übelkeit. Keine Brückensymptome zum jetzigen Krankheitsbild.

Die *seelisch-geistige Entwicklung* sei zunächst völlig ungestört verlaufen. Im Alter von 3 Jahren sei eine Stagnation und dann eine Regression in der Gesamtentwicklung eingetreten. Der Junge habe sich zurückgezogen und von der An- oder Abwesenheit der Eltern keine erkennbare Notiz mehr genommen. Er blickte meist unbeteiligt und brachte neben verständlichen manchmal auch unverständliche Wörter vor. An ihn gerichtete Aufforderungen verstand er zwar, er kam ihnen aber nur gelegentlich und scheinbar zufällig nach. Er sprach am meisten mit der Mutter, mit dem Vater mehr als mit einer Tante, mit Fremden überhaupt nicht. Der Appetit war schlecht. Das Kind stocherte mit seinem Löffel im Essen herum und erklärte häufig: „schmeckt bitter“, wenn es seinen Teller zurückschob.

Der einweisende Fachkollege wies bereits auf die Kardinalsymptome, die „ganz ungewöhnlichen Kontaktchwierigkeiten“ und den „höchstgradigen allgemeinen Verhaltensmangel“ hin und dachte neben einer hirnorganischen Demenz auch an periodische Dämmerzustände bei einer psychomotorischen Epilepsie. Der Junge war bereits vor der Einweisung zu uns wegen der psychischen Veränderungen und der motorischen Unruhe zweimal in einer auswärtigen Kinderklinik 4 bzw. 6 Wochen untersucht worden. Beim ersten Aufenthalt verweigerte er die Nahrung, es trat ein acetonämisches Erbrechen ein. Nach einem dort angefertigten Hirnstrombild wurde der Verdacht auf ein cerebrales Anfallsleiden ausgesprochen, das einen Teil der psychischen Auffälligkeiten zu erklären schien. Bei der zweiten Aufnahme im Kinderkrankenhaus wurde vermerkt, daß keine wesentliche Besserung durch die krampfhemmende Medikation eingetreten sei. Über das psychische Verhalten findet sich die Eintragung: „Während der ersten 2 Wochen sprach das Kind überhaupt nicht,

später begann es mit anderen Kindern zu reden. Es blieben Kontaktsschwierigkeiten bestehen. Das Kind spielte jedoch auffallend gut und ausdauernd allein.“

Eltern und Großeltern. Die Mutter war bei der Geburt des Kindes 36 Jahre alt. Sie ist Volksdeutsche und war 10 Jahre in Rußland zur Zwangsarbeit. Sie hat außer einer Brucellose und Malaria keine wesentlichen Krankheiten durchgemacht, insbesondere nicht unter psychischen Verstimmungen oder an schubweise auftretenden geistigen Störungen gelitten. Psychopathologisch bietet die blasses, ernste und wortkarge Frau ein sehr auffälliges Verhalten. Sie zeigt nur wenig Initiative und Spontaneität. Ihr Gesichtsausdruck ist gleichbleibend unbewegt, die Sprache ist leise und monoton. Wenn Sie nicht gefragt wird, spricht sie nicht. Ein längeres Schweigen erträgt sie, ohne Reaktionen zu zeigen. Sie kommt nicht in die Sprechstunde, sondern muß zu Unterredungen geholt oder bestellt werden. Gegen die Diagnose eines schizophrenen Restzustandes spricht neben der Anamnese und dem vollständigen Fehlen formaler oder inhaltlicher Denkstörungen vor allem die Tatsache, daß ihr Vater ebenfalls ein solcher „Einzelgänger“ wie sie selbst — und ihr Sohn — sei. In der Verwandtschaft heiße es, sie habe den gleichen Charakter wie der Vater. Er sei ein stiller und zurückhaltender Mann, der keine Geselligkeiten liebt und zurückgezogen lebe. Ihre Mutter habe sehr unter dem kontaktarmen Wesen des Vaters gelitten.

Psychisches Verhalten des Kindes. Auffallend fröhreife, erwachsenhaft-ernste Gesichtszüge („Prinzengesicht“) mit scharfer Nasen-Lippenfalte. Die Stirn wird oft grüblerisch gerunzelt, die Mundpartie häufiger rüsselartig vorgeschoben, oder es werden ticartig-schmatzende Mundbewegungen ausgeführt. Tagsüber sitzt er meist in seinem Bett und spielt mit mitgebrachtem Spielzeug, er kann mit Lego-Bausteinen geschickt bauen. Er läßt es nicht zu, daß ein Kind auch nur vorübergehend ein von ihm nicht benutztes Spielzeug anfaßt, und schreit oft schon laut, wenn sich jemand anscheinend in dieser Absicht seinem Bett nähert. Obgleich er meist mit gesenktem Kopf sitzt und nur kurze orientierende Blicke um sich wirft, ist ihm die aktuelle Situation im Zimmer jederzeit gegenwärtig. Er kennt die Namen der Kinder, ohne sie zu nennen und ist über deren Stellung in der Gemeinschaft genau unterrichtet und versteht es geschickt, dieses auszunutzen. Er unterbricht seine Tätigkeit häufiger durch sinnendes Vorsichthinschauen und Verweilen oder durch Grimassieren. Wenn er angesprochen wurde, reagierte er anfangs auch auf mehrfache Namensnennung überhaupt nicht; jetzt antwortet er häufig mit einem ablehnenden Laut, einer unverständlichen Silbe, manchmal auch mit einer realitätsgerechten Antwort. Wenn er sinnvoll antwortet, ist die Klanggestalt des gesprochenen Wortes oft eigentlich verzerrt und schwer verständlich. Auch nach längerem Zuspruch und nach einleitenden spielerischen Hantierungen war er anfangs nicht dazu zu bewegen, die Hand zu reichen. Jetzt geschieht dies durch Anlegen der gestreckten Hand an die des Begrüßenden. Als durchgehende und bisher nicht veränderte Verhaltensauffälligkeit ist geblieben, daß er kaum jemals seinen Partner ansieht oder gar betrachtet. Setzt man sich ihm direkt gegenüber, wendet er den Kopf ab und kann längere Zeit in dieser Stellung verharren.

Klinische Untersuchung. 4;4 Jahre alter, blasser und zarter Junge von altersentsprechender Körperentwicklung (110 cm Größe, 15 kg Körpergewicht bei einem statistischen Mittelwert von 106 cm und 17,4 kg). Als auffallendster körperlicher Befund ergibt sich beim Kind, bei der Mutter und bei dem Vater der Mutter eine deutlich ausgebildete Klinodaktylie beiderseits. Bei den anderen Familienmitgliedern sind Handanomalien nicht bekannt. Die körperlichen und neurologischen Untersuchungen ergaben sonst keinen wesentlichen pathologischen Befund.

Laboruntersuchungen. Blutsenkungsgeschwindigkeit, Blutbild und Ausstrich, Urin und Sediment: Ergebnisse im Bereich der Norm. Luesspezifische Reaktionen

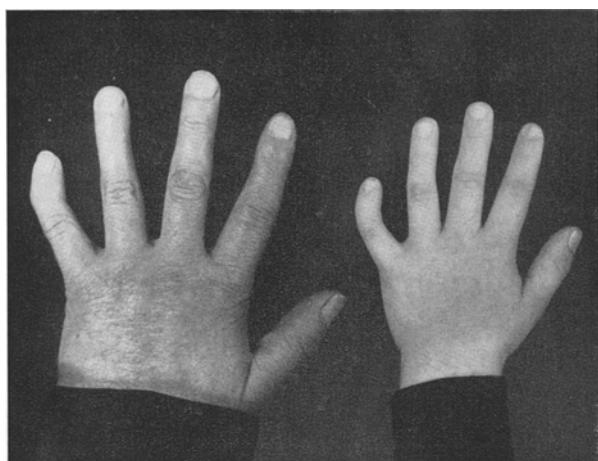


Abb. 1. Klinodaktylie Sohn und Mutter (ebenfalls beim Vater der Mutter vorhanden)

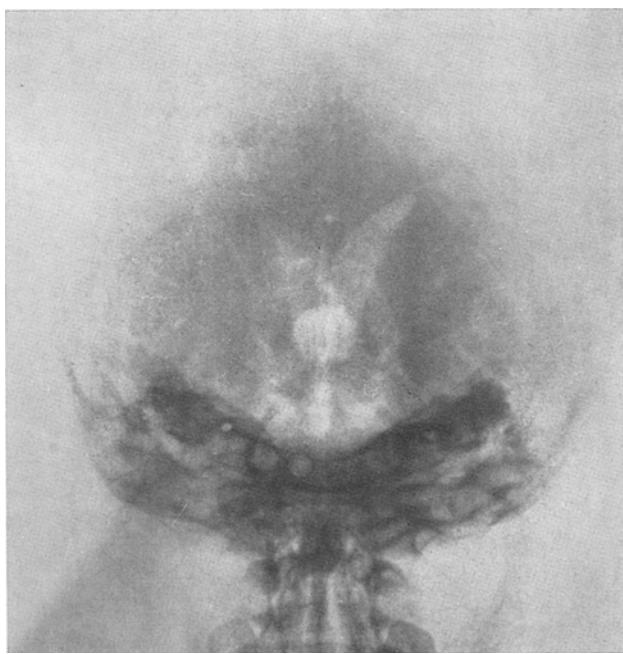


Abb. 2. PEG des Kindes (Hinterhauptslage)

im Blut und Liquor negativ. Toxoplasmose: Sabin-Feldman und KBR negativ. Liquor: regelrechte Zell-, Eiweiß-, Zucker- und Mastixwerte. EEG: „Keinerlei Hinweise auf eine erhöhte cerebrale Krampfbereitschaft“.

Röntgenuntersuchungen. Die Übersichtsaufnahmen der Hände des Kindes und der Mutter zeigen eine Abknickung des li., weniger des re. Kleinfingers in der Mittelphalanx, die hypoplastisch angelegt ist.

Die Übersichtsaufnahmen des Schädels zeigen keinen krankhaften Befund.

Im *Pneumencephalogramm* stellt sich nach Sauerstoff-Füllung in Presuren-Narkose das Ventrikelsystem gut gefüllt dar. Die Seitenventrikel sind nach Form, Lage und Größe nicht sicher auffällig. Der 3. Ventrikel zeigt eine erhebliche kugelförmige Erweiterung; er projiziert sich teilweise über die unteren Abschnitte der beiden Vorderhörner.

Krankheitsverlauf. Während des klinischen Aufenthaltes unter heilpädagogischer Behandlung und besonders intensiver pflegerischer Zuwendung trat ein deutlicher Entwicklungsfortschritt mit Besserung des psychopathologischen Zustandsbildes ein. Der Junge sprach spontan in sinnvollen Sätzen, deutliche Artikulation. Er nahm im Krankenzimmer unter Gleichaltrigen und Älteren eine anerkannte Stellung ein. Er beteiligte sich lebhaft an gemeinsamen Spielen und bewies dabei und beim Basteln seine Geschicklichkeit und zeigte altersentsprechende Intelligenzleistungen. Auch nach dem Abbau der milieubedingten Pseudo-Debilität blieben die autistischen Wesensmerkmale im Sinne **ASPERGERS** unverändert bestehen.

Die Berechtigung zur Schilderung des vorstehenden Falles leitet sich weniger von den gebotenen psychopathologischen Besonderheiten als vom Auftreten des autistischen Syndroms von ähnlichem Schweregrad in der Ascendenz bei einer gleichzeitig bestehenden familiären Handanomalie ab. Die Klinodaktylie könnte als zufälliger Nebenbefund bei einem psychopathischen Autismus angesehen werden. Es bleibt aber bemerkenswert, daß die Handanomalien nur bei den Familienmitgliedern beobachtet wurden, die gleichzeitig eine schwere autistische Verhaltensstörung boten.

Nach Angaben von **FANCONI** bestehen zwischen ererbten Anomalien der Handkonfiguration und dem diencephal-hypophysären System enge Beziehungen. Die Klinodaktylie wird dabei ausdrücklich erwähnt. Die Pneumencephalographie der Mutter und des Großvaters des Kindes mußte mangels ausreichender ärztlicher Indikation unterbleiben. Es konnte somit leider nicht geklärt werden, ob auch bei ihnen neben der Klinodaktylie und der autistischen Charakterstörung eine Ventrikelanomalie besteht.

Zusammenfassung

Falldarstellung eines bei der Klinikaufnahme 4;4 Jahre alten Knaben mit einem familiären Autismus. Ein idiopathischer Demenzprozeß (**HELLER**) konnte nach dem psychopathologischen Befund und dem Verlauf eindeutig ausgeschlossen werden. Neben dem Jungen bieten die Mutter des Jungen und der Vater der Mutter ein sehr ähnliches autistisches Zustandsbild. Alle diese Familienmitglieder weisen eine Klinodaktylie auf.

Bei dem Kind wurde eine erhebliche kugelförmige Erweiterung des 3. Hirnventrikels festgestellt. Bei der Mutter und dem Großvater konnte keine Pneumencephalographie durchgeführt werden.

Bei den engen Beziehungen von ererbten Fingeranomalien zu dem diencephal-hypophysären System (FANCONI) wird zur Diskussion gestellt, ob die drei Symptome (bzw. Anomalien): Autismus, Klinodaktylie und Ventrikelerweiterung ein ererbtes, sich einander bedingendes Syndrom darstellen oder ob es sich lediglich um ein zufälliges Zusammentreffen von untereinander unabhängigen Störungen bzw. Anomalien handelt.

Literatur

- ASPERGER, H.: Heilpädagogik. Wien: Springer 1952.
— Autistisches Verhalten im Kindesalter. In: Jahrbuch für Jugendpsychiatrie und ihre Grenzgebiete. Hrsg. v. W. VILLINGER, S. 177—205. Bern u. Stuttgart: Huber 1960.
- BOSCH, G.: Der Frühkindliche Autismus. Monographien aus dem Ges.-Gebiet der Neurol. und Psychiatrie, Heft 96. Berlin, Göttingen, Heidelberg: Springer 1962.
- KANNER, L.: Child Psychiatry. Springfield, Ill.: Thomas 1948.
- KREVELEN, A. VAN: Early infantile autism. Z. Kinderpsychiat. **25**, 108 (1958).
— Autismus infantum. Z. Kinderpsychiat. **27**, 97 (1960).
- NISSEN, G.: Kindlicher Autismus — ein Syndrom, keine nosologische Einheit. Bremer Ärzteblatt **4**, 35—37 (1963).
- ROBINSON, J. F.: The psychosis of early childhood. Amer. J. Orthopsychiat. **31**, 536—550 (1961).
- STOCKERT, F. G. VON: Psychosen im Kindesalter. In: Jahrbuch für Jugendpsychiatrie und ihre Grenzgebiete. Hrsg. v. W. VILLINGER. Stuttgart: 1956.
- STUTTE, H.: Psychosen im Kindesalter und in der Pubertät. Med. Klin. **13**, 526—529 (1963).
- TRAMER, M.: Lehrbuch der Kinderpsychiatrie, 3. Aufl. Basel: Benno Schwabe u. Co. 1949.
- VILLINGER, W.: Zum Problem der Kinder-Schizophrenie nebst Differentialdiagnose und Prognose. Wien. med. Wschr. **109**, 295—300 (1959).

Dr. G. NISSEN,
1 Berlin 28, Frohnauer Str. 74—80