



universität
wien

MASTERARBEIT / MASTER'S THESIS

Titel der Masterarbeit / Title of the Master's Thesis

„Auswirkungen von Epilepsie und ESES auf das kindliche
Sprachsystem“

verfasst von / submitted by

Mag. Sabine Sommer-Lolei

angestrebter akademischer Grad / in partial fulfilment of the requirements for the degree of
Master of Arts (MA)

Wien, 2019 / Vienna 2019

Studienkennzahl lt. Studienblatt /
degree programme code as it appears on
the student record sheet:

A 066 867

Studienrichtung lt. Studienblatt /
degree programme as it appears on
the student record sheet:

Allgemeine Linguistik: Grammatiktheorie und
kognitive Sprachwissenschaft

Betreut von / Supervisor:

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

Für meine Familie

Danksagung

Zunächst möchte ich meinem Sohn Ralph danken, der mich mit unvergleichlicher Geduld, Rücksichtnahme und Liebe durch diesen Entstehungsprozess begleitet hat. Ich danke ihm für seine Fragen und Anmerkungen und auch dafür, dass er sich manchmal über mich gewundert hat, für die vielen Stunden, die wir draußen verbrachten und für sein grenzenloses Verständnis mir und meiner Arbeit gegenüber. Ich danke ihm selbst dafür, dass er mittlerweile damit beginnt meine dialektale Ausdrucksweise auf grammatikalische Fehler hin zu analysieren.

In besonderer und tief verbundener Weise möchte ich meinem Lebensmenschen Markus danken, dessen Liebe und Hingabe mich in der abschließenden Phase dieser Arbeit geradezu beseelt haben. Du motivierst mich in einem Ausmaß, das ich nicht beschreiben kann. Du ermutigst mich dazu meine Perspektive zu verändern, um die Dinge aus einem anderen Blickwinkel zu betrachten. Ich danke Dir, dass Du mich gefunden hast.

Ich danke meiner geliebten und einzigartigen Familie. Insbesondere meinen Eltern, Johann und Renate, die mich in jeder Hinsicht und zu jeder Zeit vollkommen unterstützen. Ohne Euch wäre ich, weder was noch wie ich heute bin.

Bei meiner Schwester Karin bedanke ich mich aus tiefstem Herzen, dass sie immerzu an meiner Seite und für mich da ist, mir zuhört auch wenn sie es schon nicht mehr hören kann, sich mit Dingen auseinandersetzt, die mit Zahlen nichts zu tun haben, mich kulinarisch bestens versorgt, ich mich zu jeder Tages- und Nachtzeit mit ihr austauschen kann und dass sie ehrlich sagt, wenn es Zeit für einen Themenwechsel ist. Du hast mir die ganze Zeit über Rückhalt und Zuversicht gegeben, mich wann immer es nötig war, erheitert und hast mich und mein Ziel wieder in den Fokus gerückt, wenn ich drohte es aus den Augen zu verlieren. Dafür, dass dir all das nicht bewusst ist, weil es für Dich selbstverständlich ist, war und bin ich Dir unglaublich dankbar. Du bist die beste Schwester, die man nur haben kann!

Überdies gilt mein herzlicher Dank meiner Nichte Isabell, die mich speziell zu Prüfungszeiten und in der Abschlussphase mit veganen Cupcakes, Muffins und Eis versorgte, und das mittlerweile richtig perfektioniert hat.

Für seine Leichtigkeit und seinen Frohsinn, den er selbst beim Zubereiten von Espresso an den Tag legt, danke ich meinem lieben Neffen Vincent. Außerdem dafür, dass ich von ihm lernen darf, was es bedeutet, sich auf das Wesentliche zu beschränken.

Meinem Schwager Peter danke ich für die genaue Lektüre des englischen Abstracts und seine wertvollen Tipps, Kommentare und Anmerkungen. Überdies auch dafür, dass er das Abkommen, das er zu Beginn meiner Studienzeit mit mir getroffen hatte, bei diesem Studium fortsetzte, obwohl er bereits wusste, worauf er sich damit einlassen würde.

Danken möchte ich auch Maximilian Pachernigg, der mir bei der Modifikation der Grafiken und Bilder für diese Arbeit sehr behilflich war und mir in diesen vielen Jahren ein treuer Freund und Weggefährte gewesen ist. Danke, dass Du immer für mich da warst und an mich und meinen Weg geglaubt hast, auch wenn Dir dieses Terrain mehr als fremd war.

Meine große Dankbarkeit geht an dieser Stelle an meine Betreuerin Chris Schaner-Wolles, die mich von Anfang an dazu anhielt auf das Wesentliche zu fokussieren, für meine Anliegen da war, und in der viel zu langen Zeit über alle Maßen geduldig mit mir war. Außerdem danke ich ihr dafür, dass sie die klinische Linguistik in mein Leben gebracht und mir somit meinen weiteren Weg offenbart hat.

Überdies gilt mein wärmster Dank meinem lieben Mentor Ulli Dressler. Der mich seit Anbeginn meines Studiums laufend fördert und unterstützt, meine Meinung schätzt und mir hilft Zusammenhänge zu erkennen, für die ich blind bin. Für all das und für die vielen Gespräche, die ich mit ihm führen darf, für all seine konstruktiven und wertvollen Anmerkungen und Kommentare, die für mich so unersetzlich sind, danke ich ihm sehr. Hauptsächlich

aber für sein unermessliches Vertrauen in mich und meine Fähigkeiten. Ich freue mich auf die kommenden Jahre und dass ich ihn als Betreuer für meine Dissertation gewinnen konnte.

Besonderer Dank gilt meinem Kollegen und Freund Markus Christiner, der mich motivierte dranzubleiben, mir mit dem besten Beispiel voranging und mir vor Augen führte, was ein Mensch zu leisten imstande ist, sowie meiner langjährigen Kollegin und Freundin Katharina Korecky-Kröll für ihren immerwährenden Beistand, ihre hilfreichen Kommentare, ihre Geduld und Freundschaft.

Meiner Freundin Manuela Rechberger danke ich für unser langes, äußerst hilfreiches Gespräch und dass sie mich darauf aufmerksam gemacht hatte, dass es keine Zeitverschwendung sei, einen Zeitplan zu erstellen.

Zu guter Letzt danke ich meiner lieben Freundin Alexandra, die mir zu jeder Zeit Gehör schenkte, mich aufbaute und mir in jenen Momenten, wo ich an mir gezweifelt habe, neue Zuversicht geben konnte.

Euch allen sowie all jenen Weggefährten, Gutzusprechern, Zuhörern, Ratgebern und Motivatoren, die ich hier nicht erschöpfend nennen kann, danke ich aus ganzem Herzen.

Danke, dass ihr alle Teil meines Lebens seid!

Dies ist erst der Anfang...

INHALTSVERZEICHNIS

<u>ABBILDUNGSVERZEICHNIS</u>	<u>10</u>
<u>TABELLENVERZEICHNIS</u>	<u>11</u>
<u>ABKÜRZUNGSVERZEICHNIS</u>	<u>11</u>
<u>1 EINLEITUNG</u>	<u>13</u>
<u>2 GEHIRN UND SPRACHE</u>	<u>15</u>
2.1 ENTWICKLUNG DES GEHIRNS	15
2.1.1 PRÄNATALE HIRNENTWICKLUNG AB DEM 5. MONAT	15
2.1.2 DAS NEURONALE NETZWERK IN SEINER ENTWICKLUNG	17
2.2 STRUKTUR UND AUFBAU DES GEHIRNS	21
FUNKTION DER LOBI	22
2.3 NEURONALE PLASTIZITÄT	24
2.4 LATERALISATION	25
GESCHLECHTERSPEZIFISCHE UNTERSCHIEDE	26
2.5 SPRACHRELEVANTE AREALE UND VERBINDUNGEN	26
2.5.1 BROCA-AREAL (BA 44/45)	26
2.5.2 WERNICKE-AREAL (BA 22)	27
<u>3 DER NEUROTYPISCHE ERSTSPRACHERWERB</u>	<u>29</u>
3.1 THEORIEN DER ERSTSPRACHERWERBSFORSCHUNG	29
3.2 TENDENZIELLER ERWERBSVERLAUF	30
ENTWICKLUNGSPRINZIPIEN	33
3.3 DER FRÜHKINDLICHE ERWERB DER PHONOLOGIE	34
3.4 PHASEN DES FRÜHKINDLICHEN ERWERBS DER MORPHOLOGIE	35
3.4.1 PRÄMORPHOLOGISCHE PHASE	35
3.4.2 PROTOMORPHOLOGISCHE PHASE	35
3.4.3 MORPHOLOGY PROPER	35
3.5 DER ERWERB DER SYNTAX	36

3.6	DER ERWERB DER MORPHOSYNTAX	37
3.7	DER ERWERB DER WORTBEDEUTUNGEN	38
3.7.1	DER PROZESS DER ETIKETTIERUNG	39
3.7.2	DIE ERWEITERUNG DER WORTBEDEUTUNGEN	40
3.7.3	DER AUFBAU DES SEMANTISCHEN NETZWERKS	41
4	<u>EPILEPSIE</u>	<u>42</u>
4.1	KLASSIFIKATION DER EPILEPSIEN	43
4.2	KLASSIFIKATION DER ANFALLSFORMEN	44
4.3	EPILEPTISCHE ANFÄLLE	45
4.4	ANFALLSBEREITSCHAFT	46
4.5	STATUS EPILEPTICUS	47
4.6	ANFALLSAUSLÖSENDE FAKTOREN	47
4.7	TERMINOLOGIE	49
4.8	EPILEPSIESYNDROME	50
4.8.1	ROLANDO-EPILEPSIE	51
4.8.2	LANDAU-KLEFFNER-SYNDROM	55
4.8.3	CSWS-SYNDROM	60
4.8.4	RASMUSSEN-SYNDROM	63
4.9	VERGLEICH DER EPILEPSIESYNDROME	66
5	<u>AUSWIRKUNGEN AUF DAS SPRACHSYSTEM</u>	<u>69</u>
5.1	ERWORBENE APHASIE IM KINDESALTER	71
5.2	STÖRUNGEN DER SPRACHLICHEN ENTWICKLUNG BEI EPILEPSIE UND ESES	72
5.2.1	SPRACHVERSTÄNDNISSTÖRUNG	74
5.2.2	SPRACHPRODUKTIONSSTÖRUNG	74
5.2.3	WORTFINDUNGSSTÖRUNG	75
5.2.4	PARAPHASIE	75
5.2.5	NEOLOGISMEN	76
5.2.6	VERBAL-AUDITIVE AGNOSIE	76
5.2.7	DYSLALIE	77
5.2.8	ECHOLALIE	77
5.2.9	MUTISMUS	78

5.2.10	STÖRUNGEN DES ARBEITSGEDÄCHTNISSES	78
5.2.11	PROSODISCHE STÖRUNGEN	80
5.2.12	SPRECHAPRAXIE	80
6	<u>THERAPIEFORMEN</u>	81
6.1	MEDIKAMENTÖSE BEHANDLUNG	81
6.1.1	ANTI-KONVULSIVA	81
6.1.2	KORTIKOSTEROIDE	83
6.2	OPERATIVE MAßNAHMEN	84
6.2.1	CALLOSOTOMIE, KORTIKALE RESEKTION, HEMISPHÄREKTOMIE	84
6.2.2	MULTIPLE SUBPIALE TRANSSEKTION	86
6.3	ERNÄHRUNG	86
	KETOGENE DIÄT	86
6.4	KOMPLEMENTÄRMEDIZIN	87
6.4.1	CANNABIS	87
6.4.2	HOMÖOPATHISCHE THERAPIEANSÄTZE	89
6.4.3	WEGE DER ANFALLSKONTROLLE	90
6.5	SPRACHTHERAPEUTISCHE MAßNAHMEN	90
6.5.1	SPRACHTHERAPIE	90
6.5.2	SPRECHTHERAPIE	91
6.5.3	ALTERNATIVE KOMMUNIKATION	92
7	<u>RESÜMEE UND AUSBLICK</u>	94
	<u>LITERATURVERZEICHNIS</u>	97
	<u>ANHANG</u>	104
	ZUSAMMENFASSUNG	104
	ABSTRACT	105

Abbildungsverzeichnis

Abb. 1: Pränatale Hirnentwicklung zwischen dem 5. und 9. Monat	15
Abb. 2: Struktureller Aufbau eines Gehirnneurons eines Neugeborenen und eines Erwachsenen	18
Abb. 3: Darstellung der Neuronen und des Zellwachstums in der Großhirnrinde in den ersten beiden Lebensjahren	19
Abb. 4: Gehirnregionen und -strukturen bei Kindern	21
Abb. 5: Anatomie des Gehirns, Grobparzellierung des Großhirns in Lappen	22
Abb. 6: Die zentralen Furchen der Großhirnrinde	23
Abb. 7: Gehirnaktivierung in der linken und rechten Hemisphäre bei der Verarbeitung auditiver (phonologischer), semantischer, syntaktischer und prosodischer Informationen	25
Abb. 8: Übersicht Brodmann Areale der linken Hemisphäre	27
Abb. 9: Sprachrelevante Areale und Verbindungen	28
Abb. 10: Assoziations-, Projektions- und Kommissurenfasern	28
Abb. 11: Das Erlernen der Wortbedeutungen	39
Abb. 12: Gerüst der Epilepsieklassifikation	43
Abb. 13: Erweiterte Version der 2017er-ILAE Anfallsklassifikation	45
Abb. 14: Schematische Darstellung der Krampfschwelle	48
Abb. 15: Beispiel für Spitzen (<i>Spike</i>) und scharfe Wellen (<i>Sharp wave</i>)	53
Abb. 16: EEG Bild bei Rolando-Epilepsie	53
Abb. 17: Spitzen und Wellen in der EEG Ableitung bei Landau-Kleffner-Syndrom	58
Abb. 18: Nächtliche EEG-Ableitung bei CSWS	61
Abb. 19: Nächtliches EEG in LKS (CSWS)	82
Abb. 20: Schlaf-EEG in LKS nach 1-monatiger Therapie mit einem Antiepileptikum	82
Abb. 21: Gehirn nach Hemisphärektomie	85

Tabellenverzeichnis

Tab. 1:	Überblick über den tendenziellen Spracherwerbsverlauf bis 12 Jahren	32
Tab. 2:	Anfallsauslöser bei Kindern und Jugendlichen	47
Tab. 3:	Übersicht der verwendeten Terminologie mit Begriffserklärung	49
Tab. 4:	Vergleichende Übersicht der Epilepsiesyndrome	67

Abkürzungsverzeichnis

BA	Brodmann Areal
BEZTS	Benigne Rolando-Epilepsie mit zentrot temporalen Spitzen
CBD	Cannabidiol
CSWS	Continuous spikes and waves during slow-wave sleep
EEG	Elektroenzephalogramm, Elektroenzephalographie
EPC	Epilepsia partialis continua (Rasmussen-Syndrom)
ESES	(bio)elektrischer Status epilepticus im Schlaf
ILAE	Internationale Liga gegen Epilepsie (<i>International League Against Epilepsy</i>)
J	Jahr
J;M	Jahr;Monat (Beispiel Tab. 1, S. 32, 2;6 = 2 Jahre, 6 Monate)
LKS	Landau-Kleffner-Syndrom
Mon	Monat(e)
MST	Multiple Subpiale Transsektion
SE	Status epilepticus
THC	Tetrahydrocannabinol

1 Einleitung

Die Fähigkeit zum Spracherwerb unterscheidet uns Menschen von allen anderen Säugetieren und Lebewesen. Es ist die Kombination unserer einzigartigen Veranlagung, der Notwendigkeit zur Kommunikation und unser außergewöhnlich anpassungsfähiges Gehirn, das all die hochkomplexen Vorgänge verarbeiten und prozessieren kann, die es uns ermöglicht Sprachen zu erwerben.

Doch was passiert, wenn dieses empfindliche System in seinem Aufbau gestört wird?

Ich werde in meiner Arbeit ergründen, was im Gehirn bei Epilepsie vor sich geht, Was es bedeutet, wenn von Anfallsbereitschaft des Gehirns gesprochen wird, Welche Syndrome es gibt, die mit Epilepsien oder ESES einhergehen und wie sich epileptische Anfälle und die nächtlichen kontinuierlichen Aktivierungen im Gehirn auf das sich in Entwicklung befindliche kindliche Sprachsystem auswirken.

Meine Arbeit beginnt mit der Darstellung des Gehirns und aller für die Sprachverarbeitung aktuell bekannten relevanten Areale und Verbindungen. Dabei werde ich eine kurze Entwicklungsübersicht geben über das heranreifende Gehirn und das neuronale Netzwerk und in einem weiteren Schritt auf die Struktur und den Aufbau des Gehirns eingehen, sowie die Funktionen der verschiedenen Hirnlappen beschreiben. Die Lateralisation werde ich ebenso behandeln, wie die synaptische und kortikale Plastizität, die für diese Arbeit wesentlich ist.

In Kapitel 3 widme ich mich dem unauffälligen, also neurotypischen, Erstspracherwerb bei Kindern. Zunächst gebe ich einen kurzen Einblick in die Theorien der Erstspracherwerbsforschung. Danach zeige ich den tendenziellen Erwerbsverlauf und beschreibe die Meilensteine, die es für ein Kind auf dem Weg zum kompetenten Sprecher zu bewältigen gilt. Insbesondere beleuchte ich die Schritte der Sprachentwicklung in den Bereichen der

Phonologie, der Morphologie, der Syntax, der Morphosyntax und der Semantik. Dies dient dem leichteren Einstieg in die Thematik und zeigt gleichzeitig zu welchen Zeitpunkten ein Kind welche spezifischen Kernkompetenzen typischerweise erworben hat.

Die Termini Spracherwerb und Erstspracherwerb beziehen sich ausschließlich auf den Erwerb der gesprochenen Sprache, also der Spontansprache. Davon abzugrenzen ist der Schriftspracherwerb, der in der Regel wesentlich später erfolgt, als die Kinder durchschnittlich an einem der Epilepsiesyndrome erkranken, weshalb ich im Zuge dieser Arbeit nicht darauf eingehen werde.

Die Kernpunkte meiner Arbeit bilden Kapitel 4 und 5 in denen ich zunächst die relevanten Begriffe und verwendeten Terminologien erkläre und in weiterer Folge vier Epilepsiesyndrome, die alle im frühen Kindesalter ihren Anfang nehmen, detailliert beschreibe und zusammenfassend vergleiche. In diesem Kontext gebe ich Einblick in die jeweilige Ätiologie, Symptome und Krankheitsverlauf, sowie über therapeutische Maßnahmen. Kapitel 5 behandelt ausführlich die möglichen Auswirkungen auf das kindliche Sprachsystem mit allgemeinen Begriffserklärungen.

Zum Abschluss werde ich auf verschiedene Therapieformen eingehen. Ich nehme dabei Bezug auf medikamentöse und operative Behandlungen, gehe auf unterstützende Maßnahmen wie Ernährung, Komplementärmedizin und Wege zur Anfallskontrolle ein, und erläutere, in einem Schwerpunkt, sprachtherapeutische Methoden.

2 Gehirn und Sprache

Das menschliche Gehirn verarbeitet sämtliche Prozesse und Vorgänge, die es einem Menschen ermöglichen zu denken, zu handeln, mit allen Sinnen wahrzunehmen, sich zu bewegen und zu kommunizieren.

In diesem Kapitel soll zunächst ein Überblick über die Gehirnentwicklung bei Kindern gegeben werden, sowie über das Gehirn im Allgemeinen und dessen generellen Aufbau unter spezieller Bezugnahme auf sprachrelevante Areale und Verbindungen.

2.1 Entwicklung des Gehirns

Bei der Entwicklung des Gehirns spielen nicht nur unsere Gene, sondern auch unsere Umwelt eine entscheidende Rolle. Während bestimmte Abläufe genetisch bedingt sind, verändern und prägen unzählige äußere Eindrücke und Einflüsse unser Gehirn in seiner Heranbildung ebenso und machen es auf diese Weise einzigartig.

2.1.1 Pränatale Hirnentwicklung ab dem 5. Monat

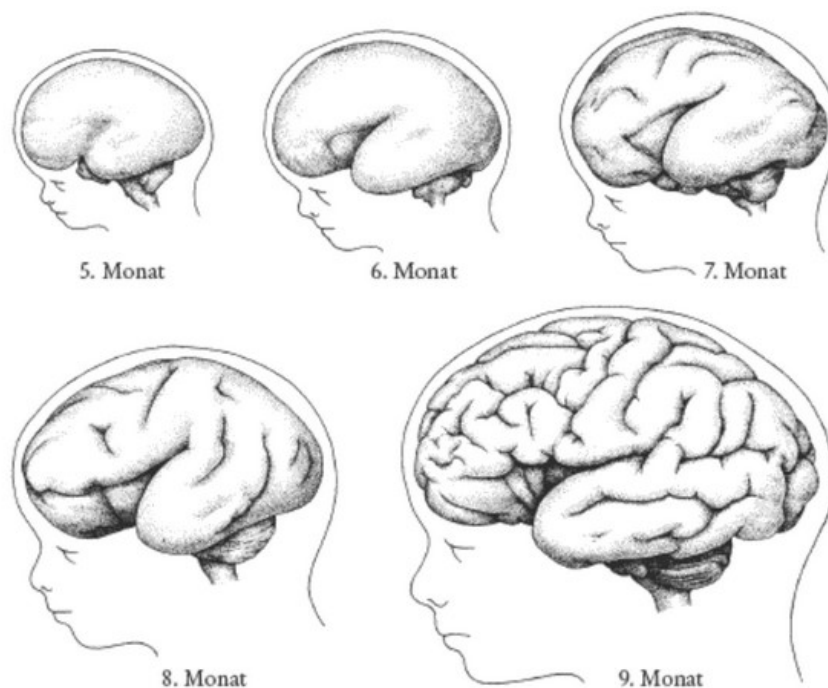


Abb. 1: Pränatale Hirnentwicklung zwischen dem 5. und 9. Monat (aus Eliot 2010: 30)

In diesem Punkt werde ich mich auf die fötale Gehirnentwicklung und die Herausbildung der wesentlichsten kognitiven Strukturen und Merkmale beziehen. Für die Entwicklung des Gehirns in früheren Stadien, bzw. ab dem Zeitpunkt der Befruchtung, siehe Eliot (2010: 27ff.).

Wie in Abb. 1 zu sehen ist, entwickelt sich das kindliche Gehirn zwischen dem 5. und 9. Monat, optisch zu erwachsenenähnlicher Form. Die beiden Großhirnhemisphären haben sich ausgebildet und sind durch das *Corpus callosum* verbunden (siehe dazu Abb. 10, S. 28). Während die Struktur bzw. Oberfläche des zerebralen Kortex im 5. Monat noch unstrukturiert und glatt ist, bilden sich mit der Zeit immer mehr Furchen oder Täler (Sulci, Sg. *Sulcus*) aus. Dieser, in etwa in der 24. Schwangerschaftswoche (SSW) einsetzende, Prozess dient der Vergrößerung der Oberfläche. Das wachsende Gehirn beginnt sich zu falten, wobei die hirntypischen Windungen entstehen. Dabei finden in den zunächst nur wenigen Gyri (Sg. *Gyrus*, Erhebungen zwischen den Sulci), die vielschichtigsten Abläufe und Verarbeitungsprozesse statt. Die Anzahl der Gehirnwindungen nimmt mit der Zeit ebenso zu, wie die Tiefe der Sulci.

Dabei steht die Kontrolle überlebenswichtiger Funktionen, wie der Energiezufuhr (Essen, Trinken, Schlucken, Verdauung) und Atmung, bei der Hirnreifung klar im Vordergrund, denn Hirnareale, die sich für diese grundlegenden Funktionen zuständig zeigen, bilden sich zu einem wesentlich früheren Zeitpunkt aus, als Areale, die weniger fundamentale Abläufe leiten, wie Sprache.

2.1.2 Das neuronale Netzwerk in seiner Entwicklung

Der komplexeste und zugleich wesentlichste Teil der Hirnbildung setzt mit Beginn der Neurogenese ein. Darunter wird der Prozess der Neuronenproduktion und ihrer Ansiedlung im zerebralen Kortex verstanden. Er beginnt bereits drei Wochen nach der Befruchtung und gilt mit achtzehn Wochen, also bereits Mitte der Schwangerschaft, als weitgehend abgeschlossen (cf. Eliot 2010: 39). Da sich die Nervenzellen nicht teilen können, ging man davon aus, dass abgestorbene Neuronen für immer und ohne Ersatz aus dem Netzwerk, bzw. aus dem Zellverband, dem sie angehören, ausscheiden.

Neuere Untersuchungen in den Salk Laboratories in La Jolla, Kalifornien (cf. Doidge 2007: 250f.) konnten jedoch nachweisen, dass sich die im Hippocampus befindlichen neuronalen Stammzellen immer wieder und wieder teilen können und auf diese Weise in der Lage sind, exakte Replikate ihrer selbst herzustellen. Diese neuronalen Stammzellenkopien werden in weiterer Folge entweder zu Neuronen oder zu Gliazellen, die ihrerseits die Neuronen unterstützen. Wie sich zeigt, endet dieser Teilungsprozess erst mit unserem Tod. Das bedeutet, dass das menschliche Gehirn sein Leben lang neue Nervenzellen heranbildet und das von Eliot (2010: 39) prognostizierte Ende nicht das Ende ist, sondern lediglich ein umfangreicher Anfang.

Mit dem Abschluss der Neurogenese haben wir daher die erste und fundamentale Ausgangsbasis erworben, die sich im Laufe unseres Lebens, ohne unser bewusstes Zutun, erweitert, erneuert und ergänzt.

Da sich dieser permanente Erneuerungsprozess jedoch langsamer vollzieht als bei der Entstehung unseres Lebens im Mutterleib, sind Läsionen des Gehirns, ungeachtet ihrer Ätiologie, häufig katastrophal (ebenda: 40).

Die folgende Abbildung (Abb. 2) zeigt das eben erst entstandene Neuron eines Neugeborenen im Vergleich zu dem herangereiften und ausdifferenzierten Neuron im Gehirn eines erwachsenen Menschen.

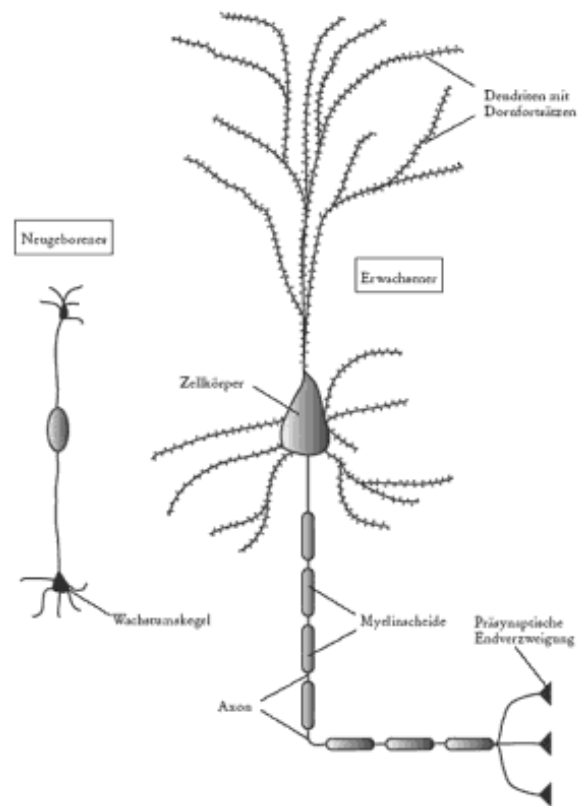


Abb. 2: Struktureller Aufbau eines Gehirneurons eines Neugeborenen und eines Erwachsenen (aus Eliot 2010: 38)

Anhand von Abb. 2 lassen sich gut die Nervenzelle mit dem Zellkörper und das kleine Axon mit den sehr kurzen Dendriten erkennen. Das Axon ist noch nicht von der schützenden Myelinschicht umgeben, die später etwaige Kurzschlüsse vermeidet. In Summe siedeln sich rund hundert Milliarden Neuronen in sechs Neuronenschichten (ausgehend von innen nach außen) im zerebralen Kortex (siehe dazu Kap. 2.2) an (cf. Eliot 2010: 40f.).

Um nun mit den Milliarden anderer Neuronen kommunizieren zu können, werden synaptische Verbindungen benötigt. Dazu setzt sich wenige Wochen nach Beginn der Neurogenese schließlich die Synaptogenese in Gang. Im Vergleich zur rasanten Entstehung der Neuronen ist der Prozess der Bildung von Synapsen ein steter und langsamer. Er fängt im Rückenmark an und setzt sich ab der siebenten Schwangerschaftswoche im Kortex fort. An jedem Neuron entstehen im Durchschnitt etwa 15.000 Synapsen (cf. Eliot 2010: 41).

Über die Synapse, die als Schaltstelle zwischen den Zellen funktioniert, leitet eine Nervenzelle Informationen an die nächste Zelle weiter. Dieser Austausch bzw. dieser Übergang von einem Neuron zum nächsten geschieht mit Hilfe biochemischer Botenstoffe, den Neurotransmittern.

Damit sich diese enorme Anzahl an Synapsen bilden kann, vergrößern die Neuronen mittels dornenförmiger Fortsätze ihre Oberfläche (vgl. dazu Abb. 2). Diese Fortsätze der Dendriten dienen den Synapsen als Anschlussstelle. Dieser Wachstumsprozess der Dendriten setzt noch während der Schwangerschaft ein, zu einem Großteil bilden sie sich jedoch erst nach der Geburt. Dadurch verdreifacht sich im Laufe des ersten Lebensjahres des Kindes die Dicke der Großhirnrinde (cf. Eliot 2010: 43).

In Abb. 3 lässt sich der enorme Zuwachs an Dendriten und Dendritenästen im zerebralen Kortex eines 2-jährigen im Vergleich zu einem Kind mit 3 Monaten und einem Neugeborenen gut erkennen.

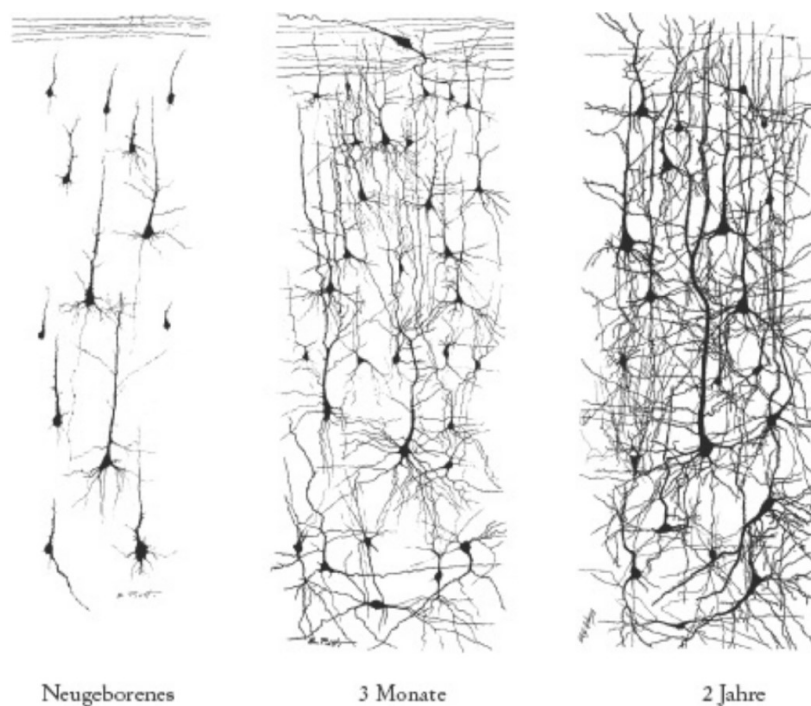


Abb. 3: Darstellung der Neuronen und des Zellwachstums in der Großhirnrinde in den ersten beiden Lebensjahren (aus Eliot 2010: 42)

Zusammenfassung	
Bezeichnung	Definition
Neuron	Nervenzelle im Gehirn angesiedelt in sechs Neuronenschichten im zerebralen Kortex
Axon	Fortsatz der Nervenzelle zur Übertragung neuronaler Impulse
Myelinschicht	Ummantelung des Axons zur Vermeidung von Interferenzen
Synapse	Spalt bzw. Schaltstelle zwischen zwei Neuronen
Dendriten	Sender und Empfänger, verästeltes System von Ausläufern, die dazu dienen die Impulse anderer Neuronen zu empfangen und der Weiterleitung an den Zellkern mit Dornfortsätzen als Ansatzstelle für Synapsen
Neurotransmitter	biochemische Botenstoffe, die Informationen von einer zur nächsten Nervenzelle, über die synaptische Schaltstelle übermitteln

2.2 Struktur und Aufbau des Gehirns

Das Gehirn ist das komplexeste Organ im menschlichen Körper und bildet zusammen mit dem Rückenmark das zentrale Nervensystem (ZNS). Es lässt sich in folgende Bereiche untergliedern (siehe dazu Abb. 4):

Großhirn (*Telencephalon*), Kleinhirn (*Cerebellum*, *Metencephalon*), Zwischenhirn (*Diencephalon*), Hirnstamm (*Truncus cerebri*) mit Mittelhirn (*Mesencephalon*), Brücke (*Pons*) und Nachhirn (*Myelencephalon*) (cf. Johnson 2002: 63).

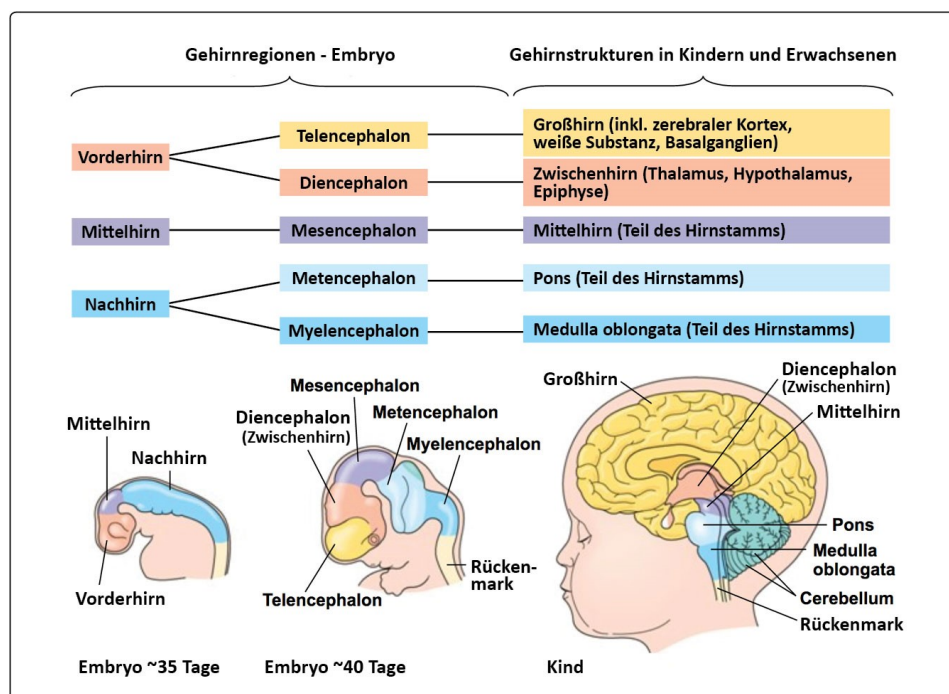


Abb. 4: Gehirnregionen und -strukturen bei Kindern¹

Das Großhirn (auch *Cerebrum* oder *Telencephalon*) setzt sich aus zwei Hemisphären zusammen, die durch die *Fissura longitudinalis* voneinander getrennt sind (siehe dazu Abb. 10, S. 28).

Dabei ist jede Großhirnhälfte für spezifische Funktionen zuständig. Wenn eine Hemisphäre eine bestimmte Funktion maßgeblich übernimmt, wird von Dominanz gesprochen. Für die Bereiche der Sprachverarbeitung trifft dies

¹ Abbildung von Pearson Education Inc. modifiziert übernommen aus: URL: <http://slideplayer.com/slide/6044633/> (Figure 49.9b) [10.03.2018].

bei den meisten Menschen auf die linke Hemisphäre zu (siehe auch Kap. 2.4). Funktionen, wie Hören, Riechen, allgemeine Kognition, Gedächtnis, Motorik und Sprachverarbeitung sind in der Großhirnrinde, dem zerebralen Kortex, angesiedelt.

Die Großhirnrinde besteht, wie bereits erwähnt, aus sechs Neuronenschichten und wird primär in vier Lappen (*Lobi*) unterteilt. Abb. 5 zeigt diese Einteilung in der linken Hemisphäre.

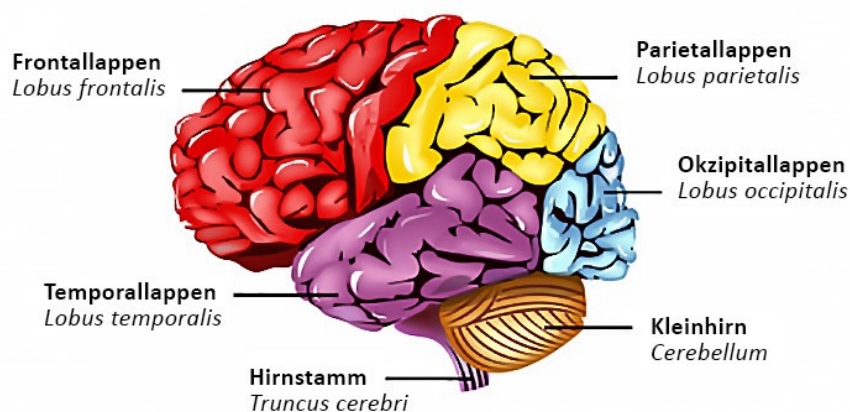


Abb. 5: Anatomie des Gehirns, Grobparzellierung des Großhirns in Lappen²

Funktion der Lobi

Der **Frontallappen** (*Lobus frontalis*), auch Stirnlappen genannt, zeigt sich, neben anderen, zuständig für Sozialverhalten, Koordination, Planung, Motorik, Arbeitsgedächtnis, sowie für produktive und perzeptive Sprachverarbeitung (Grammatikzentrum). Im linkshemisphärischen Frontallappen findet sich das Broca-Areal.

Der **Parietallappen** (*Lobus parietalis*) oder Scheitellappen steuert die somatosensorischen sowie räumlichen Wahrnehmungen und Prozesse wie Rechnen und Lesen.

² Abbildung modifiziert übernommen aus: <http://www.neuronation.de/science/studie-hirnaktivität-wird-durch-gewaltinhalte-videospielen-verändert> [31.08.2016].

Gehör (primärer auditiver Kortex), Gedächtnis, Lernen, *Theory of Mind*, mentales Lexikon, Semantik und visuelle Informationen werden im **Temporallappen** (*Lobus temporalis*) verarbeitet. Der Schläfenlappen ist jener Lobus, in dem sich der Sitz des Planum temporale befindet, eine Gehirnregion, die wesentlich für Sprache und in der sprachdominanten Gehirnhälfte größer ausgebildet ist, als in der jeweils anderen. Linkshemisphärisch befindet sich das Wernicke-Zentrum.

Im **Okzipitalappen** (*Lobus occipitalis*) oder Hinterhauptlappen findet sich die Steuerung der visuellen Perzeption (primärer visueller Kortex).

Voneinander getrennt werden die Lappen durch zwei primäre Furchen. Zum Einen durch die Zentralfurche *Sulcus centralis*, die zwischen Frontallappen und Parietallappen verläuft, und zum Anderen durch die Sylvische Furche *Sulcus lateralis*, die Temporallappen von Frontal- und Parietallappen trennt (vgl. Abb. 6).

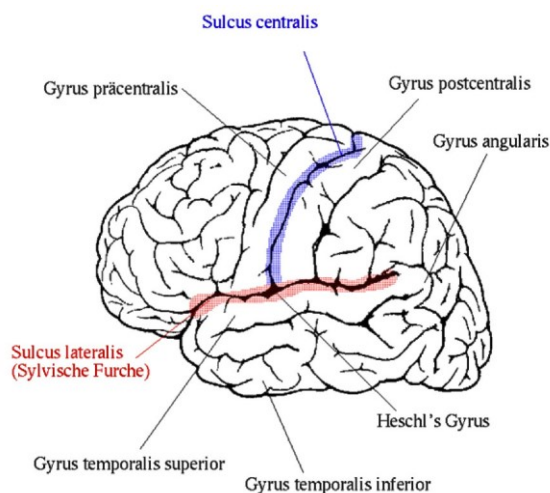


Abb. 6: Die zentralen Furchen der Großhirnrinde³

³ Abbildung modifiziert entnommen aus: <http://www2.ims.uni-stuttgart.de/sgtutorial/architektur.html> [14.01.2019].

2.3 Neuronale Plastizität

Der Terminus Neuroplastizität bezieht sich auf die Fähigkeit unseres Gehirns sich geänderten Anforderungen entsprechend anzupassen. Dabei lassen sich die beiden Bereiche der synaptischen und der kortikalen Plastizität unterscheiden.

In seinem Wachstum bzw. seiner Heranreifung weist das Gehirn ein hohes Maß sowohl an synaptischer, als auch an kortikaler Plastizität auf. Unter dem Begriff der synaptischen Plastizität wird eine höhere Aktivierung der Impulse verstanden. Neue Umweltreize, die von außen eintreffen, wie z. B. das Erlernen einer neuen Sprache, fordern unser Gehirn, worauf es mit einer erhöhten Aktivierung in bestimmten Hirnregionen reagieren wird. Die betreffenden Synapsen feuern dann verstärkt, um der Anforderung gerecht zu werden. Je häufiger und schneller diese Impulse von einer Nervenzelle zur nächsten, über den synaptischen Spalt, übermittelt werden (siehe dazu S. 18f.), umso stärker wird deren Verbindung.

Wie Hepp 1949 (cf. Hepp 1961) bereits festgestellt hat, kommunizieren jene Nervenzellen bevorzugt und schneller miteinander, die zusammen feuern. Dieser Prozess kann sich aufgrund geänderter Bedingungen oder Anforderungen zu jeder Zeit unseres Lebens in jedem Bereich unseres Gehirns vollziehen und bleibt das ganze Leben über erhalten.

Ebenso verhält es sich mit der kortikalen Plastizität. Das zeigt sich daran, dass das Gehirn im Bedarfsfall auf etwaige Störungen oder Ausfälle in distinkten Arealen, insofern reagiert als die Funktionen geschädigter Hirnareale durch andere Regionen ausgeglichen oder von diesen teilweise oder zur Gänze übernommen werden können. Dies wird in schwerwiegenden Fällen von Epilepsie besonders deutlich, wenn nach einer Hemisphärektomie, also der operativen Entfernung einer Gehirnhälfte, bestimmte Aufgaben mit der Zeit von der anderen Gehirnhälfte übernommen werden (siehe dazu Kap. 6.2.1, Kap. 4.8.4 Rasmussen-Syndrom).

2.4 Lateralisation

Mit der laufenden Weiterentwicklung des kindlichen Gehirns, bzw. mit dessen Reifung, beginnt in der frühen Kindheit die Spezialisierung der beiden Hemisphären (siehe dazu auch Kap. 2.1). Diese Lateralisation bewirkt, dass sich bestimmte Funktionen in spezifischen Bereichen stärker ausprägen. Wie bereits beschrieben, ist es in der überwiegenden Mehrheit der menschlichen Gehirne der Kortex der linken Großhirnhälfte, der die Funktionen der Sprachverarbeitung übernimmt.

Unabhängig jedoch von der Lateralität, ist auch die jeweils andere Gehirnhälfte in bestimmte sprachrelevante Abläufe involviert. Das bedeutet bei linkshemisphärischer Spezialisierung ebenso eine Aktivierung der rechten Gehirnhälfte.

In Abb. 7 zeigt sich die Beteiligung der rechten Hemisphäre ausschließlich an der auditiven Wahrnehmung im Bereich der Prosodie (Sprechmelodie). Im Gegensatz dazu findet sich dafür keine Aktivierung in der linken Gehirnhälfte. Dafür ist die Verarbeitung semantischer, syntaktischer und auditiver Reize linkshemisphärisch gut erkennbar.

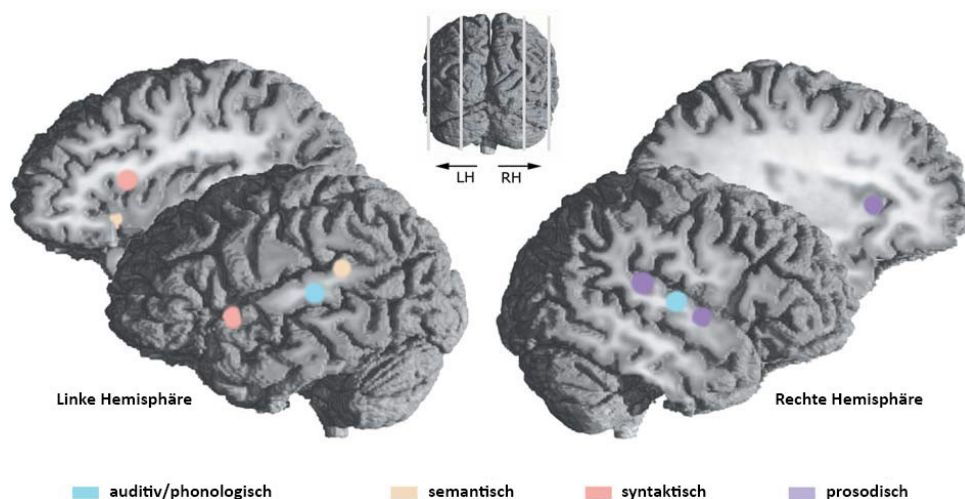


Abb. 7: Gehirnaktivierung in der linken und rechten Hemisphäre bei der Verarbeitung auditiver (phonologischer), semantischer, syntaktischer und prosodischer Informationen (modifiziert übernommen aus Friederici & Alter 2004: 268)

Geschlechterspezifische Unterschiede

Anhand bildgebender Verfahren zeigt sich bei Männern häufig eine Tendenz zu stärker ausgebildeter Lateralität (linkshemisphärisch), wohingegen Frauen beide Hemisphären gleichermaßen benutzen (cf. Eliot 2010: 542). Darüber hinaus sind sowohl das Broca- als auch das Wernicke-Areal bei Frauen größer, sie verfügen über eine messbar höhere Neuronendichte und über verhältnismäßig längere Dendriten (ebenda: 544).

2.5 Sprachrelevante Areale und Verbindungen

Jene Regionen im Gehirn, die sprachliche Funktionen übernehmen bzw. ausführen sind als Teil eines Netzwerks zu sehen. Sprache zu verstehen und Sprache zu produzieren ist ein komplexes Zusammenwirken verschiedener Areale und Verbindungen im zerebralen Kortex, insbesondere angesiedelt im Assoziationskortex. Die Neuronen des jeweiligen Zellverbandes ermöglichen in diesem Zusammenspiel die Weiterleitung der sprachlichen Informationen durch elektrische Impulse (Aktionspotentiale).

So stellen etwa die auditiven und visuellen Kortizes einen Bezug zu unserer sprachlichen Außenwelt her und bewirken durch die Weitergabe und Verarbeitung optischer oder akustischer Reize eine Aktivierung der sprachrelevanten Areale.

2.5.1 Broca-Areal (BA 44/45)

Das Broca-Areal, benannt nach dem französischen Arzt Paul Broca (1824-1880) findet sich im Frontallappen im Brodmann Areal 44 und 45 (siehe Abb. 8). Das Broca-Areal wird häufig als das motorische Sprachzentrum bezeichnet, zeigt sich jedoch in erster Linie für sämtliche grammatikalische Verarbeitungsprozesse zuständig.

2.5.2 Wernicke-Areal (BA 22)

Das nach dem deutschen Neurologen Carl Wernicke (1848-1905) benannte Zentrum ist als Netzwerk zu verstehen und ist nach Brodmann im Temporallappen im Areal 22 situiert. Das Verstehen gesprochener Sprache (der eigenen sowie anderer Personen) und die mentale Repräsentation von Wörtern wird hier, im sensorischen Sprachzentrum verarbeitet.

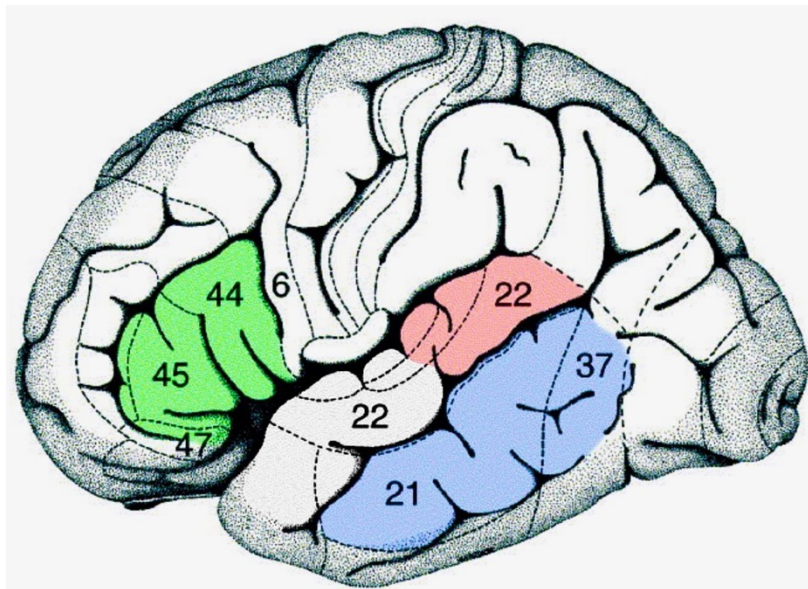


Abb. 8: Übersicht Brodmann Areale der linken Hemisphäre, das Broca-Areal in Grün, das Wernicke-Zentrum in Rot (modifiziert übernommen aus: Friederici 2002: 80)

Das Broca- und das Wernicke-Areal sind durch Assoziationsfasern miteinander verbunden (siehe Abb. 9, S. 28). Dieses Bündel an assoziativen Fasern wird *Fasciculus arcuatus* genannt, der einen Informationsaustausch zwischen dem Stirnlappen und dem Schläfenlappen ermöglicht.

Während Assoziationsfasern Areale im assoziativen Kortex miteinander verknüpfen, verbinden Kommissurenfasern die Gehirnhälften, und Projektionsfasern tieferliegende Schichten mit dem Kortex (siehe Abb. 10, S. 28).

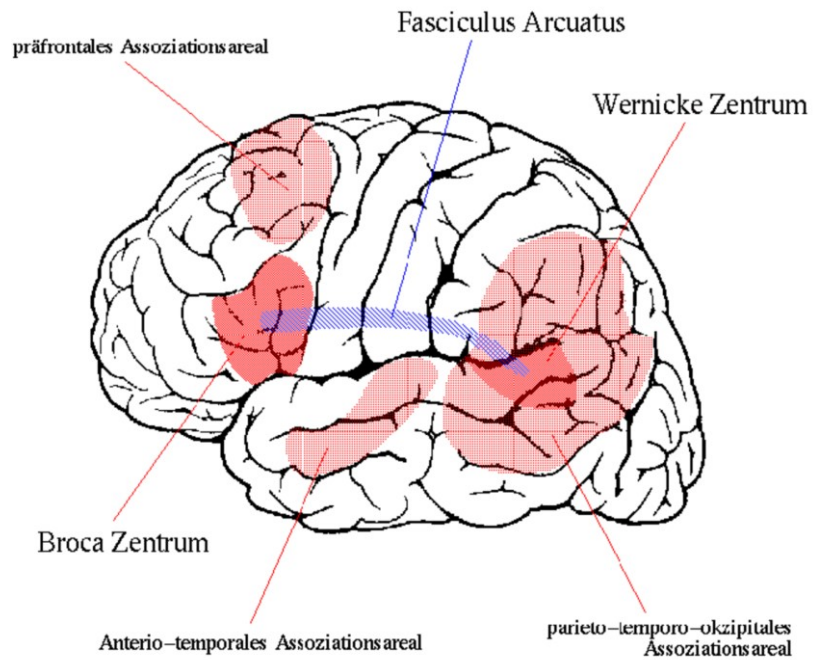


Abb. 9: Sprachrelevante Areale und Verbindungen⁴

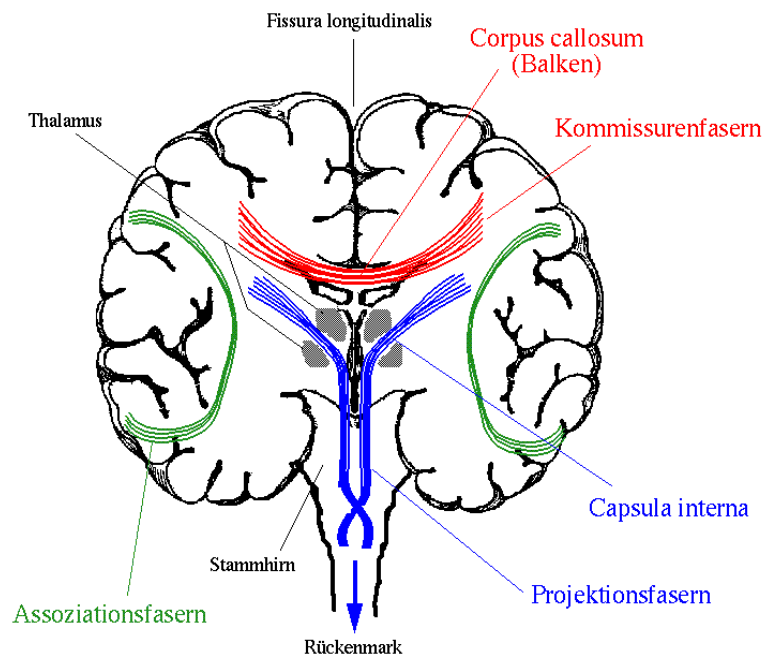


Abb. 10: Assoziations-, Projektions- und Kommissurenfasern

⁴ Abbildungen 9 und 10 entnommen aus: <http://www2.ims.uni-stuttgart.de/sgtutorial/architektur.html> [14.01.2019].

3 Der neurotypische Erstspracherwerb

Ist ein Kind neurologisch und biologisch gesund, bringt es grundsätzlich sämtliche Fähigkeiten mit, die es dazu in die Lage versetzen Sprache(n) zu erwerben. Grundsätzlich verläuft der Erstspracherwerb (auch: L1 Erwerb) bei allen Kindern und in allen Sprachen gleichförmig. Er erfolgt ohne großen Aufwand, also problemlos und leicht, sowie recht früh und relativ schnell und dies in einem Alter, in dem sich das Kind zu vergleichbar hohen nicht-sprachlichen kognitiven Leistungen nicht in der Lage zeigt (cf. Schaner-Wolles 2008: Kap. 2). Das bedeutet, dass der Mensch über eine einzigartige Fähigkeit zum Spracherwerb verfügt.

3.1 Theorien der Erstspracherwerbsforschung

Die Frage wie Sprache, bzw. ein Sprachsystem, tatsächlich erworben wird, also ob sie durch äußere Einflüsse erlernt oder aber eine dem Menschen innewohnende, angeborene Fähigkeit darstellt, ist Gegenstand zahlreicher Theorien und Ansätze.

Ich möchte an dieser Stelle lediglich einen kurzen Einblick in die Geschichte der Kindersprachforschung geben. Für eine weiterführende ausführliche und detaillierte Beschreibung zu diesem Thema siehe Ingram (1989: 7-31), Klann-Delius (2008: 1-22) und Schaner-Wolles (2008: Kap. 1 und 3).

Der nativistischen Theorie zufolge, wie von Noam Chomsky (1959) vertreten, verfügt jeder Mensch, von Natur aus, über spezielle, angeborene Fähigkeiten zum Spracherwerb. Diese natürliche Begabung in Kombination mit dem individuellen sprachlichen Angebot der Umgebung sind die Grundlage für einen günstig verlaufenden Spracherwerb und bewirken das in Gang setzen spezifischer Mechanismen, die für das Erwerben der komplexen sprachlichen Strukturen und der Grammatik unabdingbar sind (cf. ebenda: Kap. 3.1).

Ebenfalls von einer angeborenen Fähigkeit zum Spracherwerb geht der biologisch-naturalistische Ansatz (u.a. Lenneberg 1967 und Lieberman 1984) aus, wobei jedoch auf die Wichtigkeit, der für die Sprachentwicklung nötigen Reifungsprozesse und Abläufe hingewiesen wird. Die Heranreifung des Gehirns und die damit verbundene, voranschreitende Entwicklung der sprachrelevanten Fähigkeiten ist für den Erwerbsverlauf essentiell. Keinesfalls kann der Erwerb der Sprache nur von externen Faktoren abhängen, wie dies der behavioristische Ansatz, wie von Skinner (1957) vertreten, besagt. Dabei liegt das Hauptaugenmerk auf dem beobachtbaren Verhalten des Menschen auf sprachliche Reize der Außenwelt entsprechend zu reagieren (cf. Glück 2010, s.v. Behaviorismus).

In Summe ist der kindliche Erstspracherwerb eine Meisterleistung, der durch viele Faktoren auf unterschiedliche Weise beeinflusst werden kann. Die sprachliche Entwicklung hängt nicht allein von der Fähigkeit des Einzelnen ab, sondern ist das Zusammenwirken unzähliger, kleiner und großer, kognitiver Reifungs- und Entwicklungsprozesse,⁵ des ungestörten Ineinandergreifens von Abläufen und der Qualität und Quantität des sprachlichen und nicht-sprachlichen Inputs.

Im Folgenden werden die wesentlichen Erwerbsschritte, die ein Kind im Zuge des Erstspracherwerbs tendenziell durchläuft, erläutert und übersichtlich dargestellt.

3.2 Tendenzieller Erwerbsverlauf

Wie eingangs erwähnt, ist jedes typisch entwickelte Kind in der Lage eine oder mehrere Erstsprachen zu erwerben. Diese Fähigkeit ermöglicht es dem Kind, unabhängig von seiner Umgebung jedwede Zielsprache zu erlernen.

⁵ Gemeint sind sämtliche kognitive Prozesse, die für den neurotypischen Spracherwerb relevant sind. Also die Heranreifung und einwandfreie Funktion sämtlicher Sinneswahrnehmungsleistungen und nicht die Kognition im Allgemeinen.

Dabei bewältigt es zu bestimmten Zeitpunkten spezifische sprachliche Herausforderungen, wobei auf bereits Erlerntem aufgebaut wird. Die Entwicklungsschritte vollziehen sich in einer tendenziell typischen Abfolge und können nicht ausgelassen oder übersprungen werden, da ein Schritt auf den anderen folgt und das Durchlaufen dieser Abfolge daher als unbedingte Voraussetzung für einen unauffälligen Spracherwerb zu verstehen ist.

Die wichtigsten Schritte der Sprachentwicklung, wie sie im Regelfall von Kindern durchlaufen werden, sind in Tabelle 1⁶ (siehe S. 32) zusammengefasst und übersichtlich dargestellt.

Pränatal beginnend mit der Perzeption der Sprachmelodie setzt sich der Verlauf des Erwerbs nach der Geburt des Kindes stetig fort. Es lernt seine Wahrnehmung zu fokussieren, sprachliche Laute voneinander zu differenzieren und später zu artikulieren, Wörtern Bedeutungen beizumessen, sie zu zerlegen und zusammenzusetzen, und schließlich Sätze zu bilden.

Dabei werden jene Merkmale, die in der Sprache sehr häufig vorkommen, früher erlernt, als wenig frequente Muster.

Wenn das Kind rund um seinen ersten Geburtstag damit beginnt, seine ersten Wörter zu sprechen, ist dies, wenn man von der Lallphase absieht, der Einstieg in die Sprachproduktion nach einer langen Periode der Sprachperzeption. Das Kind fängt demzufolge mit dem Verstehen der Prosodie, Lauten und Wörtern an, produziert zunächst Laute und danach erste Wörter, um mit etwa 19 Monaten seinen Wortschatz rapide zu erweitern. Diese Expansion ist nötig, um in einem weiteren Erwerbsschritt Zusammenhänge verstehen und mehrere Wörter kombinieren zu können, um letzten Endes den Einstieg in die Grammatik zu bewältigen.

⁶ Die Tabelle stellt einen zusammenfassenden Überblick der Kapitel 3.3 bis 3.7 dieser Arbeit dar, und ist in Anlehnung an Klann-Delius (2008: 41ff.) und Grimm (2012: 31, 37f. Tab. 4 und 6) entstanden. Die mit Strichpunkt angegebenen Werte stehen für Jahr;Monat, wie z. B. 2;6 = 2 Jahre, 6 Monate.

3 Der neurotypische Erstspracherwerb

	Alter	rezeptiv	produktiv
Phonologie	vor Geburt	Lautwahrnehmung Reaktion auf Sprachlaute	–
	ab Geburt	Aufbau der phonologischen Struktur Präferenz für Sprache der Mutter Sensitiv für Rhythmus und Prosodie	1. Schrei, Schreien erste reaktive Laute
	1-5 Mon.	Intonationsmuster werden erkannt Präferenz für <i>baby talk</i> Silbenerkennung	Gurren, Lachen Nachahmung von Vokalen Nachahmung der Intonation
	8-10 Mon.	Präferenz für Wörter der Erstsprache Erstes Wortverständnis	Spielen mit Lauten, Lallen Produktion erster Vokale
	10-13 Mon.	Erkennen und Verstehen von Wörtern als Einheiten	Lange Lallsequenzen Erste Wörter, <i>joint attention</i>
Morphologie	12-16 Mon.	Prämorphologische Phase Präferenz für transparente Wörter ~ 100-150 Wörter	Onomatopöien, Wortkürzungen holistisch gespeicherte Formen ~ 20-30 Wörter
	18-20 Mon.	Protomorphologische Phase Etablierung von Wortkategorien ~ 200 Wörter	mit rd. 18 Mon. Wortschatzexplosion <i>vocabulary spurt</i> ~ 50-200 Wörter
	18-24 Mon.	kreative Anwendung morph. Regeln (De)komposition von Wörtern in Form und Bedeutung	Analogien, Neologismen Zerlegung und Zusammensetzung Zunahme der Funktionswörter
	vor 3;0 J.	Morphology Proper Verständnis für komplexe Wortformen	Zunahme der Komplexität Ableitung morphologischer Regeln Ausbau der Flexionsformen
	ab 5;0 J.	sämtliche morphologische Muster ~ 14.000 Wörter (ab 6;0 J.)	Erwerb komplexer morphologische Strukturen (Derivationsmorphologie) ~ 3.000 Wörter
Syntax	10-12 Mon.	Aufforderungen und einfache Sätze	Einwortäußerungen
	13-15 Mon.	Verständnis für Syntax einfacher Sätze	Ein- bis Zweiwortäußerungen
Syntax und Morphosyntax	18-24 Mon.	erste semantische Relationen werden verstanden	Zweiwortäußerungen wenige Plurale, keine Flexion
	2;0-2;6 J.	Verständnis für Subjekt, Prädikat Phrasenstruktur	Drei- und Mehrwortäußerungen einfache Syntax Wortstellung wird berücksichtigt
	2;6-4;0 J.	zunehmendes Verständnis für komplexe(re) Sätze	Relativsätze, Konjunktionssätze, Passivsätze, Kongruenz
	4;0-12;0 J.	komplexe Sätze werden verstanden Beginn metasprachlicher Bewusstheit	komplexe Sätze erfolgreiche Kommunikation
Semantik	ab 1;0 J.	Etikettierung von Objekten/Subjekten	Wörtern werden oberflächliche Bedeutungen zugeordnet
	ständig	Erweiterung der Wortbedeutungen Übertragung der Labels	erlernte Bedeutungen werden auf andere Wörter übertragen Über- und Untergeneralisierungen
	ständig	Zuordnung in Kategorien Aufbau des semantischen Netzwerks	differenzierte Bedeutungen Wortbedeutungen gewinnen an Tiefe

Tab. 1: Überblick über den tendenziellen Spracherwerbsverlauf bis 12 Jahren

Jedes Segment baut auf die anderen, vorangehenden auf, wie Grimm (2012: 38ff.) in den fünf Entwicklungsprinzipien feststellt.

Entwicklungsprinzipien

Dem ersten Prinzip zufolge wandelt sich bis zu einem Alter von 24 Monaten das implizite Wissen um Symbole (Verwenden von Gesten, erste Wörter) zu implizitem sprachlichen Wissen, das zu Beginn des fünften Lebensjahres zu metasprachlichen Fähigkeiten führt.

Dass das Sprachverständnis für die Sprachproduktion grundlegend ist, besagt das zweite Entwicklungsprinzip. Kinder verstehen mehr als sie selbst produzieren und es zeigt sich ein Wissen um syntaktische Strukturen. Das dritte Prinzip zeigt, dass Erwerbsprozesse auf vorangehenden aufbauen. Erworbene Strukturen bilden die Basis für später folgende. Ist der Erwerb einer Struktur unvollständig, beeinträchtigt dies alle folgenden. Daran knüpft direkt das vierte Prinzip an, das die Wichtigkeit von Schwellenwerten angibt. Jene Werte, die erworben werden sollten, um den weiteren Spracherwerbsweg problemlos zu meistern (z. B.: 50-Wort-Grenze bis 24 Monate).⁷ Das fünfte Prinzip schließlich verweist auf erwerbsrelevante Zeitfenster (bis zu einem Alter von 5 Jahren), in dem es für das Kind komplikationslos möglich ist, Prozesse zu erwerben, die einer weiteren sprachlichen Entwicklung bzw. Entfaltung zuträglich sind.

⁷ Der kindliche Erstspracherwerb ist eine sehr individuelle Angelegenheit. Es ist daher nötig an dieser Stelle darauf hinzuweisen, dass die Schwellenwerte als Richtwerte zu verstehen sind. Das Nicht-Ereichen eines festgelegten Wertes muss daher nicht zwangsläufig auf einen auffälligen Spracherwerb hindeuten, sondern kann eine bloße Variation darstellen. In der Literatur wird hier von *early talker* und *late talker* gesprochen. Dabei zeigen sich im direkten Vergleich des produktiven und rezeptiven Wortschatzes der Kinder erhebliche Unterschiede. Während *early talker* dazu tendieren mehr zu sprechen und daher über einen größeren produktiven Wortschatz verfügen, zeigt sich bei *late talkern* ein differenzierteres Sprachverständnis (cf. Klann-Delius 2008: 39).

3.3 Der frühkindliche Erwerb der Phonologie

Wie in mehreren Studien bestätigt (cf. Birnholz & Benacerrat 1983; Locke 1993) reagieren Föten schon im Mutterleib auf Sprachreize. Das bedeutet, dass der Fötus bereits vor der Geburt sprachliche Laute nicht nur wahrnimmt, sondern mit einem Augenzwinkern darauf reagiert (cf. Grimm 2012: 21). Das beweist die Fähigkeit zur Differenzierung zwischen Geräuschen oder generellen Lauten im Vergleich mit sprachlichen Lauten.

Diese zunächst rein akustische Wahrnehmung von Geräuschen und der Sprachmelodie legt den Grundstein für den weiteren Spracherwerbsverlauf. Die in Gang gesetzten Prozesse führen das Kind von der Prosodie, also der Sprachperzeption im Allgemeinen, über das produktive Anwenden, hin zu Struktur- und Bedeutungserkennung und ermöglichen dadurch den Einstieg in die Grammatik für sämtliche Sprachen, die es auf diese intuitive Weise erwirbt.

Mit seinem ersten Schrei, also der ersten Lautproduktion des Kindes, beginnt die lautliche Entwicklung, wie in Tabelle 1 (siehe S. 32) dargestellt. Dieser wird in den folgenden Wochen von verschiedenen anderen Lauten begleitet, die schließlich, bis zu einem Alter von ca. 5 Monaten zu Gurrlauten und der Nachahmung von Vokalen führen.

Wie Ingram (1989: 97) feststellt, entwickelt sich besonders im ersten Lebensjahr der Sprechapparat des Kindes stark weiter und nähert sich bereits in einem Alter von 6 Monaten der späteren Erwachsenenform an. Dies ist auch der Moment, in der das Kind in die Babbelphase eintritt.

Zwischen 8 und 10 Monaten beginnt es mit den Lauten seiner Erstsprache zu experimentieren, um auf diese spielerische Weise sein phonetisches Inventar zu erweitern. Das Kind lallt, beginnt Vokale zu produzieren und Intonationsmuster zu imitieren bis es meist im Alter von 1 Jahr seine ersten Wörter produziert. Diese ersten Wörter sind gemäß Locke (1995: 299) noch

als präphonologisch einzustufen, da sie häufig aus simplen Konsonant-Vokal-Verbindungen bestehen.

Mit Aufkommen der Wortexplosion, also in einem Alter von rund 19 Monaten (siehe dazu Tab. 1, S. 32), beginnt sich das phonologische System auszubilden (cf. Locke 1983: 98) und gilt zum Zeitpunkt des Schuleintritts als abgeschlossen (cf. Elsen 1991: 17).

3.4 Phasen des frühkindlichen Erwerbs der Morphologie

Die Entwicklung der Morphologie im frühkindlichen Erstspracherwerb beschreiben Dressler und Kolleginnen (2010: 325f.; Dressler & Karpf 1995) als einen komplexen Prozess, den Sie in drei aufeinanderfolgende Phasen untergliedern.

3.4.1 Prämorphologische Phase

Ein Kind durchläuft zunächst die sogenannte prämorphologische Phase in der die Sprachproduktion gekennzeichnet ist durch Lautmalereien (Onomatopöien) sowie Wortkürzungen und reduziert ist auf erlernte, holistisch gespeicherte Formen.

3.4.2 Protomorphologische Phase

Auf Basis der erworbenen Lexeme werden in der zweiten Phase des Spracherwerbs, der sogenannten protomorphologischen Phase, erste Regeln abgeleitet und es treten Generalisierungen auf. Das Kind erwirbt die Fähigkeit Wörter in ihrer Form und Bedeutung zu zerlegen und zusammenzusetzen. Es beginnt Morphologie und morphologische Regeln kreativ anzuwenden und erste Analogien und Neologismen zu bilden (cf. Dressler & Karpf 1995).

3.4.3 Morphology Proper

Die dritte und letzte Phase ist gekennzeichnet durch das Auftreten zahlreicher morphologischer Regeln. Es kommt zur Herausbildung von

Modulen und Submodulen, um der steigenden Komplexität der Wortformen Rechnung zu tragen. Diese Phase wird Morphology Proper oder auch *modularisierte Morphologie* genannt (oder auch „(Full) morphology“ Peters 2001: 236), da bereits zu Beginn der Phase sämtliche grundlegenden morphologischen Muster vorhanden sind, die der Morphologie bei Erwachsenen entsprechen. Es ist davon auszugehen, dass diese morphologische Basis vor einem Alter von drei Jahren erworben wird.

Diese wichtige, grundlegende Basis ist jedoch als solche zu verstehen und keinesfalls zu verwechseln mit dem Erwerb komplexer morphologischer Formen, wie etwa derivationeller Muster (z. B.: Suffigierung, Präfigierung, Konversion), die sich erst nach einem Alter von fünf Jahren (cf. Karmiloff-Smith 1986: 455) bzw. mit Schuleintritt (cf. Rainer 2010: 191) zu etablieren beginnen.

An dieser Stelle möchte ich auf die natürliche Morphologie (Natural Morphology) nach Dressler (1999) eingehen, worin die Bedeutung universalistischer Präferenzen für den Erwerb der Morphologie betont wird. Dies zeigt sich unter anderem daran, dass Wörter, die morphosemantisch und morphotaktisch transparent sind, in der Verwendung präferiert werden (cf. Dressler et al. 2010: 343).

3.5 Der Erwerb der Syntax

Wie in Tabelle 1 (siehe S. 32) dargestellt, lässt sich der Syntaxerwerb, also der Erwerb von Phrasen- und Satzstrukturen, in vier tendenzielle Phasen einteilen. Nach Szagun (1996) und Wode (1988) beginnt der Syntaxerwerb mit dem Stadium der Einwortäußerungen, das sich in einem Alterszeitraum von 10-12 Monaten vollzieht und mit etwa 18 Monaten in das zweite Stadium, das der Zweiwortäußerungen, übergeht.

Während in der Einwortphase ausschließlich holistische Phrasen produziert werden, stellen die Kinder in der Zweiwortphase erste semantische Relationen her und zeigen bereits einige Pluralbildungen, was auf den Beginn

morphologischer Prozesse hinweist. Interessanterweise zeigen die Kinder in dem Zeitraum zwischen 13 und 15 Monaten, zu einem Zeitpunkt, wo sie selbst vorrangig Einwortsätze produzieren, bereits ein Verständnis für einfache Sätze, während zwischen 18 und 24 Monaten erste Phrasenstrukturen (Differenzierung von Subjekt, Objekt und Prädikat, oder besser ausgedrückt Agens, Patiens und Handlung) verstanden werden.

Ab einem Alter von 2 Jahren, dem Stadium der Drei- und Mehrwortäußerungen, beherrschen unauffällige Kinder einfache Sätze, berücksichtigen generelle Wortstellungen ihrer Zielsprache und beginnen Wortarten zu flektieren.

Der Einstieg in die komplexe Syntax, als viertes und letztes Stadium, beginnt bei typisch entwickelten Kindern meist in einem Alter zwischen 2,5 und 4 Jahren. In dieser Phase des Syntaxerwerbs werden bereits oberflächlich erworbene Prozesse, wie beispielsweise jener der Flexion, vertieft und um komplizierte syntaktische Strukturen (wie beispielsweise Relativ- und Passivsätze) ergänzt. Dieser Prozess ist der langwierigste und vollzieht sich in einem Zeitraum von 4 bis 12 Jahren (cf. Klann-Delius 2008: 41ff.).

3.6 Der Erwerb der Morphosyntax

Hand in Hand mit den unter Kapitel 3.4 und 3.5 bereits beschriebenen Prozessen des Erwerbs der Bereiche der Morphologie und der Syntax, geht der Erwerb der Morphosyntax. Darunter ist zu verstehen, wie Kinder das komplexe System jener morphologischen Ausdrucksmittel erlernen, die eine syntaktische Funktion mitbringen (cf. Glück 2010, s.v. Morphosyntax). Dabei handelt es sich einerseits um Klitika, andererseits um gebundene Morpheme, die je nach typologischer Beschaffenheit der Zielsprache als kleinste, bedeutungstragende Einheiten etwa Person, Numerus, Tempus, Aspekt, Modus oder Kasus ausdrücken können.

Eine Sensibilität für morphosyntaktische Elemente entwickelt sich vor einem Alter von 2 Jahren (vgl. Tab. 1, S. 32). Im Erwerbsverlauf nimmt das komplexe System immer konkretere Formen an, benötigt jedoch bis um den 12. Geburtstag um tendenziell als erworben zu gelten. Dieser Prozess kann bis in das Erwachsenenalter andauern.

3.7 Der Erwerb der Wortbedeutungen

Wie in Tabelle 1 (siehe S. 32) dargestellt, erweitern Kinder in den ersten Lebensjahren ihren produktiven und rezeptiven Wortschatz enorm.

Beginnend mit einzelnen Wörtern wird mit einem Alter von rund 24 Monaten der aktive Wortschatz auf etwa 200 Wörter erweitert (cf. Grimm 2012: 37), Aitchison (1994: 169) gibt in diesem Zusammenhang eine Expansion auf sogar 500 Wörter an. Wie Aitchison weiter angibt, verfügt das Kind mit drei Jahren bereits über die doppelte Lexemanzahl und erreicht mit etwa fünf einen Wert von 3.000 Wörtern, die es produktiv verwendet. Im Hinblick auf den passiven Wortschatz beherrscht das Kind mit sechs Jahren rund 14.000 Wörter.

Aitchison (ebenda) beschreibt außerdem, welche Aufgaben Kinder bewältigen müssen, um Wörtern Bedeutungen beimessen zu können.⁸ Zum einen müssen sie erkennen, dass bestimmte Lautabfolgen als Bezeichnungen oder Namen für distinkte Dinge oder Tiere stehen. Zum anderen gilt es in einem weiteren Schritt herauszufinden, welche der Dinge dasselbe Etikett (engl. *label*) tragen und daher zusammengepackt werden können, um in einem abschließenden Prozess das semantische Netzwerk und somit die Repräsentation im mentalen Lexikon aufzubauen (siehe dazu Abb. 11).

⁸ Ich möchte betonen, dass es mir in diesem Kapitel um den Erwerb der frühen, konkreten Bedeutungen geht und nicht um den Erwerb abstrakter Bedeutungen.

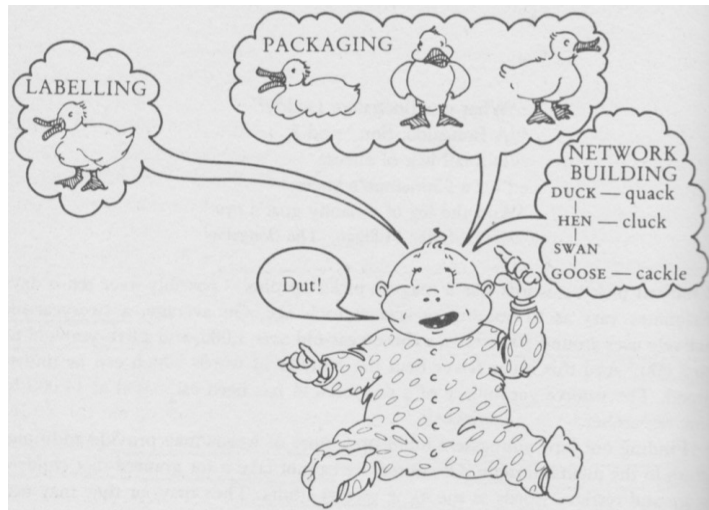


Abb. 11: Das Erlernen der Wortbedeutungen (aus Aitchison 1994: 170)

3.7.1 Der Prozess der Etikettierung

Die Aufgabe ein spezifisches Objekt mit einer Lautfolge in Verbindung zu bringen und daraus zu schließen, dass es sich um den Namen des jeweiligen Objektes handelt, ist nicht so einfach wie dies auf den ersten Blick scheint, sondern eine Herausforderung, für deren Bewältigung Kinder viele Jahre benötigen, um sie zu meistern. Die Ansicht, dass es reichen würde auf Dinge zu zeigen und ihnen dabei Namen zu geben, ist eine sehr vereinfachte und wird den hochkomplexen Abläufen, die im Gehirn im Zuge des Wortbedeutungserwerbs auftreten, kaum gerecht.

Wie unter Kapitel 3.2 erwähnt, experimentieren Kinder im Laufe des Spracherwerbs mit ihren Sprechwerkzeugen und ihrer Stimme und beginnen zu babbeln, dies geschieht jedoch völlig unwillkürlich und ist, selbst wenn das Kind eine Lautfolge wie *mama* ['mama] äußert, noch frei jeder Bedeutung. Das Kind produziert also zu Beginn lediglich Lautsequenzen in bestimmten Situationen. Später, mit der weiteren Reifung des Gehirns und seiner voranschreitenden Entwicklung, erweitert es diese

Abfolgen ohne den Fokus auf bestimmte Personen oder Geschehnisse. Das folgende Beispiel soll dies veranschaulichen:⁹

Ein Bub sagt zunächst *Auto* ausschließlich dann, wenn er selbst mit dem Auto spielt und es über den Teppich bewegt. Schiebt die Mutter oder der Vater das Auto über den Teppich, wird es nicht als solches bezeichnet. Auf der zweiten Stufe beginnt der Bub nun *Auto* auch dann zu sagen, wenn andere Personen außer ihm selbst das Auto schieben. Auf der dritten Stufe benutzt er *Auto* unabhängig dieser Situation, also auch dann, wenn das Auto steht oder er anderswo ein ähnliches Objekt sieht. Er hat das Objekt letztendlich etikettiert, demnach also mit einem Label versehen und kann somit den Begriff immer weiter ausdehnen.

Wie Aitchison (1994: 172) weiter angibt, äußert sich das Erreichen dieser Expansion der Bedeutungen durch die Wortexplosion (siehe S. 32). Die Erfahrung, dass Subjekte und Objekte Namen haben oder anders gesagt, dass es möglich ist, den Dingen selbst einen Namen zu geben, scheint Kinder zu motivieren, immer neue Objekte zu etikettieren und gegebenenfalls neu zu benennen, was zu einer rapiden Erweiterung ihres Wortschatzes führt.

Dabei ist zu bedenken, dass es die Individualität der Kinder zu berücksichtigen gilt, die mitunter durch unterschiedliche Strategien Wortbedeutungen erwerben. Scheinbar langsamere oder späte Wortlerner verfügen möglicherweise lediglich über eine andere Strategie zur Aneignung von Bedeutungen. Für gewöhnlich entwickelt sich die Fähigkeit des Kindes zur Etikettierung zwischen einem und zwei Jahren.

3.7.2 Die Erweiterung der Wortbedeutungen

Mit der Etikettierung an sich ist es jedoch noch nicht getan und der Weg von den angeeigneten einzelnen Labels bis hin zu der Bewusstheit jedes Etikett in jeder Situation und unter allen Gegebenheiten richtig anwenden zu

⁹ Frei nach den Beispielen Aitchisons 1994: 172.

können, ist geprägt von zahlreichen Lernprozessen. Das Kind muss erst lernen Wörter von bestimmten Kontexten zu lösen, um die breiteren, erwachsenensprachlichen Verwendungsmöglichkeiten zu erkennen. Dabei dehnen sie bereits gelernte Wörter und Bedeutungen auf andere aus, wie Aitchison (1994: 173) festhält, z. B. verwendet das Kind *Auto* nicht nur für PKWs, sondern für alles, das man über den Tisch schieben kann, oder alle Dinge mit vier Rädern, weil das Kind möglicherweise andere Wörter wie *Traktor* noch nicht kennt. Das zeigt, dass die zunächst sehr oberflächlichen Bedeutungen erst später, mit zunehmendem Alter und Erfahrungen, in die Tiefe gehen. In anderen Worten werden die semantischen Merkmale auf andere ausgeweitet.

Das Kind fängt an verschiedene, etikettierte Dinge unter einem neuen Label zusammenzufassen. Dies ist die Zeit zahlreicher Über- und Untergeneralisierungen.

3.7.3 Der Aufbau des semantischen Netzwerks

Letzten Endes lernen Kinder ein semantisches Netzwerk aufzubauen. Sie haben gelernt Dingen bestimmte Etiketten (*Labels*) zu geben und danach unter neuen Labels zu gruppieren. Nun gilt es, diese Gruppierungen noch weiter einzuteilen und neue Kategorien herauszubilden. Wie Aitchison (ebenda: 177f.) zeigt, müssen übergeordnete Kategorien, wie z. B.: Tiere oder Fahrzeuge, erst noch vernetzt werden. Das Kind hat wohl die einzelnen Tiere mit ihren zugehörigen Namenschildern versehen (Pferd, Hund, Katze, Igel etc.), dass diese jedoch zu der Kategorie der Tiere gehören, muss erst noch erworben werden. Dies ist ein allmählicher Prozess, der sich über das ganze Leben erstrecken kann.

4 Epilepsie

Der Definition der Internationalen Liga gegen Epilepsie (ILAE) folgend, bezeichnet der Terminus Epilepsie eine Funktionsstörung des Gehirns, der sich durch folgende Umstände zeigen kann:

- „Epilepsy is a disease of the brain defined by any of the following conditions
1. At least two unprovoked (or reflex) seizures occurring >24 h apart
 2. One unprovoked (or reflex) seizure and a probability of further seizures similar to the general recurrence risk (at least 60%) after two unprovoked seizures, occurring over the next 10 years
 3. Diagnosis of an epilepsy syndrome
- Epilepsy is considered to be resolved for individuals who had an age-dependent epilepsy syndrome but are now past the applicable age or those who have remained seizure-free for the last 10 years, with no seizure medicines for the last 5 years.” (Fisher et al. 2014: 477)

Demnach handelt es sich um eine Epilepsie, wenn zumindest zwei grundlose Anfälle mit einem zeitlichen Abstand von mehr als 24 Stunden auftreten, oder wenn ein grundloser Anfall mit einer Wahrscheinlichkeit von zumindest 60% für ein wiederholtes Auftreten der Anfälle spricht, nach zwei grundlosen Anfällen, die innerhalb von 10 Jahren aufgetreten sind, oder wenn ein Epilepsiesyndrom diagnostiziert wurde.

Von einem Ende bzw. einer Genesung lässt sich generell dann sprechen, wenn es sich um Epilepsiesyndrome handelt, die tendenziell altersabhängig sind und das Höchstalter bereits überschritten wurde, oder wenn innerhalb der letzten 10 Jahre keine weiteren Anfälle aufgetreten sind, wovon die letzten 5 Jahre zusätzlich keine Medikation erfolgen durfte.

In jedem Fall handelt es sich bei einer Epilepsie um die vierthäufigste neurologische Störung weltweit, an der Menschen jedes Alters zu jedem Zeitpunkt erkranken können, die geprägt ist von unvorhersehbaren Anfällen. Eine Epilepsie kann andere Gesundheitsprobleme verursachen oder sogar zum Tod führen.¹⁰

¹⁰ Cf. URL: <https://www.epilepsy.com/learn/about-epilepsy-basics/what-epilepsy> [21.01.2019].

4.1 Klassifikation der Epilepsien

Die ILAE (siehe Abb. 12) hat durch ihren Vorschlag der Klassifizierung, einen Rahmen geschaffen, der es Ärzten und Therapeuten in differierenden klinischen Umfeldern ermöglicht, eine zuvor diagnostizierte Epilepsie möglichst einheitlich zuordnen zu können, was dabei hilft, einen Überblick über Prävalenzen und vorkommende Erkrankungen zu erhalten (cf. Scheffer et al. 2018: 199).

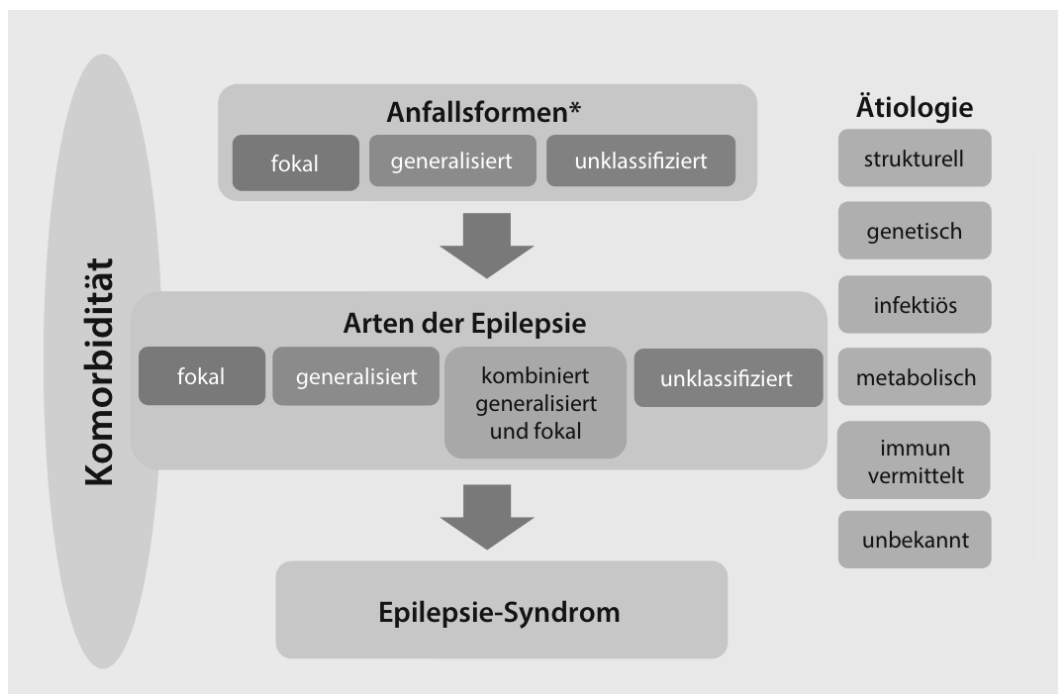


Abb. 12: Gerüst der Epilepsieklassifikation (* kennzeichnet Anfallsbeginn. © ILAE)¹¹

Die Epilepsien werden in diesem Zusammenhang zuerst nach ihren Anfallsformen klassifiziert, wobei der Anfallsbeginn maßgeblich ist. Je nachdem ob ein Anfall fokal seinen Anfang nimmt, was bedeutet, dass der Anfallsursprung in einer bestimmten Region liegt, die auf eine Hemisphäre beschränkt ist, oder aber generalisiert auftritt, was dann der Fall ist, wenn der Ursprung des Anfalls beide Hemisphären gleichermaßen betrifft. Ist der Ausgangspunkt unbekannt, so gilt der Anfall als unklassifiziert.

¹¹ Abbildung entnommen aus: Scheffer et al. 2018: 303.

Wenn nach der Definition (siehe S. 42) eine Epilepsie diagnostiziert und der Anfallsursprung abgeklärt wurde, erfolgt in einem weiteren Schritt die Feststellung, um welche Art der Epilepsie es sich handelt. Dies basiert einerseits auf klinischen Befunden, andererseits auf den Ableitungen des EEGs. Bei den Arten wird zwischen fokalen, generalisierten, einer Kombination aus fokalen und generalisierten, und unklassifizierten unterschieden. Liegt kein Epilepsiesyndrom vor, so endet die Klassifizierung an dieser Stelle.

Nach Scheffer und Kollegen (2018: 300) erfolgt als dritter und letzter Schritt die Klassifizierung des Epilepsiesyndroms (siehe dazu Kap. 4.8).

Die Bezeichnung Komorbidität (siehe Abb. 12, Oval links) vereint alle Einflussfaktoren in sich, die mit einer Epilepsie einhergehen können, wie etwa neuropsychologische Erkrankungen, Störungen der Motorik, Verhaltensauffälligkeiten, Depression und Schlafstörungen. Für eine detaillierte Beschreibung der Ätiologien, auf die ich im Rahmen dieser Arbeit nicht näher eingehen werde, siehe ebenda (2018: 300ff.).

4.2 Klassifikation der Anfallsformen

In meiner Arbeit halte ich mich an die Klassifizierung der Anfallsformen der Internationalen Liga gegen Epilepsie (ILAE). Die verschiedenen Anfallsformen können folgendermaßen, wie in Abb. 13 ersichtlich, klassifiziert werden.

Die Einteilung differenziert je nachdem ob motorische Aktivitäten verzeichnet werden können, also im Verlauf eines Anfalls auftreten, oder nicht. Prinzipiell wird zwischen fokalen Anfällen und generalisierten unterschieden. Während fokale Anfälle auf ein bestimmtes Gebiet beschränkt sind, betreffen generalisierte Anfälle das gesamte Gehirn. Zur besseren Erklärung der Abbildung sei gesagt, dass eine Epilepsie ihren Ursprung zwar fokal haben kann, diese sich jedoch im Verlauf des Anfalls

auch auf beide Hemisphären ausbreiten kann (cf. Abb. 13, fokaler Beginn, fokal zu bilateral).

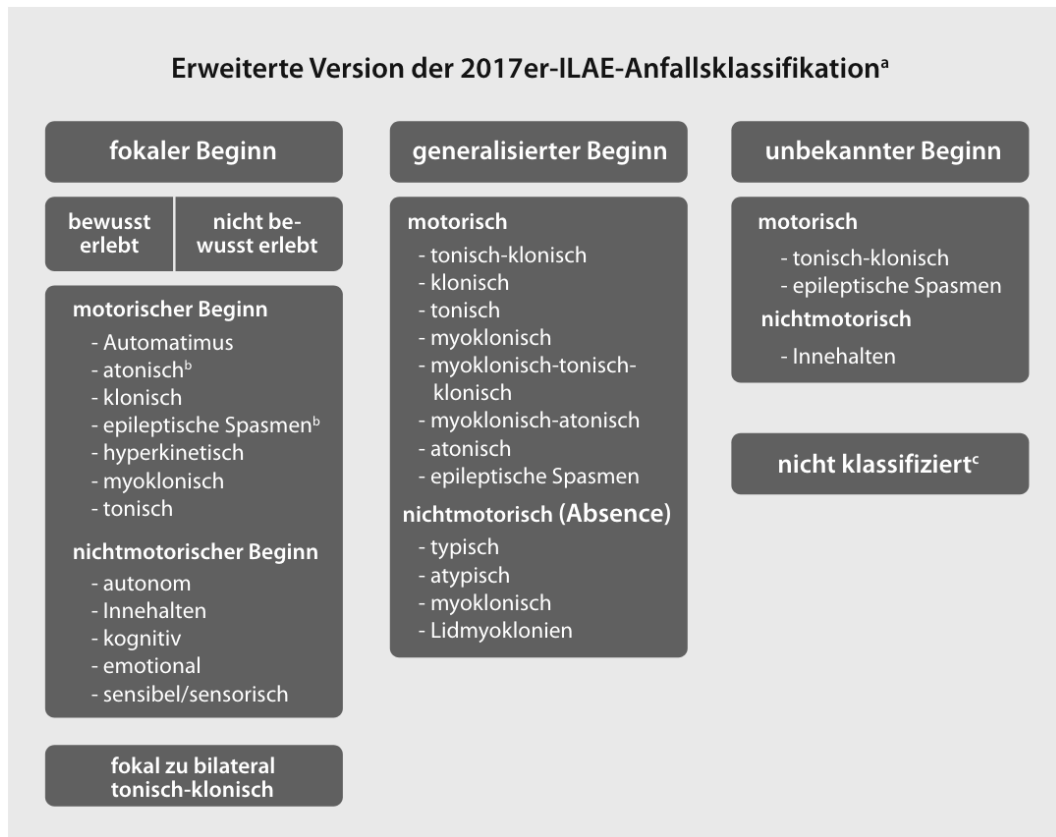


Abb. 13: Erweiterte Version der 2017er-ILAE Anfallsklassifikation¹²

Auf die einzelnen Anfallsformen (tonisch, klonisch, emotional, etc.) werde ich im Rahmen dieser Arbeit nicht im Detail eingehen, aber um der Vollständigkeit Genüge zu tun, sei die gesamte Übersichtstabelle an dieser Stelle eingefügt.

4.3 Epileptische Anfälle

Ein epileptischer Anfall ist ein plötzlich auftretendes Ereignis, aufgrund einer abnormen elektrischen Aktivität im Gehirn, es handelt sich um eine Dysfunktion der Nervenzellen, die alle zur gleichen Zeit feuern und daher

¹² Abbildung entnommen aus: Fisher et al. 2018: 276.

von ihrer normalen Funktion abweichen, wodurch es zu einer Störung kommt, die sich verschiedenartig äußern kann (cf. Krämer 2005: 17f.).

Epileptische Anfälle müssen nicht zwangsläufig mit Sturzverhalten, krampfenden, zuckenden Bewegungen und Verlust des Bewusstseins einhergehen, sondern können sich auch in Abwesenheiten (Absenzen, Starren), Veränderungen der kognitiven Fähigkeiten, wie etwa Beeinträchtigungen der Sprachverarbeitung, eingeschränkte Gedächtnisleistung und dem mangelnden Erkennen von Zusammenhängen u. ä., an abrupten Verhaltensänderungen und Stimmungsschwankungen bemerkbar machen.

Für den Fall, dass die epileptischen Anfälle unbehandelt bleiben, oder bei besonders schwerwiegenden, refraktorischen Anfällen, die nur schwer kontrollierbar sind, kann die Epilepsie mit dem Tod enden. Als Hauptursache für das plötzliche Ableben von Menschen mit unkontrollierbaren Anfällen ist SUDEP (engl. *Sudden unexpected death in epilepsy*) bekannt. Diese spontanen, unerwarteten Todesfälle bei Epilepsie können sich zu jeder Zeit während eines Anfalls ereignen. In etwa stirbt 1 von 4.500 Kindern¹³ diesen plötzlichen Tod.

4.4 Anfallsbereitschaft

Prinzipiell kann jedes menschliche Gehirn im Laufe seines Lebens mehr oder weniger von epileptischen Anfällen betroffen sein, denn unser Gehirn besitzt eine generelle Bereitschaft für Anfälle, wie z. B. bei akutem Sauerstoffmangel. Bei Personen, die eine Epilepsie entwickeln, zeigt sich eine erhöhte Anfallsbereitschaft, die in vielen Fällen angeboren ist.¹⁴

Das Auftreten epileptischer Anfälle wird für gewöhnlich durch eine Schwelle (siehe dazu Abb. 14, S. 48) verhindert, die jedoch bei Menschen mit erhöhter Anfallsbereitschaft herabgesetzt ist.

¹³ URL: <https://www.epilepsy.com/learn/early-death-and-sudep/sudep> [21.01.2019].

¹⁴ Cf. URL: http://www.dgfe.org/home/index,id,259,selid,2749,type,VAL_MEMO.html [21.01.2019].

4.5 Status epilepticus

Wenn ein epileptischer Anfall länger als dreißig Minuten anhält, oder die Erholungsphase für den Patienten zwischen mehreren Anfällen so kurz ist, dass er bewusstlos bleibt, handelt es sich um einen Status epilepticus (SE). Dieser Zustand entsteht durch die anhaltenden, gleichzeitigen elektrischen Entladungen im Gehirn und ist als lebensbedrohlich anzusehen.

Ein konvulsiver Status epilepticus findet sich u. a. bei der Rasmussen-Enzephalitis (siehe dazu Kap. 4.8.4) und unterscheidet sich von der nicht-konvulsiven Form durch das Vorhandensein motorischer Erscheinungen (Krämpfen) und dadurch, dass ein non-konvulsiver SE gekennzeichnet ist durch eine Störung des Bewusstseins in Form von Beeinträchtigungen der Reaktionsfähigkeit, Konzentration und Orientierung (cf. Krämer 2005: 79, 81).

4.6 Anfallsauslösende Faktoren

Die als tendenziell anfallsauslösenden Faktoren und Situationen finden sich bei Krämer (2005: 177-199) in Tabelle 2 zusammengefasst:

Medizinische Faktoren	Umweltfaktoren und Verhalten
Fieber (besonders bei Kleinkindern)	Vergessene Einnahme der Antikonvulsiva
Kopfverletzungen	Einnahme bestimmter Medikamente
Hirntumore	Absetzen bestimmter Medikamente
Hirn(haut)entzündungen	Schlafmangel oder Schlafentzug
Stoffwechselstörungen (Diabetes)	Flüssigkeitsmangel (besonders Säuglinge)
Organversagen (Niere, Leber)	körperliche Erschöpfung
Leberkrankheiten	Lichtreize durch Fernsehen oder Videospielen
Sauerstoffmangel des Gehirns	Stress
Elektrolytstörungen	Musikhören, Lesen, Denken, Rechnen, etc.
Schlaganfall	Alkohol- und Drogenkonsum (Jugendliche)

Tab. 2: Anfallsauslöser bei Kindern und Jugendlichen¹⁵

¹⁵ Tabelle modifiziert übernommen nach Krämer 2005: 179.

Generell kann ein epileptischer Anfall durch alle möglichen Reize von außen oder Zustände von innen (psychisch, emotionale Befindlichkeiten), wie auch Hunger, Allergien oder auch übermäßiger Konsum koffeinhaltiger Getränke ausgelöst oder beeinflusst werden (cf. ebenda: 199), wenn die Reizschwelle überschritten wird (siehe Abb. 14).

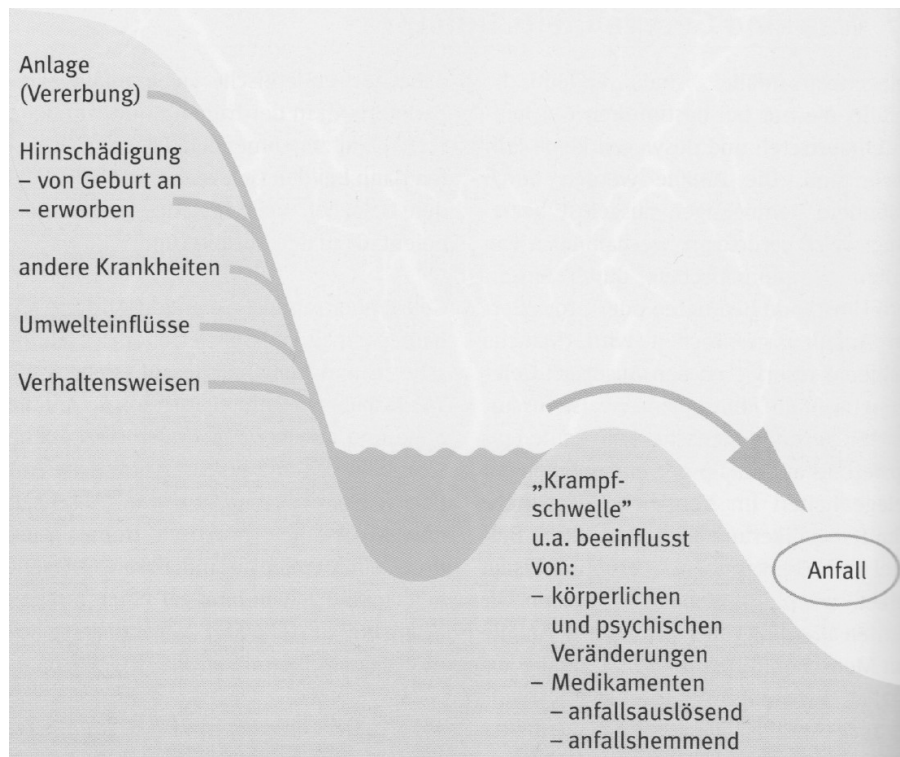


Abb. 14: Schematische Darstellung der Krampfschwelle (Krämer 2005: 178)

4.7 Terminologie

Im Zuge meiner Arbeit verwende ich folgende Termini, die ich an dieser Stelle zum besseren Verständnis bzw. um Missverständnissen oder Fehlinterpretationen vorzubeugen, zunächst erklären möchte (siehe Tabelle 3):

Begriff	Definition
epileptischer Anfall	vorübergehendes Auftreten von Zeichen oder Symptomen, bedingt durch abnorme synchrone neuronale Gehirnaktivität
Anfallsbereitschaft	tendenzielle Bereitschaft des Gehirns zu epileptischen Anfällen bzw. zu elektrischen Entladungen zu neigen
fokaler Beginn	Ursprung innerhalb von Netzwerken, die auf eine Hemisphäre beschränkt sind (unilateral), in dieser können die Anfälle auf ein sehr kleines Gebiet limitiert oder weit verbreitet sein
fokaler Anfall	unabhängig seines Ursprungs ist der Anfall auf eine Hemisphäre beschränkt
generalisierter Beginn	Ursprung innerhalb bilateral verteilter Netzwerke
generalisierter Anfall	unabhängig seines Ursprungs sind bei dieser Art des Anfalls beide Hemisphären betroffen
unbekannter Beginn	Anfallsursprung unbekannt
unbekannter Anfall	Anfallsform unbekannt
bilateral	beide Hemisphären betreffend
unilateral	eine Hemisphäre betreffend
Symptom	Erscheinungsform, eines für eine bestimmte Krankheit charakteristischen Merkmals
Aura	Vorzeichen eines epileptischen Anfalls in Form einer Sinneswahrnehmung (z. B. Gefühl, Stimmungsschwankung)
Prävalenz	Einheit für die Krankheitshäufigkeit Angabe der Anzahl an Erkrankten zu einem bestimmten Zeitpunkt, meist in %
Inzidenz	Krankheitshäufigkeitsindikator, zur Angabe der Anzahl an Neuerkrankten in einem bestimmten Zeitraum
non-REM Schlaf	Schlaf, bei dem kein Rapid Eye Movement vorkommt jene Schlafphase zwischen Wachsein und Schlafen

Tab. 3: Übersicht der verwendeten Terminologie mit Begriffserklärung

4.8 Epilepsiesyndrome

Eine Definition für den Terminus Syndrom findet sich bei Krämer (2005: 24) wie folgt:

„In der Medizin bezeichnet ein Syndrom eine Erkrankung mit regelhaftem Auftreten einer bestimmten Kombination von Kennzeichen oder Krankheitsmerkmalen (= Symptome) und wird oft nach dem oder den Ärzten benannt, die es zuerst beschrieben oder entdeckt haben.“

Bei einem Epilepsiesyndrom handelt es sich nach Krämer (ebenda) um ein Kollektiv charakteristischer Kennzeichen, die zusammen ein, für eine bestimmte Erkrankung, typisches Erscheinungsbild ergeben. Diese Merkmale können z. B.: ein spezifischer Krankheitsverlauf, die Ausprägung der epileptischen Anfälle, ein symptomatischer Anfallsauslöser, die genaue Zuordenbarkeit des Anfallsursprungs, das Involvieren bestimmter Hirnregionen oder auch das Erkrankungsalter sein.

Ein Epilepsiesyndrom zeigt sich in anderen Worten an der typischerweise auftretenden Form der epileptischen Anfälle, wobei die Ursachen dafür vielfältig sein können und sich mitunter in individuell unterschiedlichen Krankheitsverläufen äußern können.

Wie bereits in Kapitel 4 erwähnt, fokussiere ich mich in meiner Arbeit auf Epilepsiesyndrome, die ausschließlich im Kindesalter beginnen und deren Verlauf Einfluss auf den in der Regel noch nicht abgeschlossenen Erstspracherwerb nimmt. Das heißt, dass es sich um Syndrome handelt, die sich auf die eine oder andere Weise auf den in Entwicklung befindlichen kindlichen Spracherwerbsprozess hindernd auswirken bzw. diesen ungünstig beeinflussen oder gar stören. Es gibt eine Vielzahl an enzephalitischen Epilepsieformen, die Kinder betreffen können.

Die, als seltene Krankheiten klassifizierten, vier Epilepsiesyndrome, die ich im Folgenden detailliert beschreibe, sind: die Rolando-Epilepsie, das

CSWS¹⁶-Syndrom (auch: ESWs¹⁷-Syndrom), das Landau-Kleffner-Syndrom und das Rasmussen-Syndrom.

Alle genannten Syndrome zählen zu den neuropsychologischen Syndromen, die sich vor allem durch eine Störung in der Informationsverarbeitung kennzeichnen. In meinem Fall bedeutet dies eine Beeinträchtigung der Sprache bzw. der Sprachverarbeitung (Perzeption und Produktion) und/oder des Gedächtnisses.

4.8.1 Rolando-Epilepsie

Bei der Rolando-Epilepsie (auch: BEZTS, Benigne Epilepsie des Kindesalters mit zentrotemporalen Spitzen), benannt nach dem italienischen Arzt Luigi Rolando (1773-1831), handelt es sich um eine im Wesentlichen gutartig verlaufende Epilepsie des Kindesalters mit zentrotemporalen Spitzen im abgeleiteten EEG. Diese Form der Epilepsie nennt Delank (2006: 332) „benigne partielle Epilepsie bei Kindern und Jugendlichen“, Neubauer und Hahn (2014: 153) „Gutartige Epilepsie mit zentrotemporalen »sharp waves« [...]“ und Siemes (2009: 193) bezeichnet diese als „Benigne infantile fokale Epilepsie mit Mittellinien-Spike-Waves im Schlaf“.

Die Rolando-Epilepsie lässt sich auf keine bestimmte Ursache zurückführen, daher gehen Neubauer und Hahn (2014: 154) von genetischen Einflussfaktoren aus, einer erblich bedingten Hirnreifungsstörung, deren Auswirkung im EEG als sogenannte *scharfe Wellen* (siehe Abb. 15 und 16, S. 53) sichtbar werden. Dieses spezielle Merkmal im EEG ist bei allen Kindern mit Rolando-Epilepsie, meistens in den non-REM-Phasen, zu erkennen. Überdies zeigen 80% der Kinder gewisse Charakteristika, die tendenziell auf eine generalisierte Anfallsbereitschaft des Gehirns schließen lassen.

¹⁶ CSWS steht für die englische Bezeichnung: *Continuous spikes and waves during slow wave sleep*, „Kontinuierliche Spike-Wave-Aktivität im Schlaf mit langsamen Wellen“ (Krämer 2005: 114).

¹⁷ ESWs = *Electrical status epilepticus during slow sleep*, (bio)elektrischer Status epilepticus im Schlaf (cf. Krämer 2005: 114).

Der Terminus lat. *benigne* bedeutet, dass die Epilepsien im Laufe der Pubertät abklingen oder enden, bzw. ohne weiteres Zutun ausheilen, und dies typischerweise ohne Folgeschäden zu hinterlassen. Häufig handelt es sich hierbei um Epilepsieformen, die in Zusammenhang mit dem Manifestationsalter, also dem ersten Auftreten der Anfälle, stehen (cf. Krämer 2005: 101). Trotz des in der Regel tatsächlich benignen, wörtlich übersetzt *gutartigen* Verlaufes, besteht wie bei jeder Form der Epilepsie, auch in diesem Fall ein Sterblichkeitsrisiko, wenn auch vergleichsweise in nur sehr geringem Ausmaß.

Allgemeines

Von der Rolando-Epilepsie sind ausschließlich Kinder und Jugendliche betroffen. Der Beginn der Erkrankung liegt zwischen 2 und 12 Jahren¹⁸, mit einer Spitze zwischen 6 und 8 Jahren¹⁹, wobei Jungen tendenziell etwas häufiger von dieser Form der Epilepsie betroffen sind, als Mädchen. Weltweit erkranken pro Jahr 20 von 100.000 Kindern und Jugendlichen. Mit rund 15% aller Epilepsien und 25% all jener Epilepsien, die zwischen dem 3. und 14. Lebensjahr beginnen, stellt diese Form der Epilepsie eine der häufigsten Epilepsieformen im Kindesalter dar (cf. Krämer 2005: 117).

Gekennzeichnet ist die Rolando-Epilepsie durch das Erhaltenbleiben der allgemeinen Kognition. Elektrische Entladungen werden zumeist nachts aktiviert, aber auch tagsüber kann es zu fokalen Anfällen kommen. Mit der Pubertät, meist in einem Alter von rund 15 Jahren, kommt es zu einer Spontanremission.

Symptome

Die ersten Anfälle treten für gewöhnlich im Schlaf auf. Die Kinder spüren ein Kribbeln im Gesicht oder auf der Zunge, sowie ein Taubheitsgefühl beim Erwachen. Sprachstörungen zeigen sich nach länger währenden Anfällen,

¹⁸ Cf. Neubauer & Hahn 2014: 153.

¹⁹ URL: <https://www.epilepsy.com/learn/types-epilepsy-syndromes/benign-rolandic-epilepsy> [14.01.2019].

außerdem kann eine Sprechstörung, oder eine verminderte Leistung des Arbeitsgedächtnisses (cf. Myatchin et al. 2009) auftreten (siehe Kap. 5.2).

In der EEG-Ableitung zeigen sich Spitzen (*spikes*) oder scharfe Wellen (*sharp waves*) (siehe Abb. 15), über dem mittleren Temporallappen (cf. Krämer 2005: 119). Die Entladungen beschränken sich auf eine Hemisphäre und betreffen bestimmte, abgegrenzte Gebiete. Je nachdem welche Nervenzellen an dem Anfall beteiligt sind, kann es zu unterschiedlichen Ausprägungen kommen (z. B.: Krampfanfälle, Zuckungen, Schluck- oder Sprechstörung). Ein Anfallsauslöser kann dabei Schlafentzug sein.

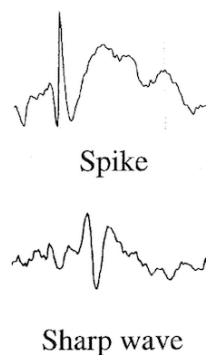


Abb. 15: Beispiel für Spitzen (*Spike*) und scharfe Wellen (*Sharp wave*), dabei entspricht die Länge der Beispiele jeweils der Dauer einer Sekunde²⁰



Abb. 16: EEG Bild bei Rolando-Epilepsie²¹

²⁰ Abbildung entnommen aus: Krämer 2005: 232.

²¹ Abbildung entnommen aus: URL: <http://slideplayer.com/slide/4642559/> (Patel, S. 31) [17.01.2019].

Therapie

Kinder und Jugendliche mit Rolando-Epilepsie werden, sofern nicht nur einige wenige Anfälle auftreten, medikamentös therapiert (cf. Krämer 2005: 120). Im Regelfall enden die Anfälle spontan, entweder bis zur Pubertät oder währenddessen. Was die sprachlichen Störungen betrifft, so erfolgt eine Sprachtherapie.

Rolando-Epilepsie (BEZTS) im Überblick	
Erkrankungsalter Erstmanifestation	2 bis 12 Jahre ²² , (Spitze: 6 bis 8 Jahre ²³)
Geschlecht Jungen:Mädchen	3:2, (1,5 mal mehr Jungen als Mädchen sind betroffen)
Inzidenz	20/100.000 (weltweit)
Prävalenz	15-20% aller Epilepsien des Kindes- und Jugendalters
Anfälle	fokal (herdförmig), nur einen Teil betreffend, häufig sind die Aktivierungen im Temporallappen im Schlaf häufig Ausweitung auf generalisierten Anfall begleitet oder eingeleitet durch eine Aura (z. B. Kribbeln)
Verlauf	erste Anfälle im Schlaf, oft beginnend mit Fieberkrämpfen Bei drei Viertel der Kinder treten die Anfälle nur im Schlaf auf
Symptome	Sprachstörung, Sprechstörung, Sprechapraxie, erworbene Aphasie (selten)
Therapieform	Medikamente, bei regelmäßigen oder häufigen nächtlichen An- fällen
Ende	Spontanremission bis zur oder während der Pubertät mit ca. 15 Jahren

²² Cf. Neubauer & Hahn 2014: 153.

²³ URL: <https://www.epilepsy.com/learn/types-epilepsy-syndromes/benign-rolandic-epilepsy> [14.01.2019].

4.8.2 Landau-Kleffner-Syndrom

Das Landau-Kleffner-Syndrom (LKS) ist eine Entwicklungsstörung, die erstmals 1957 von William M. Landau (M.D) und Frank R. Kleffner (Ph.D) (cf. Landau & Kleffner 1957) anhand von fünf Fällen dokumentiert wurde²⁴. In ihrer Arbeit beschreiben sie den Verlauf der Erkrankung, die verabreichten Medikamente, sowie sprachtherapeutische Maßnahmen. Das nach Ihnen benannte Syndrom wird auch als *Erworbene Aphasie mit Epilepsie* (engl. *Acquired epileptic aphasia*), als *Infantile erworbene Aphasie*²⁵, als *Progressive epileptische Aphasie* oder als engl. *Aphasia with Convulsive Disorder*²⁶ bezeichnet.

Prävalenz und Ursache des LKS sind, aufgrund der äußerst geringen Anzahl an Erkrankten, weitgehend unbekannt. Nach Cummings (2008: 299f.), die sich auf die Untersuchungen von Simms und Schum (2000: 150) bezieht, macht das Landau-Kleffner-Syndrom lediglich 0,2% aller Epilepsien im Kindesalter aus. Überdies verweisen diese auf einen Zusammenhang zwischen LKS und den Ableitungen im EEG, die in allen Fällen einen elektrischen Status epilepticus im Schlaf mit langsamen Wellen (ESES, siehe dazu CSWS, Kap. 4.8.3) zeigen²⁷. Dabei können diese Irregularitäten im EEG auf eine Hemisphäre beschränkt sein oder bilateral auftreten. Charakteristisch für das LKS ist das Auftreten in Arealen des Scheitel- und Schläfenlappens. Außerdem wird davon ausgegangen, dass dem LKS als Ursache ein „entzündlicher enzephalitischer Prozess“²⁸ zugrunde liegt.

²⁴ Von den ursprünglich sechs Kindern wurden nur jene fünf Kinder untersucht, die eine Aphasie in Zusammenhang mit Krampfanfällen bzw. Epilepsie entwickelt hatten (cf. Landau & Kleffner 1957: 523), jenes Kind, das die Störung aufgrund einer schwerwiegenden Kopfverletzung aufwies, wurde von der Untersuchung ausgeschlossen.

²⁵ Cf. Cummings 2008: 299.

²⁶ URL: <https://www.epilepsy.com/learn/types-epilepsy-syndromes/landau-kleffner-syndrome> [17.01.2019].

²⁷ Ich möchte an dieser Stelle auf die untersuchten Kinder in der Studie von Van Bogaert und Kollegen (2013) hinweisen, wo die Kinder in der Anfangsphase der Erkrankung *keine* auffälligen EEG-Ableitungen zeigten. Ein unauffälliges EEG Bild also LKS nicht automatisch ausschließt, sondern vielmehr in regelmäßigen Abständen wiederholt werden sollte.

²⁸ URL: <https://www.dimdi.de/static/de/klassifikationen/icd/icd-10-gm/kode-suche/htmlgm2019/block-f80-f89.htm> [15.01.2019].

Wie bei der Rolando-Epilepsie (siehe dazu Kap. 4.8.1) zeigt sich auch beim Landau-Kleffner-Syndrom in der Mehrheit der Fälle keine Beeinträchtigung der allgemeinen Kognition. Sämtliche kognitiven Fähigkeiten, sowie die visuelle Wahrnehmung und auditive Verarbeitung, mit Ausnahme sprachlicher Reize, als auch das Verständnis für Symbolsprache, nicht jedoch gesprochener Sprache, bleiben den betroffenen Kindern zumeist erhalten. Eine weitere Überlappung findet sich in den elektrischen Entladungen, die sich, in aller Regel, verstärkt nachts aktivieren.

Allgemeines

Das Landau-Kleffner-Syndrom zählt zu den zehn seltensten neurologischen Erkrankungen weltweit. Es handelt sich um ein Syndrom, das häufig mit epileptischen Anfällen einhergeht und ausnahmslos im Kindesalter seinen Anfang nimmt. Vom LKS sind doppelt so viele Jungen wie Mädchen betroffen, wobei die Kinder häufig in einem Alter zwischen 5 und 7 Jahren erkranken, mit einer generellen Spanne zwischen 3 und 10 Jahren (cf. Krämer 2005: 114). Charakteristisch für das Landau-Kleffner-Syndrom ist der progressive Verlauf des Sprachverlustes, der zuvor bereits erworbenen Sprachfertigkeiten, was in enger Verbindung zu den paroxysmalen Auffälligkeiten im EEG steht (cf. Baumgartner 2001: 154). Insbesondere geht es um den nachts auftretenden elektrischen Status epilepticus (ESES, engl. *electrical status epilepticus during slow-wave sleep*) im sogenannten slow-wave sleep (Schlaf mit langsamen Wellen), den das Kind erst einige Stunden nach dem Einschlafen erreicht (siehe auch Kap. 4.4, 4.5 und 4.8.3).

Symptome

Die Kinder durchlaufen zunächst einen unauffälligen Erstspracherwerb und entwickeln sich in jeder Hinsicht neurotypisch. Das Landau-Kleffner-Syndrom äußert sich üblicherweise an ersten Sprachverständnisproblemen des Kindes, die im frühkindlichen Alter, meist zwischen 3 und 7 Jahren auftreten (cf. Krämer 2005: 114). Die Störungen der Sprache können schleichend, über Tage oder Monate, oder in extremen Fällen, akut, innerhalb weniger

Stunden, auftreten. Dabei verlieren die Kinder für gewöhnlich als Erstes die Fähigkeit gesprochene Sprache zu verstehen, wobei das Verständnis für Symbole jedoch erhalten bleibt (siehe dazu Kap. 6.5.3; Deonna et al. 2009). In manchen Fällen geht das fehlende Sprachverständnis mit einer Störung der Sprechfähigkeit einher oder kann, wenn auch nur in sehr seltenen Ausnahmen, ausschließlich das Sprechen betreffen. Diese schwerwiegende Sprachverständnisstörung (siehe dazu Kap. 5.2.1), stört das Verständnis auf phonologischer, lexikalischer und syntaktischer Ebene. In vielen Fällen wird die fehlende Fähigkeit zur Sprachperzeption der Kinder zunächst als Sturheit oder Unwilligkeit zu gehorchen fehlinterpretiert, oder sie werden fälschlicherweise als hörgeschädigt eingestuft (cf. Baur 1996: 6).

Aufgrund der Beeinträchtigung des Sprachverständnisses entwickelt sich auch die produktive Anwendung der Sprache zurück. Die Kinder können von Wortfindungsstörungen, phonologischen Paraphasien, Dyslalien, Neologismenbildung und einem eingeschränkten Arbeitsgedächtnis betroffen sein. Dies kann in einigen Fällen dazu führen, dass die Kinder komplett verstummen (siehe dazu Mutismus, Kap. 5.2.9). Ebenfalls beobachtbar, wenn gleich wesentlich seltener finden sich Störungen der Sprechmelodie (prosodische Störungen, von Intonation, Betonung und Rhythmus) und Sprechapraxien.²⁹

Es ist feststellbar, dass alle Kinder, die an dem Landau-Kleffner-Syndrom erkranken, sämtliche sprachliche Fähigkeiten verlieren, die bis zum Auftreten der Erkrankung vorhanden waren, wobei hier von einer erworbenen Aphasie zu sprechen ist. Das bedeutet, dass alle sprachlichen Modalitäten betroffen sein können. In diesem Zusammenhang möchte ich darauf hinweisen, dass die Kinder häufig vor Erwerb der Schriftsprache und Lesekompetenz erkranken.

²⁹ Für eine detaillierte Beschreibung der einzelnen Störungsbilder siehe Kapitel 5.2.

Kinder mit LKS verfügen über eine eingeschränkte Aufmerksamkeitsspanne und zeigen mitunter massive Verhaltensauffälligkeiten, die jenen von Autisten ähnlich sind.

Das Landau-Kleffner-Syndrom tritt oft (bei 3 von 4 Kindern³⁰) in Verbindung mit epileptischen Anfällen auf, wobei diese von den nächtlichen Entladungen im Gehirn zu unterscheiden sind (siehe dazu Abb. 17).

Beim LKS sind einfache fokale, motorische Anfälle am Verbreitesten (Zuckungen der Beine oder Arme), wobei es auch generalisierte tonisch-klonische Anfälle (krampfend-schüttelnd), die den gesamten Körper betreffen, oder atypische Absenz-Anfälle (Starren verbunden mit leichten zuckenden Bewegungen der Lippen oder Blinzeln). In Abhängigkeit der betroffenen Gehirnregion können jedoch ebenso Empfindungen ausgelöst werden (Kribbeln).



Abb. 17: Spitzen und Wellen in der EEG Ableitung bei Landau-Kleffner-Syndrom³¹

³⁰ Cf. URL: <https://www.epilepsy.com/learn/types-epilepsy-syndromes/landau-kleffner-syndrome> [17.01.2019].

³¹ Abbildung entnommen aus: URL: <http://slideplayer.com/slide/4642559/> (Patel, S. 42) [17.01.2019].

Therapie

Vor allem bei Anfällen, die auf bestimmte Hirnregionen beschränkt sind, die nicht entfernt werden können, wird als Therapie häufig ein operativer Eingriff eingesetzt, in der im zerebralen Kortex eine Reihe von oberflächlichen Schnitten angebracht werden (Multiple Subpiale Transsektion, siehe Kap. 6.2.2), um die Verbreitung auf benachbarte Hirnregionen zu unterbrechen und dadurch die epileptischen Anfälle, bzw. das Übergreifen auf andere Areale, zu reduzieren oder gar zu eliminieren. Diese oberflächlichen Einschnitte im zerebralen Kortex können, sofern sie sprachrelevante Areale betreffen, zu einer gewissen Einschränkung der Sprachfunktionen führen.

Bleibt das epileptische Muster im EEG, trotz medikamentöser oder operativer Maßnahmen auch weiterhin bestehen, so sinkt die Wahrscheinlichkeit, dass die betroffenen Kinder ihre volle Sprachfähigkeit zurückgewinnen, woran eindeutig der Zusammenhang zwischen den Entladungen im Gehirn und den Auswirkungen auf das Sprachsystem zu erkennen ist.

In einem Alter von 15 bis 16 Jahren endet das LKS oft auf spontane Weise. Während ein Drittel der Kinder sich auch sprachlich vollständig erholt, bleibt bei den restlichen Kindern die Störung ihrer Sprachfähigkeit, in verschiedenen Ausprägungen, persistent (cf. Krämer 2005: 115).

Landau-Kleffner-Syndrom im Überblick	
Erkrankungsalter Erstmanifestation	zwischen 3 und 7 Jahren ³² , Gipfel 5. bis 7. Lebensjahr ³³ Onset immer im Kindesalter
Geschlecht J:M	2:1, doppelt so viele Jungen wie Mädchen sind betroffen
Inzidenz	unbekannt
Prävalenz	0,2% aller Epilepsien des Kindesalters
Anfälle	unklar (fokal, generalisiert), meist im Temporallappen, bilateral
Verlauf	Beeinträchtigung des Sprachsystems, erste Anfälle im Schlaf, Auffälligkeiten im EEG, bleibende Sprachstörung bei rund zwei Drittel der Kinder, ein Drittel wird vollständig gesund
Symptome	erworbene Aphasie, mit einer schwerwiegenden Störung des Sprachverständnisses, immer zeigen sich EEG Veränderungen im slow-wave Schlaf, epileptische Anfälle bei 3 von 4 Kindern ³²
Therapieform	Antiepileptika, Multiple Subpiale Transsektion, Sprachtherapie
Ende	Spontanremission mit 15-16 Jahren

4.8.3 CSWS-Syndrom

Das unter dem Kürzel CSWS bekannte Syndrom, das für engl. *continuous spike and waves during slow-wave sleep* steht, was soviel bedeutet wie kontinuierliche Spike-Wave-Aktivität im Schlaf mit langsamen Wellen, leitet sich ab von den typischen Merkmalen, die im nächtlichen EEG sichtbar werden (siehe dazu Abb. 18, S. 61).

Ebenso finden sich gemäß Krämer (2005: 114) die Bezeichnungen *(bio)elektrischer Status epilepticus im Schlaf* (engl. *electrical status epilepticus during sleep, ESES*). Wie auch die anderen Syndrome zählt das CSWS-Syndrom zu den seltenen neurologischen Krankheiten.

³² URL: <https://www.epilepsy.com/learn/types-epilepsy-syndromes/landau-kleffner-syndrome> [17.01.2019].

³³ Cf. Krämer 2005: 114.

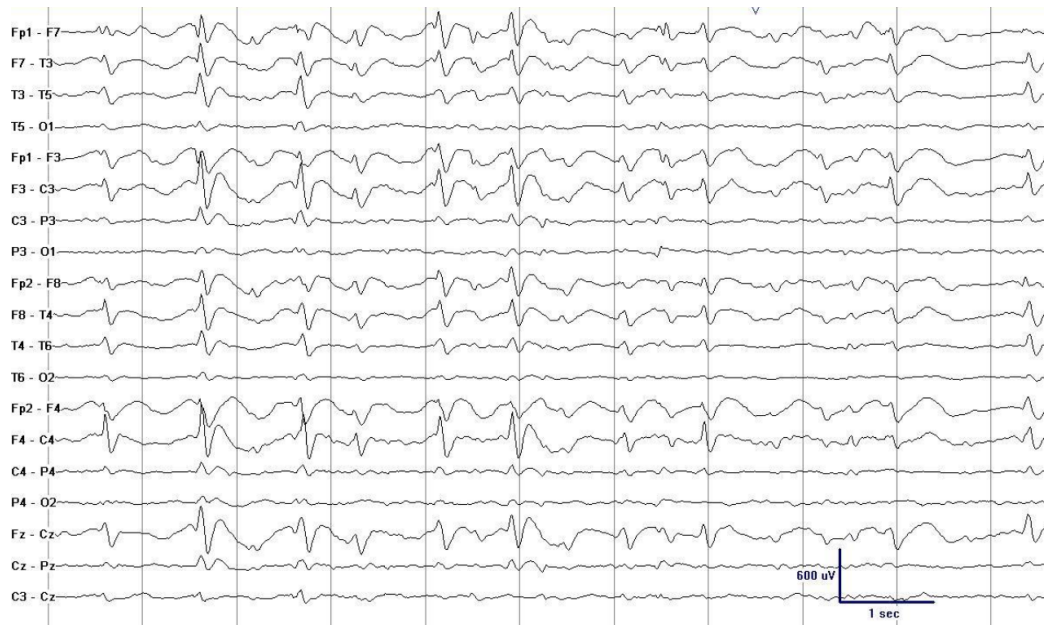


Abb. 18: Nächtliche EEG-Ableitung bei CSWS³⁴

Allgemeines

Die Erkrankung manifestiert sich meist in einem Alter zwischen 2 und 10 Jahren³⁵, mit einem hauptsächlichen Beginn um das 4. und 5. Lebensjahr³⁶, nur in sehr seltenen Fällen vor einem Alter von 2 Jahren. Auch bei diesem Epilepsiesyndrom sind mehr Jungen als Mädchen betroffen. Die Zahl der Erkrankten bzw. die Zahl der Neuerkrankungen pro Jahr ist, aufgrund der Seltenheit der Störung, unbekannt.

Die Kinder entwickeln sich zunächst unauffällig und ihre kognitive Leistungsfähigkeit bleibt trotz des Anfallsmusters im EEG anfangs erhalten.

Symptome

Das CSWS-Syndrom kennzeichnet sich durch das Vorhandensein sehr hoher Anfallsbereitschaft des Gehirns. Wie bereits erwähnt, zeigt sich im

³⁴ Abbildung entnommen aus: URL: <https://www.epilepsy.com/learn/types-epilepsy-syndromes/epileptic-encephalopathy-continuous-spike-and-wave-during-sleep-csws> [17.01.2019].

³⁵ Cf. Krämer 2005: 114.

³⁶ Cf. URL: <https://www.epilepsy.com/learn/types-epilepsy-syndromes/epileptic-encephalopathy-continuous-spike-and-wave-during-sleep-csws> [17.01.2019].

nächtlichen EEG-Bild eine ununterbrochene Aktivierung, die für Epilepsien typisch ist. Diese auffälligen und permanenten Entladungen, die hauptsächlich während der Phase des Einschlafens, im non-REM-Schlaf auftreten, können, müssen aber nicht, mit epileptischen Anfällen einhergehen. Bei rund 2 von 3 mit CSWS diagnostizierten Kindern ist dies jedoch der Fall. Wie Overvliet und Kollegen (2011: 333) aufzeigen, bleiben Kinder, die zwar nächtliche Entladungen im EEG aufweisen, aber anfallsfrei sind, unbehandelt.

Die betroffenen Kinder zeigen meist massive Verhaltensauffälligkeiten und die kognitive Leistungsfähigkeit nimmt bei längerem Krankheitsverlauf ab. Ebenso kommt es neben Störungen der sprachlichen Entwicklung, zu psychischen und physischen Störungen und Entwicklungsrückschritten, und zu einer Beeinträchtigung der räumlichen Wahrnehmung (cf. Krämer 2005: 114).

Häufig nehmen die elektrischen Entladungen mit zunehmendem Alter ab oder enden in manchen Fällen mit Einsetzen, oder auch während der Pubertät spontan. Das Sprachvermögen der Kinder bzw. Jugendlichen verbessert sich, sobald die epileptischen Anfälle abnehmen oder zur Gänze enden. Leider trifft diese Prognose nicht auf alle Kinder mit CSWS-Syndrom zu. In einigen Fällen können die Muster im EEG bis ins Erwachsenenalter auffällig bleiben.³⁷ Überdies behalten die meisten Kinder eine geistige Retardierung.

Therapie

Kinder mit CSWS-Syndrom werden mittels Antiepileptika zum Eindämmen der Anfallshäufigkeit und -schwere, aber auch zur Unterdrückung der ununterbrochenen bioelektrischen Aktivität, therapiert. Zur Rückgewinnung der sprachlichen Fertigkeiten wird eine Sprachtherapie eingesetzt.

³⁷ Cf. URL: <https://www.epilepsy.com/learn/types-epilepsy-syndromes/epileptic-encephalopathy-continuous-spike-and-wave-during-sleep-csws> [17.01.2019].

CSWS-Syndrom im Überblick	
Erkrankungsalter Erstmanifestation	2 bis 10 Jahre ³⁸ , meist um das 4. und 5. Lebensjahr ³⁹ selten vor 2 Jahren
Geschlecht Jungen:Mädchen	3:2, mehr Jungen als Mädchen sind betroffen, wobei es keine konkrete Angabe gibt
Inzidenz	unbekannt
Prävalenz	unbekannt
Anfälle	fokal oder generalisiert, Absencen, erhöhte Anfallsbereitschaft kontinuierliche, epilepsieähnliche Aktivierung im EEG während des Einschlafens (ESES) zudem epileptische Anfälle bei 2 von 3 Kindern
Verlauf	erste Anfälle im Schlaf, häufig bleiben die EEG Veränderungen, bleibende Sprachstörung bei mehr als der Hälfte der Kinder, häufig bleibt eine geistige Retardierung
Symptome	Auffälligkeiten im Verhalten, ab einer Dauer von mehr als einem Jahr nehmen die kognitiven Leistungen ab, Störungen der Sprachentwicklung, nächtliche EEG-Ableitung zeigt permanente Aktivierung
Therapieform	Antikonvulsiva, Sprachtherapie, Cannabinoide
Ende	Spontanremission der Epilepsie nach der Pubertät

4.8.4 Rasmussen-Syndrom

Das Rasmussen-Syndrom (auch: Rasmussen-Enzephalitis, Epilepsia partialis continua (EPC)), benannt nach dem kanadischen Neurologen Theodore Rasmussen (1910-2002), der zusammen mit Kollegen, das Syndrom erstmals 1958 beschrieben hat (cf. Rasmussen et al. 1958), definiert sich als eine neurologische, chronische Erkrankung des Kindesalters. Charakteristisch für das Syndrom ist dessen progressiver Verlauf bis hin zu einem gänzlichen kognitiven Verfall, des Weiteren eine Epilepsie, die sich pharmakoresistent zeigt, sowie der einseitige (unilaterale) Befall des zerebralen Kortex (cf. Varadkar et al. 2014: 195).

³⁸ Cf. Krämer 2005: 114.

³⁹ Cf. URL: <https://www.epilepsy.com/learn/types-epilepsy-syndromes/epileptic-encephalopathy-continuous-spike-and-wave-during-sleep-csws> [17.01.2019].

Allgemeines

Bei der Rasmussen-Enzephalitis handelt es sich um eine extrem seltene Erkrankung, die weniger als 1% aller Epilepsien des Kindesalters ausmacht (cf. Krämer 2005: 122). Gemäß Bien und Kollegen (2013: 543) handelt es sich (für Deutschland) um 2,4 Erkrankungsfälle auf 10^7 (= 10 Millionen) Menschen.

Die Seltenheit der Erkrankung und die daher nur wenigen zu verzeichnenden Fälle, gestalten die Erforschung des Rasmussen-Syndroms im Hinblick auf Ursachen und Symptome äußerst schwierig.

Typischerweise erkranken die Kinder vor einem Alter von 10 Jahren, häufig rund um das fünfte Lebensjahr, mit einer generellen Spanne zwischen 14 Monaten und 14 Jahren (cf. Krämer 2005: 122).

Symptome

Zu Beginn der Erkrankung zeigen sich erste epileptische Anfälle, die fokal auftreten und in allen Fällen auf eine Großhirnhälfte beschränkt sind. Im weiteren Verlauf nehmen die epileptischen Anfälle an Frequenz und Intensität zu und lassen sich für gewöhnlich nicht durch Medikamente, sondern erst durch chirurgische Maßnahmen (Abkoppeln oder ganzheitliches Entfernen einer Hemisphäre, siehe Kap. 6.2.1) eindämmen (cf. Granata 2003: 239).

Die Entladungen finden mehrheitlich in der Scheitel- und Schläfenregion, also im Parietal- und Temporallappen (siehe dazu Abb. 5, S. 22), statt und bilden in der EEG-Ableitung zentrotemporale Spitzen.

Therapie

Häufig sprechen die betroffenen Kinder auf keine nicht-invasive Behandlungsmethode an. Das bedeutet, dass die Anfälle bzw. Entladungen im Gehirn nicht durch Einnahme von Antiepileptika unter Kontrolle gebracht werden können.

Nachdem es sich, wie bereits oben erwähnt, um einen progressiven Verlauf mit immer häufigerer Dichte der Anfälle handelt, und sich diese zunehmend ungünstig auf die kognitive Entwicklung auswirken, werden entweder große Teile der Großhirnrinde, oder aber die gesamte erkrankte Hemisphäre entfernt, um eine weitere Ausbreitung zu verhindern.

Ohne neurochirurgischen Eingriff kommt es zu halbseitigen, leichten Lähmungen und zu einer massiven Beeinträchtigung der geistigen Leistungsfähigkeit. Unbehandelt führt die Krankheit zu schwerwiegenden zerebralen Störungen, die letztlich mit dem Tod enden.

Rasmussen-Syndrom im Überblick	
Erkrankungsalter Erstmanifestation	14 Monate bis 14 Jahre, (Spitze: um 5 Jahre) meist vor 10 Jahren ⁴⁰
Geschlecht Jungen:Mädchen	1:1, gleich viele Jungen wie Mädchen sind betroffen
Inzidenz	2,4 Erkrankungen von 10 ⁷ Menschen pro Jahr
Prävalenz	unbekannt, weniger als 1% aller Epilepsien des Kindesalters
Anfälle	fokal oder generalisiert, mit zunehmender Verkürzung der zwischenzeitlichen Abstände, einfache motorische Anfälle bis hin zu Status epilepticus
Verlauf	ohne Hemisphärektomie: halbseitige, leichte Lähmung (Hemiparese) und Beeinträchtigung der kognitiven Leistung
Symptome	erworbene Aphasie, zentrotemporale Spitzen hauptsächlich im Parietal- und Temporallappen
Therapieform	Medikamentöse Behandlung meist erfolglos kortikale Resektion (Teile der Großhirnrinde werden entfernt) Entkopplung der anfälligen Hemisphäre oder in schwerwiegenden Fällen Hemisphärektomie (Entfernung einer Gehirnhälfte)
Ende	Anfälle stoppen nach dem chirurgischen Eingriff

⁴⁰ Cf. Krämer 2005: 122.

4.9 Vergleich der Epilepsiesyndrome

Alle im vorangehenden Kapitel beschriebenen Epilepsiesyndrome finden sich in Tabelle 4 zusammengefasst⁴¹. Ausnahmslos nehmen diese ihren Anfang in der frühen Kindheit, mit durchschnittlich 2 Jahren, als frühesten Zeitpunkt und einem tendenziellen durchschnittlichen Gipfel bei 5 Jahren. Das bedeutet, dass die Kinder für gewöhnlich, durch Eintreten der Erkrankung, nicht bis zum Erwerb der Schriftsprache gelangen, und auch, dass der Prozess des Spracherwerbs in seinem Fortschreiten dadurch empfindlich gestört werden kann (vgl. dazu Tab. 1, S. 32).

Von allen vier Syndromen verläuft die Rolando-Epilepsie am gutartigsten, gefolgt von Landau-Kleffner-Syndrom und CSWS-Syndrom. Die ungünstigste Prognose zeigt sich für das Rasmussen-Syndrom (EPC).

⁴¹ Tabelle 4 versteht sich als zusammenfassende Übersicht der wesentlichen Merkmale der Epilepsiesyndrome, die ich aus den einzelnen Überblickstabellen erstellt habe. Aus Platzgründen muss ich dabei auf die Angabe jedes einzelnen Verweises verzichten und verweise daher auf die Überblickstabellen auf den Seiten 54, 60, 63 und 65 dieser Arbeit, wo diese ausführlich angegeben sind.

Überblick Epilepsiesyndrome				
Syndrom	Rolando-Epilepsie	Landau-Kleffner-Syndrom	CSWS-Syndrom	Rasmussen-Syndrom
Erkrankungsalter	2 bis 12 Jahre	3 bis 7 Jahre	2 bis 10 Jahre, selten vor 2 Jahre	14 Monate bis 14 Jahre
Gipfel	6 bis 8 Jahre	5 bis 7 Jahre	4 bis 5 Jahre	5 Jahre
Jungen:Mädchen	3:2	2:1	3:2	1:1
Inzidenz	20/100.000 (weltweit)	unbekannt	unbekannt	2,4 von 10 ⁷ Menschen/Jahr
Prävalenz	15-20% aller Epilepsien des Kindes- und Jugendalters	0,2% der Epilepsien des Kindesalters	unbekannt	unbekannt, weniger als 1% aller Epilepsien des Kindesalters
Anfälle	fokal, mit Tendenz zur Ausweitung auf generalisiert im Schlaf, begleitet von einer Aura	unklar, fokal oder generalisiert meist bilateral im Temporallappen epileptische Anfälle bei 3 v. 4 Kindern	meist fokal, auch generalisiert, Absenzen epileptische Anfälle bei 2 v. 3 Kindern	fokal oder generalisiert, zunehmende Frequenz und Schwere der Anfälle, einfache motorische Anfälle bis hin zu SE
Verlauf	erste Anfälle im Schlaf oft beginnend mit Fieberkrämpfen, tonisch-klonische Anfälle möglich	erste Anfälle im Schlaf, Auffälligkeiten im EEG, bleibende Sprachstörung bei rund zwei Drittel der Kinder, Ein Drittel wird vollständig gesund	erste Anfälle im Schlaf, häufig bleiben die EEG Veränderungen, bleibende Sprachstörung bei mehr als der Hälfte der Kinder, geistige Retardierung	ohne Hemisphärektomie: halbseitige, leichte Lähmung (Hemiparese) und Beeinträchtigung der kognitiven Leistung
Symptome	Sprachstörung, Sprechstörung, Apraxie, erworbene Aphasie (selten)	erworbene Aphasie schwerwiegende Störung des Sprachverständnisses, Beeinträchtigung des Sprachsystems auf allen Ebenen EEG Veränderungen im Schlaf mit langsamen Wellen (ESES)	Verhaltensauffälligkeiten, Abnahme der kognitiven Leistungsfähigkeit, Störungen der Sprachentwicklung, nächtliche EEG-Ableitung zeigt permanente Aktivierung (ESES)	erworbene Aphasie zentrotemporale Spitzen hauptsächlich im Parietal- und Temporallappen
Therapie	medikamentöse Behandlung bei regelmäßigen oder häufigen Anfällen, Sprachtherapie	Antiepileptika, Kortikosteroide Multiple Subpiale Transektion Sprachtherapie, Cannabinoide Gebärdensprache	Antikonvulsiva Sprachtherapie, Cannabinoide	Medikamentöse Behandlung meist erfolglos kortikale Resektion, Entkopplung der anfälligen Hemisphäre, Hemisphärektomie Sprachtherapie, Cannabinoide
Ende	spontan mit ca. 15 Jahren	Spontanremission mit 15-16 Jahren	Spontanremission nach der Pubertät	Anfallsende nach chirurgischem Eingriff

Tab. 4: Vergleichende Übersicht der Epilepsiesyndrome

Wie sich anhand der Übersicht (siehe Tab. 4) erkennen lässt, ist jenes Epilepsiesyndrom mit dem günstigsten Verlauf auch das häufigste im Kindes- und Jugendalter mit rund 20%. Außerdem lässt sich daran ablesen, dass ein Epilepsiesyndrom je seltener es ist, sich umso schwerwiegender in seinem Verlauf gestaltet.

Alle Syndrome zeigen eine Aktivität im nächtlichen EEG, lediglich zeigt sich diese bei der Rolando-Epilepsie nicht ununterbrochen und auch nicht so ausgeprägt wie bei LKS, CSWS und EPC.

Bei allen vier neurologischen Krankheiten kommen fokale Anfallsformen tendenziell häufiger vor als generalisierte. Bei der Rolando-Epilepsie kann einem Anfall eine Aura vorhergehen. Einzig beim Rasmussen-Syndrom nehmen sowohl die Anfallshäufigkeit als auch die Schwere der Anfälle in dessen Verlauf drastisch zu und können bis zu einem Status epilepticus führen (siehe dazu Kap. 4.5). In manchen Fällen können die Anfälle bleibende kognitive Einschränkungen hervorrufen (CSWS, EPC).

Die sprachlichen Auswirkungen der Syndrome zeigen eine erworbene Aphasie bei LKS und EPC. Alle vier Erkrankungen wirken sich jedoch auf die Sprachproduktion oder -perzeption ungünstig aus.

Als Therapiemaßnahmen werden zuerst Medikamente zur Anfallskontrolle verabreicht, erst wenn sich der beabsichtigte Erfolg durch diese Behandlung nicht zeigt, werden Kortikosteroide ergänzt (LKS) und operative Methoden überlegt (LKS, EPC), die allesamt durch eine Sprachtherapie unterstützt werden.

Die Syndrome haben wie bereits erwähnt einen altersabhängigen Beginn, drei der Krankheiten enden für gewöhnlich ebenso spontan wie sie angefangen haben (Rolando-Epilepsie, LKS und CSWS). Allein für das Rasmussen-Syndrom zeigt sich ein Anfallsende erst nach einem neurochirurgischen Eingriff.

5 Auswirkungen auf das Sprachsystem

Die zuvor behandelten Epilepsiesyndrome können sich auf das in Entwicklung befindliche Sprachsystem mitunter verheerend auswirken.

Nachdem alle in dieser Arbeit angeführten Syndrome (Kap. 4.8) tendenziell zwischen einem Alter von zwei bis fünf Jahren zum ersten Mal auftreten (siehe dazu Tab. 4, S. 67), hat das Kind bereits einige Phasen des Spracherwerbs (vgl. Tab. 1, S. 32) absolviert. Je später eine Epilepsie oder die damit einhergehenden elektrischen Entladungen im Gehirn ihren Anfang finden, desto höher sind die Chancen des Kindes auf einen weiteren positiven Sprachentwicklungsverlauf bzw. auf die Rückgewinnung früher bereits erworbener sprachlicher Fähigkeiten.

Epilepsie oder anders gesagt die synchronen elektrischen Impulse im Gehirn, können dazu führen, dass bei Kindern die Fähigkeit Sprache zu erwerben, behindert oder eingeschränkt wird bzw. in drastischen Fällen zur Gänze verloren geht. Dies basiert auf der Tatsache, dass die kommunikationswütigen Neuronen an ihrer Informationsweitergabe behindert werden.

Generell werden Verbindungen zwischen Neuronen, die häufig benötigt werden, mit der Zeit stärker und somit stabiler. Durch die abnormen elektrischen Aktivitäten im Gehirn, werden diese Verbindungen in ihrem Stärkungs- bzw. Ausbauprozess gestört und das neuronale Netzwerk in dessen Aufbau mitunter massiv behindert.

Störungen der sprachlichen Entwicklung (siehe Kap. 5.2) resultieren aus einer zentralen Schädigung des Gehirns oder einer mehr oder weniger schwerwiegenden Schädigung des Gehirns nach einer Phase des Spracherwerbs, wobei dieser sich noch in der Entwicklung befindet, also nicht als abgeschlossen gilt. Dabei wird, wie in Kapitel 2.4 erläutert, von einer Spezialisierung der beiden Gehirnhälften ausgegangen. Für sprachliche Funktionen bedeutet dies eine linkshemisphärische Dominanz.

Je nach Art und Ausmaß der Schädigung können verschiedene Ebenen und Modalitäten der Sprache betroffen sein.

Overvliet und Kollegen (2010: 550) weisen in diesem Zusammenhang auf die Möglichkeit hin, dass die Störungen der Sprachentwicklung durch die Fehlfunktion des betroffenen neuronalen Netzwerkes verursacht bzw. hervorgerufen werden, aufgrund der daraus resultierenden Desorganisation, da diese ineffizienter arbeiten, im Vergleich zu unauffälligen neuronalen Netzwerken.

Sprachstörungen

Der Begriff Sprachstörung (cf. Glück 2010, s.v. Sprachstörung) vereint in sich sämtliche Beeinträchtigungen der Spontansprache und der Schriftsprache, sowohl auf rezeptiver (Sprachverstehen, Verstehen geschriebener Sprache) als auch auf produktiver (Sprachproduktion) Ebene, sofern diese mit einer Schädigung oder Dysfunktion des Cerebrums einhergehen und die Defizite nicht aufgrund von Einschränkungen des Gehörs verursacht werden. Abzugrenzen sind Sprachstörungen ebenfalls von Stimm- und Sprechstörungen, deren Ursache häufig keiner zerebralen Schädigung zugeschrieben werden kann.

Eine umfassende Störung, des sich in Entwicklung befindlichen Sprachsystems, liegt vor, wenn Kinder eine Aphasie erwerben, wie dies beim Landau-Kleffner-Syndrom (siehe Kap. 4.8.2), beim Rasmussen-Syndrom (siehe Kap. 4.8.4) und in seltenen Ausnahmefällen bei der Rolando-Epilepsie (siehe Kap. 4.8.1) der Fall ist.

5.1 Erworbene Aphasie im Kindesalter

Erworbene Aphasien bei Kindern sind von jenen bei Erwachsenen darin zu unterscheiden, dass kein abgeschlossener Spracherwerb bei eintretendem Sprachverlust vorliegt.⁴²

In den unter Kapitel 4 dieser Arbeit behandelten Epilepsiesyndromen bei Kindern gehen das Landau-Kleffner-Syndrom (LKS, Kap. 4.8.2), das Rasmussen-Syndrom (Kap. 4.8.4) und in seltensten Fällen die Rolando-Epilepsie (Kap. 4.8.1) mit einer erworbenen Aphasie einher.

Dabei sind die sprachlichen Auswirkungen beim Landau-Kleffner-Syndrom gleich zu Beginn am offensichtlichsten. Die Kinder verlieren bei Auftreten der Erkrankung zunächst die Fähigkeit gehörte sprachliche Äußerungen zu verstehen. Da die Kinder nicht mehr dazu in der Lage sind, gesprochene Sprache zu entschlüsseln, können sie auch sich selbst nicht mehr verstehen. Dies beruht auf der akuten Einschränkung die Laute von Konsonanten und Vokalen nicht mehr diskriminieren und identifizieren zu können (cf. Denes 1998: 511; cf. Denes et al. 1986). Der Verlust des Sprachverstehens kann in einer fehlerhaften Aussprache resultieren (cf. ebenda; siehe auch Dyslalie, Kap. 5.2.7), die dazu führen kann, dass die Kinder keine Initiative mehr zeigen zu Sprechen und nahezu oder vollkommen stumm werden (cf. Denes 1998: 511; siehe auch Mutismus, Kap. 5.2.9). Überdies gesellen sich in weiterer Folge Probleme mit dem Arbeitsgedächtnis (siehe Kap. 5.2.10) hinzu. Wörter können nicht mehr gemerkt oder abgerufen werden. Die Fähigkeit die richtigen Wörter zu finden, geht verloren, was in Wortfindungsstörungen (siehe Kap. 5.2.3) resultiert. Ebenso zeigt sich die Sprachverständnisstörung im Bereich der Schriftsprache, sofern das Kind diese Kompetenz bereits erworben hatte.

⁴² Leischners Angabe (1987: 272) zufolge ist immer dann von einer kindlichen Aphasie zu sprechen, wenn Hirnschädigungen bei Kindern „deren Sprachentwicklung bereits abgeschlossen war“, zu einem partiellen oder gänzlichen Verlust der Sprache führt. Die Sprachentwicklung, so wie ich selbst den Terminus verstehe, kann in den von Leischner (ebenda: 273) angegebenen Fällen (7 Kinder im Alter zwischen 4 und 7 Jahren) wohl nicht als abgeschlossen gelten.

Für gewöhnlich erkranken die Kinder in einem Alter zwischen 5 und 7 Jahren am LKS, was bedeutet, dass das Kind für durchschnittlich zwei Jahre Schreiben und Lesen gelernt hat. Die Fähigkeit Geschriebenes zu verstehen, ist in gleichem Maße betroffen, wie das Kind Probleme damit hat, gesprochene Sprache zu verstehen.

Die sprachlichen Auswirkungen werden im Detail im folgenden Kapitel behandelt.

5.2 Störungen der sprachlichen Entwicklung bei Epilepsie und ESES

Als Konsequenz der Epilepsie, oder genauer der elektrischen Entladungen im Gehirn treten bei allen vier zuvor genannten Syndromen in stärkerem oder schwächerem Ausmaß Sprachentwicklungsstörungen⁴³ auf. Bei Sprachentwicklungsstörungen (cf. Glück 2010, s.v. Sprachentwicklungsstörung), handelt es sich um eine Störung der sprachlichen Entwicklung im Zuge des Erstspracherwerbs bei Kindern. Sprachliche Entwicklungsstörungen beziehen sich in der von mir gewählten Definition nicht auf einen fehlerhaften Erwerb der sprachlichen Funktionen eines sonst unauffälligen Kindes, sondern auf die Störung der sprachlichen Entwicklung eines Kindes, das zuvor einen unauffälligen, alterskonformen Spracherwerb durchlaufen hat und es im Rahmen von zerebralen Störungen diese bereits erworbenen Sprachfähigkeiten nur noch eingeschränkt nutzen kann oder gar verliert. Das Kind wird in seiner sprachlichen Entwicklung durch dessen Erkrankung behindert.

Von Sprachentwicklungsstörungen ist nach Glück (ebenda) immer dann zu sprechen, wenn die sprachliche Entwicklung noch im Gange, also noch nicht abgeschlossen ist, und dieser Prozess von einer Schädigung

⁴³ Der Begriff Sprachentwicklungsstörung versteht sich in der von mir gewählten Verwendung als Störung der weiteren sprachlichen Entwicklung eines Kindes nach einer Phase des unauffälligen Spracherwerbs. Zu unterscheiden ist daher eine Sprachentwicklungsstörung, die auf einen fehlerhaften Erwerb zurückzuführen ist, der nicht aufgrund einer zerebralen Schädigung eingetreten ist.

des Gehirns, ungeachtet ihrer Ätiologie, gestört oder ungünstig beeinflusst wird (vgl. dazu Leischner 1987: 275, *Sprachentwicklungsbehinderung*). In diesem Sinne ist die Sprachentwicklungsstörung von einer *erworbenen Sprachstörung* abzugrenzen, bei der der Spracherwerb bei Eintreten der Hirnschädigung bereits als (weitgehend) abgeschlossen gilt. Wie dies auch für gewöhnlich bei *kognitiven Kommunikationsstörungen* zutreffend ist.⁴⁴ Bei diesen treten Sprachstörungen im Rahmen auffälligen Kommunikationsverhaltens nach einem Schlaganfall, Schädel-Hirn-Trauma oder Hirnblutungen auf. Häufig sind jene Areale betroffen, die u.a. die Aufmerksamkeit, Exekutivfunktionen oder das Gedächtnis steuern. Dabei beruhen die Schwierigkeiten in der Kommunikation auf einem Zusammenwirken kognitiver, behavioraler und linguistischer Vorgänge.⁴⁵

Eine Sprachentwicklungsstörung äußert sich in besonderem Maße auf Ebene der Syntax und Morphosyntax (siehe dazu Kap. 3.5 und 3.6), wobei die Kinder z. B. falsche Kasusmarkierungen benutzen oder an der Kongruenz von Subjekt und Verb scheitern. Ebenso kommt es zu Beeinträchtigungen im Bereich des Lexikons und der Semantik, die sich bei Voranschreiten des Spracherwerbs negativ auf das Erlernen der Schriftsprache auswirken und sich in einer Lese-Rechtschreibschwäche zeigen können. Außerdem kann sich die Störung auf das Kommunikationsverhalten auswirken (Diskurs und Pragmatik). Häufig geht die Sprachentwicklungsstörung mit einer Dyslalie (cf. Denes et al. 1986; siehe auch Kap. 5.2.7) und einer Wortfindungsstörung (siehe Kap. 5.2.3) einher.

Im Folgenden werden die einzelnen Störungsbilder detailliert beschrieben.

⁴⁴ Der Terminus der *kognitiven Kommunikationsstörung* ist für die Beschreibung der Störungsbilder und der Therapieansätze nach Hofmeister (2018: 143) vollständiger und zutreffender, als jener von Heidler (2006) geprägte Begriff der *kognitiven Dysphasien*, der sich lediglich auf einen Teil beschränkt, und ist daher, wie sie meint, zu bevorzugen. Für vertiefende Literatur zu diesem Vergleich verweise ich an dieser Stelle auf die Arbeit meiner Kollegin Helgrit Hofmeister (2018).

⁴⁵ Cf. URL: <https://www.thieme.de/de/logopaedie/kognitive-kommunikationsstoerungen-131889.htm> [04.05.2019].

5.2.1 Sprachverständnisstörung

Bei einer Sprachverständnisstörung ist das Verstehen gesprochener und geschriebener Sprache beeinträchtigt.

Das sprachliche Verständnis für Laute und Lautfolgen, Wörter und Sätze geht verloren, wobei diese Verständnisdefizite dabei sowohl isoliert als auch in Kombination auftreten können. Es müssen nicht immer alle Ebenen betroffen sein.

Wie bereits im Kapitel 4.8.2 angemerkt, ist das defizitäre Sprachverständnis eines der ersten Symptome des Landau-Kleffner-Syndroms. Aufgrund der Unfähigkeit der Lautidentifizierung und -differenzierung können die Kinder Wörter nicht mehr verstehen.

5.2.2 Sprachproduktionsstörung

Bei der Störung der Sprachproduktion handelt es sich um Auffälligkeiten bei der Äußerung spontaner, gesprochener Sprache. Die expressive Sprache, also das was ein Sprecher beabsichtigt hervorzubringen, kann zu jedem Zeitpunkt, innerhalb jedes Schrittes an seiner Ausführung gestört werden. So kann von der Absicht und Planung, über die Berücksichtigung der grammatikalischen und lexikalischen Eigenheiten einer Zielsprache, bis hin zur Artikulation jederzeit eine Störung auftreten.

Die elektrischen Entladungen im Gehirn, die unter Epilepsie oder ESES entstehen, können zu Auffälligkeiten führen im Bereich der motorischen Funktionen (Ausführen der sprachlichen Absicht) oder der Exekutivfunktionen alle Bereiche der Planung, des Abrufs oder Zugriffs betreffend, wenn sprachrelevante Areale von der Irregularität betroffen sind, wie dies bei allen vier Epilepsiesyndromen der Fall sein kann.

5.2.3 Wortfindungsstörung

Wortfindungsstörungen sind bei Kindern meist eine temporäre Beeinträchtigung der Spontansprache und gekennzeichnet durch relativ lange Sprechpausen, in denen nach dem passenden Wort gesucht wird. Sie resultieren aus einem defektiven Zugriff auf das mentale Lexikon. Wortfindungsstörungen äußern sich beispielsweise dadurch, dass Dinge nicht benannt werden können. Das Kind findet nicht die richtigen Wörter bzw. nicht jene Wörter, die für die beabsichtigte Äußerung notwendig wären. Es werden dann Wörter ausgewählt, die in ihrer Bedeutung unpassend oder ihrer Form inkorrekt sind (siehe auch Kap. 5.2.4).⁴⁶

5.2.4 Paraphasie

Unter Paraphasie wird die Fehlbildung eines Wortes verstanden. Während es sich bei phonologischen Paraphasien um eine Abweichung auf Lautebene handelt, zeigt sich bei den semantischen Paraphasien eine Veränderung auf Bedeutungsebene.

Bei der phonologischen Paraphasie werden Wörter lautlich abgewandelt, was entweder durch Umstellung einzelner Laute, ihrer Ersetzung, Hinzufügung oder Auslassung geschieht. Diese Veränderungen bewirken, dass die Sprache der Patienten schwer verständlich wird.

Semantische Paraphasien zeigen sich einerseits am fehlerhaften Auftreten eines Wortes, das dem eigentlichen Zielwort semantisch ähnelt oder andererseits daran, dass die Auswahl eines Wortes vom Zielwort grob abweicht, d.h. Wörter werden semantisch unpassend verknüpft.

Phonologische Paraphasien treten z. B. in weniger schwerwiegenden Fällen des Landau-Kleffner-Syndroms auf, wie Denes (1998: 512) angibt, wohingegen keine semantischen Paraphasien produziert wurden.

⁴⁶ Cf. URL: <https://medlexi.de/Wortfindungsstörung> [20.01.2019].

5.2.5 Neologismen

Ein Neologismus stellt eine Wortneubildung dar. Diesen Schöpfungen können entweder morphologische Bildungsmuster der Zielsprache zugrunde liegen, oder völlig gegen die typischen Muster gebildet werden. Als Neologismen gelten auch Wörter, deren Bedeutung sich im Laufe der Zeit geändert hat oder die aus anderen Sprachen entlehnt werden (cf. Glück 2010, s.v. Neologismus).

Die Bildung von Neologismen ist auch im unauffälligen Spracherwerb ein Phänomen, das in Verbindung mit der produktiven Anwendung morphologischer Wortbildungsmuster, zu beobachten ist. Im Rahmen einer Sprachentwicklungsstörung ist die Sprache des Kindes jedoch geprägt von ungewöhnlich vielen neuen Wortkreationen, was auf einen gehemmten Zugriff auf das mentale Lexikon schließen lässt, also auf einer eingeschränkten Abrufbarkeit bereits erworbener Lexeme.

Wie Denes (1998: 512) für einen Fall in LKS angibt, zeigen sich insbesondere in der ersten Phase Erholungsphase nach ursprünglichem Sprachverlust eine Vielzahl an Neologismen, die jedoch mit zunehmender Rückgewinnung der sprachlichen Fähigkeiten völlig verschwinden.

5.2.6 Verbal-auditive Agnosie

Nach Glück (2010, s.v. Agnosie) ist die verbal-auditive Agnosie eine Form der Sprachentwicklungsstörung, die als besonders drastisch einzustufen ist. Bei dieser Art der Agnosie zeigen sich die betroffenen Kinder außer Stande, trotz intakten Gehörs, Spontansprache differenziert wahrnehmen zu können, wie dies beim Landau-Kleffner-Syndrom der Fall ist (siehe dazu Kap. 4.8.2). Die Verarbeitung von Sprache, rezeptiv und produktiv, ist hier massiv in Mitleidenschaft gezogen. In manchen Fällen von erworbener Aphasie im Kindesalter und Epilepsie zeigt sich im Anfangsstadium der Erkrankung, dass die Kinder selbst auf non-verbale Signale (optische Zeichen, Gestik und Mimik) nicht reagieren (cf. Dugas et al. 1982, zit. n. Denes

1998: 511), wovon nach einer ersten Regenerationsphase die verbal-auditive Agnosie zurückbleibt. Auch in zwei von drei analysierten Fällen bei Van Bogaert und Kollegen (2013: 576f.) blieb die verbal-auditive Agnosie bestehen.

Therapieansätze, die auf der Verarbeitung von sprachlichen Reizen, bzw. Lauten basieren sind bei der verbal-auditiven Agnosie kaum erfolgversprechend. Dem sind Therapien, die alternative Kommunikationswege nutzen, wie Gebärdensprache (siehe Kap. 6.5.3) und Schriftsprache, sofern das Kind diese Kompetenz bereits erworben hat, vorzuziehen.

5.2.7 Dyslalie

Im Allgemeinen steht eine Dyslalie in Verbindung mit einer Sprachentwicklungsstörung (Kap. 5.2), bei der es sich um eine Störung der Aussprache handelt. Doch es ist nicht nur Lautbildung eingeschränkt, sondern auch die Lautwahrnehmung (cf. Glück 2010, s.v. *Dyslalie*). Eine Dyslalie äußert sich bei den betroffenen Kindern z. B. in Stammeln oder durch das Ersetzen bestimmter Laute. Werden distinkte Laute auf systematische Weise durch einen anderen Laut ersetzt, der ebenso aus dem Phoneminventar der Zielsprache stammt, so handelt es sich um eine Paralalie (cf. Glück 2010, s.v. *Paralalie*).

Beim Landau-Kleffner-Syndrom kommt es aufgrund der eingeschränkten Wahrnehmungsfähigkeit (Diskrimination und Identifikation von Vokalen und Konsonanten) zu einer fehlerbehafteten Aussprache (cf. Denes et al. 1986).

5.2.8 Echolalie

Bei der Echolalie (cf. Glück 2010, s.v. *Echolalie*) handelt es sich, wie der Name vermuten lässt um eine Störung der Sprachproduktion, in der ein oder auch mehrere Wörter wiederholt werden. Im frühen Spracherwerb (bis zu einem Alter von rund 2 Jahren) zeigt sich die Echolalie charakteristisch für das Nachahmen eben gehörter Laute und Lautfolgen. In Bezug auf

sprachliche Störungen handelt es sich bei einer Echolalie um das automatisierte Nachsprechen bzw. Wiederholen von Wörtern ohne den Diskurs weiterzuführen.

5.2.9 Mutismus

Ein Mutismus (cf. Glück 2010, s.v. Mutismus) liegt dann vor, wenn ein Kind, während oder nach vollendetem Spracherwerb, das Sprechen verweigert. Es kann sich dabei entweder um ein beabsichtigtes vollkommenes Schweigen handeln, oder um eine reine Sprechverweigerung.

Im Falle jener Kinder, deren Verstehen von Sprache aufgrund einer Sprachverständnisstörung (siehe Kap. 5.2.1) beeinträchtigt ist, wie dies u.a. beim Landau-Kleffner-Syndrom (siehe Kap. 4.8.2) auftritt, ist die Sprechverweigerung, bzw. das komplette Stillschweigen ein direktes Resultat der Frustration gegenüber der Unfähigkeit gesprochene Laute zu entschlüsseln.

5.2.10 Störungen des Arbeitsgedächtnisses

Das Arbeitsgedächtnis, besser bekannt unter dessen engl. Bezeichnung *working memory*, zeigt sich, ähnlich wie der Arbeitsspeicher eines Computers, für kognitive Verarbeitungsprozesse verantwortlich. Sämtliche wahrgenommenen Informationen, egal welcher Art, werden im Arbeitsgedächtnis zwischengespeichert, analysiert und weiterverarbeitet. Dadurch, dass das Arbeitsgedächtnis alle unsere Sinneseindrücke aufnimmt ist dessen Kapazität rasch erreicht, weshalb irrelevante Informationen rasch wieder gelöscht werden.⁴⁷

Für die Sprachverarbeitung bedeutet dies das kurzweilige Behalten, Analysieren und Auswerten sprachlicher Äußerungen oder Eindrücke.

⁴⁷ Cf. URL: <https://www.neuronation.de/gedaechtnistraining/arbeitsgedaechtnis-funktion> [20.01.2019].

Zu Dysfunktionen des Arbeitsgedächtnisses, kommt es, wenn die Epilepsie, oder epilepsietypischen Entladungen im Parietal- oder Temporallappen auftritt. Dadurch werden jene Areale ungünstig beeinflusst, die sich für exekutive Funktionen⁴⁸ (Steuerungs- und Leitungsfunktionen) verantwortlich zeigen und somit die Verarbeitungsprozesse stören.

Betroffenen Personen fällt es schwer, die erhaltenen sprachlichen Informationen zu behalten und dem Diskurs einer Unterhaltung zu folgen, basierend auf der Dysfunktion der nötigen metakognitiven Prozesse.

Das Arbeitsgedächtnis kann jedoch trainiert werden, was nicht nur zu einer Verbesserung der Informationsmenge und ihrer Verarbeitung zu Gute führt, sondern auch zu einer Erhöhung der Konzentrationsfähigkeit.

Bezugnehmend auf die in Kapitel 4.8 genannten Epilepsiesyndrome untersuchten Myatchin und Kollegen (2009) die Informationsverarbeitung in Kindern mit Rolando-Epilepsie. Es handelte sich um eine visuelle Arbeitsgedächtnisaufgabe, wobei sich bei den Kindern mit Rolando-Epilepsie im Vergleich zu den unauffälligen Kontrollkindern, die altersmäßig übereingestimmt wurden, eine erhöhte zerebrale Verarbeitungsleistung in Form verstärkter kortikaler Aktivierungen zeigte, was den Autoren zufolge darauf zurückzuführen sei, dass die Rolando-Epilepsie-Kinder, bei der Verarbeitung visueller Stimuli, mehr Gedächtnisleistung erbringen müssen, um dasselbe Leistungsniveau wie die Kontrollkinder zu zeigen.

⁴⁸ Cf. Deutsche Gesellschaft für Neurologie unter URL: https://www.dgn.org/images/red_leitlinien/LL_2008/archiv/ll08kap_102.pdf [20.01.2019].

Weitaus seltener als die zuvor genannten Störungsbilder finden sich bei den Kindern die folgenden:

5.2.11 Prosodische Störungen

Störungen der Prosodie, also der Sprachmelodie, beziehen sich auf die lautlichen Eigenschaften sprachlicher Einheiten (Wörter, Sätze). Prosodische Störungen zeigen sich als Auffälligkeiten in der Intonation und der Akzentuierung, sowie der Berücksichtigung von Pausen (cf. Glück 2010, s.v. Prosodie).

5.2.12 Sprechapraxie

Bei einer Apraxie des Sprechens handelt es sich um eine Störung, bei der sprachliche Abläufe nicht mehr adäquat organisiert und koordiniert werden können, was sich im produktiven Sprachgebrauch an Substituierungen und Artikulationsfehlern bemerkbar macht (cf. Glück 2010, s.v. Apraxie).

6 Therapieformen

Zur Behandlung von Epilepsie, bzw. um die Frequenz der epileptischen Anfälle oder der (nächtlichen) Entladungen im Gehirn zu verringern, gibt es in der Medizin zwei vorrangig praktizierte Methoden. Zum einen ist dies die Gabe von Medikamenten, zum anderen handelt es sich um chirurgische Eingriffe, die an den Kindern durchgeführt werden.

6.1 Medikamentöse Behandlung

6.1.1 Antikonvulsiva

Epilepsien werden meist immer, außer im Fall einer Rolando-Epilepsie, wenn nur selten epileptische Anfälle auftreten, medikamentös behandelt. Es gibt eine unüberschaubare Anzahl an Präparaten, die selbst bei Kindern zur Anwendung kommen. Dabei wird mit einer niedrigen Dosierung begonnen und nur langsam erhöht, wenn sich keine Besserungen der Gehirnwellen im abgeleiteten EEG zeigen.

Diese Antikonvulsiva, auch Antiepileptika genannt, sollen die epileptischen Anfälle verhindern bzw. stark reduzieren und damit nicht nur zu einer höheren Lebensqualität der Betroffenen, sondern auch zu einer Verbesserung der Spontansprache beitragen, die sich immer dann zeigt, sobald sich die auffälligen Muster in der EEG-Ableitung positiv verändern. Das bedeutet, dass diese Medikamente nur die Symptome, nicht aber deren Ursache bekämpfen.

Bei der Wahl des Präparates wird auf die Kombination der Wirkstoffe geachtet, um das bestmögliche Ergebnis zu erzielen. Stellt sich der gewünschte Erfolg durch das eine oder andere Mittel nicht ein, wird auf ein anderes Medikament umgestellt. Dies kann bis zu einem gewünschten Effekt häufiger der Fall sein.

Kein einziges antiepileptisches Präparat, das sich gerade auf dem Markt befindet, ist frei von Nebenwirkungen. Während die Wirkung eines Präparates ungewiss ist, bringt jedes einzelne definitiv unerwünschte Begleiterscheinungen mit, die sich auf das physische, psychische und emotionale Befinden der Kinder negativ auswirkt. Häufig sind die Kinder unruhig und hyperaktiv⁴⁹, sie können jedoch auch müde und antriebslos sein.



Abb. 19: Nächtliches EEG in LKS (CSWS)⁵⁰

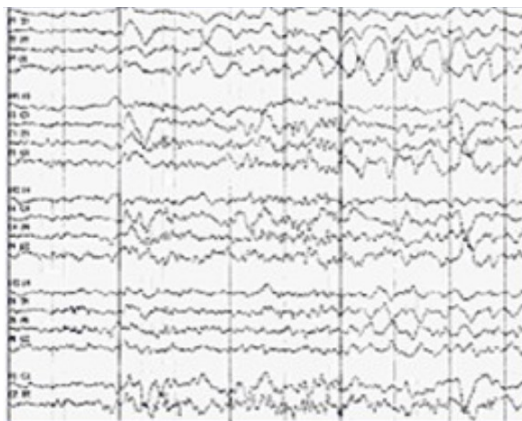


Abb. 20: Schlaf-EEG in LKS nach 1-monatiger Therapie mit einem Antiepileptikum⁵⁰

Eindeutig erkennbar ist die Verbesserung des EEG-Bildes nach Einnahme eines Medikamentes (vgl. Abb. 20 im Vergleich zu Abb. 19).

⁴⁹ Cf. URL: <https://neurotransconcept.com/infos.aspx?id=impulse&article=Y-2012.I-04.P-022> [22.01.2019].

⁵⁰ Abbildungen 19 und 20 entnommen aus: URL: <http://slideplayer.com/slide/4642559/> (Patel, S. 43) [17.01.2019].

Antikonvulsive Medikamente können jedoch neben einem positiven Effekt auf die elektrische Aktivität im Gehirn, dennoch zu einem ungünstigen Verlauf des Sprachvermögens führen, worauf Overvliet und Kollegen (2011: 338) im Rahmen ihrer Studie mit 326 Kindern hinweisen. Sie verweisen dabei auf jene Fälle, in denen manche Antiepileptika sogar zu einer maßgeblichen Verschlechterung der Spontansprache führen, wie etwa in den von Park und Kollegen (2005) untersuchten Kindern, bei denen die Einnahme eines bestimmten Wirkstoffes zu Sprachstörungen, insbesondere Artikulationsstörungen führte oder wie von Battaglia und Kollegen (2001) dokumentiert, aphasische Störungsbilder in den Kindern hervorrief. Andererseits gibt es auch Fälle wie jenen des Buben in der Studie von Van Bogaert und Kollegen (2013: 576), der auf die medikamentöse Behandlung sehr gut ansprach und die zu einer Reduktion der elektrischen Entladungen und dadurch zu einer sukzessiven Verbesserung seines Sprachvermögens (produktiv und rezeptiv) führte.

6.1.2 Kortikosteroide

Bei Kortikoiden, auch unter den weiteren Bezeichnungen Kortikosteroide, Corticosteroide oder Steroidhormone bekannt, handelt es sich um ein Hormon, das ständig im eigenen Körper, in der Nebennierenrinde, erzeugt wird. Für den Einsatz als Medikament wird es auf künstlichem Wege hergestellt und zeigt dann eine weitaus stärkere Wirkung auf den Körper als jenes Hormon, das vom Körper selbst produziert wird.

Eingesetzt werden Kortikosteroide zur Unterstützung eines rascheren Erholungsprozesses, bei der Therapie des Landau-Kleffner-Syndroms. So werden durch das Medikament, bzw. die Verabreichung dieser Hormone, entzündliche Prozesse im Körper eingedämmt bzw. unterbunden, sowie der Kreislauf des betroffenen Kindes, erforderlichenfalls stabilisiert, z. B. bei Schock, der sich im Rahmen einer akuten Notsituation, also eines epileptischen Anfalls, ergeben kann. Im Falle des Rasmussen-Syndroms werden Kortikosteroide in hoher Dosierung zur Anfallsreduktion eingesetzt (cf. Baumgartner 2001: 154).

Es hat eine Reihe an positiven Eigenschaften, birgt jedoch auch Risiken. Einerseits stellt sich die körpereigene Produktion des Hormons durch die zusätzliche Gabe ein, andererseits kann das Präparat sowohl Einfluss auf den Fettstoffwechsel (z. B. Mondgesicht), als auch auf den Wundheilungsprozess nehmen, wenn es etwa zu hoch dosiert wird oder die Einnahme über einen zu langen Zeitraum erfolgt.

Deshalb sollte die verordnete Dosis, ebenso wie die Behandlungsdauer, akkurat eingehalten werden, da ein Abbruch der Behandlung zu einem spontanen Rückfall führen kann. Generell wird auf die relative Sicherheit des Medikaments hingewiesen, bei genauer Abwägung der Nebenwirkungen.⁵¹

6.2 Operative Maßnahmen

6.2.1 Callosotomie, Kortikale Resektion, Hemisphärektomie

In besonders schwerwiegenden Fällen von Epilepsie, wie etwa bei Kindern mit Rasmussen-Syndrom (siehe dazu Kap. 4.8.4), oder wenn es keine Resonanz auf die medikamentöse Behandlung gibt, bei pharmakoresistentem Verhalten, werden operative Maßnahmen durchgeführt, um die Ausbreitung der elektrischen Aktivität zu unterbinden. Eine Hemisphärektomie, ebenso wie die Durchtrennung des *Corpus callosum* (Callosotomie), eignet sich als chirurgische Maßnahme, damit sich die Aktivitätspotenziale auf eine Gehirnhälfte beschränken.

Bei der Hemisphärektomie wird die hauptsächlich betroffene Gehirnhälfte zur Gänze entfernt.

Werden große Teile der Großhirnrinde entnommen, handelt es sich um eine kortikale Resektion. Wenn eine Gehirnhälfte von der anderen Hemisphäre abgetrennt wird (*Callosotomie*), ist von einer Entkopplung, zu sprechen (cf.

⁵¹ Cf. URL: <https://medlexi.de/Corticosteroide> [18.01.2019].

Granata 2003: 239). Alle drei Methoden sollen den rasch voranschreitenden Prozess des kognitiven Verfalls entgegenwirken.

Meist führen schwerwiegende Formen von Epilepsie ohne operativen Eingriff zu einer Hemiparese, zu einer enormen Einschränkung der kognitiven Fähigkeiten, oder gar zum Tod. Der Eingriff wird bei Kindern durchgeführt, da aufgrund der Plastizität des Gehirns (siehe dazu Kap. 2.3) eine sehr große Wahrscheinlichkeit besteht, dass die Funktionen der entnommenen Hemisphäre von der anderen Gehirnhälfte übernommen werden.

Wie sich dies in dem Fall des an Rasmussen-Syndroms erkrankten, niederländischen Kindes (7 J.), das von Borgstein und Grootendorst (2002: 473) dokumentiert wurde, gezeigt hat. Das Mädchen spricht zwei Sprachen perfekt, obwohl ihr die linke Gehirnhälfte, im Alter von 3 Jahren, und damit die links-dominanten sprachrelevanten Areale entfernt worden waren (siehe Abb. 21), was die Übernahme der rechten Hirnhälfte eindrucksvoll zeigt.

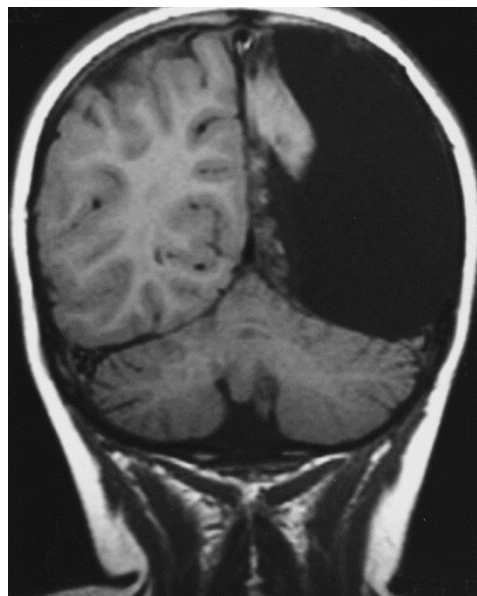


Abb. 21: Gehirn nach Hemisphärektomie (Abbildung entnommen aus: Borgstein und Grootendorst, 2002: 473)

6.2.2 Multiple Subpiale Transsektion

Ein weiterer neurochirurgischer Eingriff, der u.a. in ausgewählten Fällen und bei LKS (siehe Kap. 4.8.2) durchgeführt wird, ist die Multiple Subpiale Transsektion. Bei dieser invasiven Behandlungsmethode werden oberflächliche Einschnitte in den zerebralen Kortex der betroffenen Areale zur Unterbindung der großflächigen Übertragung der elektrischen, abnormen Aktivitäten, geritzt. Dabei sollen etwaige Verbindungen unterbrochen werden, damit die Aktivität nicht auf benachbarte Areale übergreifen kann. Mittels dieser Methode sollen die Veränderungen im EEG möglichst schnell beendet werden, um weitere Defizite zu vermeiden (cf. Baumgartner 2001: 157)⁵². Wenn sprachrelevante Areale von dieser Art der Behandlung betroffen sind, kann dies zu Beeinträchtigungen der sprachlichen Fertigkeiten führen.

Einige Kinder gewinnen ihre volle Sprachfähigkeit nicht mehr zurück. Hauptsächlich betrifft dies Kinder, bei denen trotz medikamentöser oder operativer Maßnahmen das epileptische Muster im EEG bestehen bleibt. Dies zeigt den Zusammenhang zwischen den epileptischen Anfällen und den Sprachproblemen.

6.3 Ernährung

Ketogene Diät

Bei Epilepsiesyndromen, die medikamentös nur schwer behandelt werden können, oder auch in Fällen von pharmakologischer Resistenz, wird oft eine Ernährungsumstellung auf eine ketogene Diät, als Therapieform, erwogen.

⁵² Die Multiple Subpiale Transsektion wird nur in sehr schwerwiegenden Fällen durchgeführt. Nach intensiver Recherche lässt sich feststellen, dass die Multiple Subpiale Transsektion nach wie vor Anwendung findet (siehe URL: <https://www.epilepsy.com/learn/treating-seizures-and-epilepsy/surgery/types-epilepsy-surgery#MST> [04.05.2019], <https://epilepsie.hxal.de/epilepsie/operation/> [04.05.2019]), auch wenn entsprechende Publikationen zu diesem Thema schon mitunter länger zurückliegen und kontrovers anmuten. So berichten Wurm und Kollegen (2001: 40f.) von erfolgreich durchgeführten MSTs, während Hufnagel (2008: 1, URL: <http://www.izepilepsie.de/home/showdoc,id,437,aid,1331.html> [04.05.2019]) 7 Jahre später von einer „klinischen Erprobung“ desselbigen Eingriffs mit vielversprechender Perspektive spricht.

Ausgehend von den Vereinigten Staaten von Amerika, wo dies schon seit Beginn des 21. Jahrhunderts erprobt wird, kommt diese alternative Ernährungsform in den letzten Jahren auch im europäischen Raum verstärkt zum Einsatz.

Bei der ketogenen Diät ernährt sich der Patient, für einen Zeitraum von rund zwei Jahren, hauptsächlich von Fetten und verzichtet auf den Verzehr kohlenhydratreicher Lebensmittel, bei einem Verhältnis von 4:1 oder 3:1 (Fett:Kohlehydrate). Über die genaue Wirkungsweise der Diät herrscht zu diesem Zeitpunkt noch Unklarheit, diese scheint aber in Verbindung zu stehen mit der erhöhten Konzentration der Fette im Blut. Ergänzt wird die Diät durch nötige Mineralstoffe und Vitamine.

Erreicht werden soll durch die ketogene Diät zum einen eine Reduktion der Frequenz und Schwere der epileptischen Anfälle, zum anderen eine signifikante Herabsetzung der Antikonvulsiva, was bei rund 50% der Betroffenen zutrifft. Beobachtbar ist in vielen Fällen ebenfalls eine gesteigerte Aufmerksamkeitsspanne.⁵³

6.4 Komplementärmedizin

6.4.1 Cannabis

Die Hanfpflanze (*Cannabis sativa*) enthält rund 400 Cannabinoide, die sich nachweislich positiv auf den menschlichen Organismus auswirken können. Diese Eigenheit ist in der chinesischen Medizin schon lange bekannt, und wird seit dem Mittelalter zur Therapie von konvulsiven Epilepsien eingesetzt. Wie Schulze-Bonhage (2018: 47) weiter angibt, wurden bereits 1964 als die beiden wesentlichsten Inhaltsstoffe zur Behandlung von Epilepsiepatienten, Tetrahydrocannabinol (THC) und Cannabidiol (CBD) identifiziert. In diesem Zusammenhang ist auf die Verträglichkeit der beiden Cannabi-

⁵³ Cf. URL: <https://www.uniklinik-freiburg.de/epilepsie/therapie/ketogene-diaet.html> [20.01.2019].

noide zu verweisen, die individuell sehr unterschiedlich sein kann. Die beiden Stoffe differieren maßgeblich in der Art ihrer psychischen Wirkung, da sich THC, abhängig von seiner Dosierung, berauschend auswirken kann, während CBD kein Rausch- und Suchtpotential mitbringt, sondern sich günstig auf den psychischen Zustand auswirkt (cf. ebenda: 48).

Wie Schulze-Bonhage (2018) über Cannabinoide angibt:

„Sie [Cannabinoide, Anm. d. Verf.] spielen eine wichtige Rolle bei der Regulation der synaptischen Übertragung. [...]. Cannabinoide sind synaptische Übertragungsstoffe ("Neurotransmitter") einer besonderen Art: sie werden nicht in den synaptischen Endigungen synthetisiert, gespeichert und freigesetzt, sondern werden im Areal der postsynaptischen Membran in Abhängigkeit von der synaptischen Aktivität gebildet und von hier "retrograd" freigesetzt, um dann die Freisetzung von Neurotransmittern zu reduzieren.“⁵⁴

Die Unterdrückung der Freisetzung der biochemischen Botenstoffe (Neurotransmitter, siehe dazu Kap. 2.2) bewirkt eine Reduktion der Glutamatausschüttung, durch den Einsatz von THC, was bei den Patienten mit Epilepsie eine Anfallsreduktion um 50% (Schulze-Bonhage 2018: 47f.) bewirkt. CBD hingegen zeigt sich dafür nur wenig verantwortlich, sondern wirkt primär auf die Kalziumkonzentration in den Nervenzellen und auf andere Transmittersysteme. Was genau für den antiepileptischen Effekt sorgt, bei der Gabe von CBD, ist, wie er angibt, noch nicht geklärt.

Obwohl bereits 1980 eine Doppelblindstudie mit epileptischen Patienten durchgeführt wurde, die die Wirksamkeit der Cannabinoide THC und CBD in Kombination, durch eine Verminderung der Anfallshäufigkeit und der Schwere der Anfälle, eindeutig bestätigte, sind diese selbst heute noch nicht offiziell für den Einsatz zugelassen. Zur Behandlung bestimmter, äußerst schwerwiegender Formen der Epilepsie (Dravet-Syndrom, Lennox-Gastaut-Syndrom), die sich pharmakoresistent zeigen, ist CBD als sogenannte *orphan drug* zugelassen, und kann überdies als Therapieversuch angesucht und eingesetzt werden, wenn andere Therapien, wie medikamentöse Behandlung oder operative Maßnahmen, nicht oder kaum erfolgreich waren

⁵⁴ URL: <https://www.uniklinik-freiburg.de/epilepsie/ueber-epilepsie/cannabis-und-epilepsien.html> [20.01.2019].

(cf. ebenda: 48f.). Das in Kapitel 4.8.4 beschriebene Rasmussen-Syndrom, das ebenfalls den schwer behandelbaren Epilepsiesyndromen angehört, besteht keine Zulassung.

Die charakteristischen Eigenschaften von THC, als psychotroper Stoff, bewirken eine nur schleppende Zulassung für den Einsatz als Antiepileptikum. Dagegen ist CBD, das nur schwach psychoaktive Wirkstoffe enthält, als offizielles Arzneimittel bereits verfügbar, und kann legal erworben werden. Durch die Aufnahme in die offizielle österreichische Arzneimittelliste wird ein Vertrieb von CBD-haltigen Produkten, die als Arznei oder Medikament gelten, auf Apotheken beschränkt.⁵⁵

Zur Behandlung von epileptischen Anfällen kommt vor allem ein CBD-Öl zur Anwendung, das die Kinder oral einnehmen. Dabei wird das CBD aus der Nutzhanfpflanze extrahiert, bei einem möglichst geringen THC-Gehalt (< 0,2%, vs. rund 10%⁵⁶ THC, das sich in Marihuana findet).

6.4.2 Homöopathische Therapieansätze

Als alternativ-medizinische Behandlungsmethode gilt die Homöopathie. Bei diesem homöopathischen Heilverfahren steht vor allem die Bekämpfung der Erkrankungssymptome im Vordergrund. Dabei arbeitet der homöopathische Therapeut mit den behandelnden Ärzten eng zusammen, um über die individuellen Symptome bestens informiert zu sein.

Meist verbinden sich die beiden Bereiche der traditionellen, medikamentösen Behandlung und der Homöopathie. Die homöopathische Arznei kann dabei nicht nur zu einem positiv unterstützenden Behandlungsverlauf, sondern vielmehr auch zu einer Verminderung der antiepileptischen Medikamente beitragen. So können homöopathische Mittel zu einer Verminderung

⁵⁵ Cf. URL: <https://www.stadt-wien.at/lifestyle/hanf-legalisierung.html> [20.01.2019].

⁵⁶ URL: <https://www.stadt-wien.at/lifestyle/hanf-legalisierung.html> [20.01.2019].

der Anfallshäufigkeit führen und auch eine günstige Prognose der Anfallschwere zulassen. Eine vollständige Anfallsfreiheit, die allein durch die Einnahme homöopathischer Arznei erfolgt wäre, wurde bislang nicht berichtet.

Im Gegensatz zur medikamentösen Behandlung ist der Einsatz von homöopathischen Präparaten frei von Nebenwirkungen.⁵⁷

6.4.3 Wege der Anfallskontrolle

Epileptische Anfälle können nicht bewusst kontrolliert werden, aber es ist möglich anfallsauslösende Faktoren zu berücksichtigen und anfallsauslösende Situationen zu vermeiden. Wie in Kapitel 4.6 zusammengefasst

Krämer (2005: 311f.) verweist noch auf eine andere Art der Anfallskontrolle, der Selbstkontrolle. Ziel ist es, das Auftreten eines epileptischen Anfalls bereits in seiner ersten Erscheinung zu identifizieren und diesem gegenzuwirken. Dies funktioniert bei fokalen Epilepsien, die mit einer Aura einhergehen können. Dabei wird mit Unterstützung der behandelnden Ärzte ein Muster für den üblichen Onset eines Anfalls zu ergründen versucht und in einem weiteren Schritt Gegenmaßnahmen dazu überlegt. Diese Methode ist aufwändig und zeitintensiv, der Patient selbst lernt dabei jedoch immer besser und früher die Vorzeichen zu erkennen.

Selbst etwas dazu beitragen zu können Anfälle zu vermeiden, verlangt von den Patienten jedoch auch eine aktive, bewusste Selbstreflexion, was möglicherweise nicht jeder Mensch erfüllen kann oder möchte (cf. ebenda: 313).

6.5 Sprachtherapeutische Maßnahmen

6.5.1 Sprachtherapie

Eine Sprachtherapie sollte begleitend mit jeder anderen Therapieform einhergehen. Dies hilft dabei die sprachlichen Kernkompetenzen in allen Be-

⁵⁷ Cf. URL: <https://www.epikurier.de/archiv/ausgabe-12011/homoeopathische-behandlung-der-epilepsien/> [20.01.2019].

reichen des Sprachsystems (u.a. Grammatik, Lexikon, Phonologie, Morphologie, Semantik und Pragmatik) zurückzugewinnen, was wiederum in besonderer Weise eine Verbesserung der psychischen Situation begünstigt. Keinesfalls geht es im Rahmen einer Sprachtherapie, wie sie von Klinischen Linguisten und akademischen Sprachtherapeuten angeboten wird, um eine reine Verbesserung der Spontansprache, genauer gesagt des Sprechens, wodurch diese von einer Sprechtherapie (siehe dazu Kap. 6.5.2) differenziert werden muss.

Eine Sprachtherapie dauert erstreckt sich üblicherweise über einen sehr langen Zeitraum und dies in hochfrequenter Form. Prinzipiell wirkt sich ein tägliches Training vorteilhaft auf den sprachlichen Verlauf aus. Es ist sinnvoll, dass die Sprachtherapie in Form von Einzeltrainings stattfindet, um ein individuell auf den Patienten abgestimmtes Training zu ermöglichen.

In der Sprachtherapie wird zunächst begonnen, die Sprache wieder zu (re)aktivieren. Danach werden die einzelnen Störungsbilder betrachtet und systematisch therapiert. Dabei werden z. B. Dinge kategorisiert oder mit Merkmalen versehen, wie etwa Hund: (Haus)Tier, bellt, hat 4 Beine, Fell etc. Am Ende der Therapie soll die Sprache durch Üben gebraucht und eingesetzt werden, bis sämtliche Fähigkeiten, zur Gänze oder teilweise, zurückgewonnen wurden.⁵⁸ Es ist darauf hinzuweisen, dass es zwischenzeitlich zu Regressionen kommen und der Prozess noch einmal wiederholt werden muss, wie dies unter LKS (siehe Kap. 4.8.2) häufiger vorkommt.

6.5.2 Sprechtherapie

Während es bei der Sprachtherapie (siehe Kap. 6.5.1) um die Wiederherstellung der sprachlichen Fähigkeiten in Bezug auf das Sprachsystem geht, handelt es sich bei einer Sprechtherapie um die Rückgewinnung der korrekten Aussprache. Das Lautinventar der Zielsprache soll wiedererlernt und gefestigt werden.

⁵⁸ Cf. URL: <https://www.neuronation.de/lernen/die-wortfindungsstoerung> [20.01.2019].

Eine Sprechtherapie kann durch Klinische Linguisten, akademische Sprachtherapeuten oder auch staatlich geprüfte Logopäden erfolgen.

6.5.3 Alternative Kommunikation

Gebärdensprache

Wie in der Untersuchung von Deonna und Kollegen (2009) und Van Bogaert und Kollegen (2013) bestätigt und bereits bei Baur (1996) dokumentiert, ist es möglich, Gebärdensprache in LKS zu erwerben, und dies obwohl die gleichen sprachrelevanten, durch die auffälligen elektrischen Aktivierungen beeinträchtigten, Areale bei dem Erwerb von Gebärdensprache involviert sind.

Die Gebärdensprache bietet eine sehr gute Alternative zur sprachlichen Kommunikation, bzw. gesprochener Sprache. Defiziten des Verstehens und der daraus resultierenden Schwierigkeiten können auf diesem Wege beigegeben werden. Das Aufrechterhalten bzw. die Wiedererlangung einer Art der Kommunikation ist wesentlich, um Verhaltensauffälligkeiten, die aufgrund der Unfähigkeit sich auszudrücken entstehen, zu vermeiden.

Im Verlauf des Landau-Kleffner-Syndroms verbessert sich das Hören von Geräuschen (cf. Denes 1998: 511), nicht jedoch das von sprachlichen Reizen. Das Gehörte kann nicht entschlüsselt werden, was dazu führt, dass die Laute durcheinander oder verzerrt ankommen, wie bei einem Radio mit schlechtem Empfang (cf. Deonna et al. 2009: 79). Die Kinder wollen nicht angesprochen werden und auch nicht zum Sprechen animiert werden, da dies noch mehr zu ihrer Frustration beiträgt. Daher reagieren die Kinder mit Schweigen (siehe dazu Kap. 5.2.9) und verzweifeln, ob ihrer Unfähigkeit mit ihrer vertrauten Außenwelt in Kontakt treten zu können.

Wenn die visuelle Verarbeitung von äußeren Reizen erhalten ist oder rückgewonnen wurde, und eine generelle Bereitschaft der Familie gegeben ist, wird mit Hilfe eines Trainers Gebärdensprache gelernt. Das gibt dem Kind die Möglichkeit sich mithilfe von Gebärden auszudrücken, was sich positiv

auf das psychische und emotionale Befinden des Kindes auswirkt. Ebenso wird in diesen Prozess die Schule bzw. der Lehrer miteinbezogen (ebenda).

Wie Baur (1996: 65) berichtet, schwindet das Interesse an der Verwendung von Gebärden mit der Wiedererlangung der produktiven und rezeptiven, sprachlichen Fähigkeiten. Es zeigt sich aber auch bei manchen Kindern eine bleibende Präferenz für Gebärden (Deonna et al. 2009: 79), jedoch weisen die Autoren darauf hin, dass trotz dieser Bevorzugung der Gebärdensprache, die rückgewonnenen sprachlichen Fertigkeiten des Kindes, im Rahmen einer Sprachtherapie (siehe Kap. 6.5.1) jedenfalls ergänzt und gefördert werden sollen.

7 Resümee und Ausblick

Die beschriebenen Syndrome können harmlos oder lebensbedrohlich verlaufen. Bei ausnahmslos allen finden sich Auswirkungen auf das Sprachsystem auf die eine oder andere Weise, besonders in jenen Fällen, wo Temporal- und Parietallappen von den elektrischen Entladungen betroffen sind. Häufig gehen andere Auffälligkeiten mit der eigentlichen Erkrankung einher, die psychischer, körperlicher, seelischer oder emotionaler Natur sein können. Jeder einzelne Fall unterscheidet sich von jedem anderen Fall, was Diagnose, Therapie und den individuellen Ausblick sehr schwierig macht.

Die Auswirkungen auf das Sprachsystem, also beispielsweise auf Grammatik, Lexikon, Phonologie und Semantik, variieren von Fall zu Fall und können mitunter enorm sein. Ein zeitweiliger Erfolg kann durch einen epileptischen Anfall, oder das nächtliche kontinuierliche Aktivierungsmuster rasch wieder zunichte gemacht werden und zu einem Rückfall auf anfängliche, bereits überwunden geglaubte, Störungsbilder führen. Die Sprachentwicklung steht in engem Zusammenhang mit der kognitiven Entwicklung, da ein defizitäres Sprachsystem, das Kind an seiner geistigen Weiterentwicklung behindert, und umgekehrt führt eine Beeinträchtigung der Kognition zu einer Verminderung des sprachlichen Vermögens in jeder Form.

Als wesentlicher Faktor in der Epilepsie- und Sprachtherapie erweist sich die Anfallskontrolle. Je seltener das neuronale Netzwerk in seinen Verbindungsaufbauten gestört wird, desto stabiler ist es am Ende und kann seine altersspezifische Funktion und Leistung erbringen. Mittels Antikonvulsiva, die unterstützt werden können von komplementärmedizinischen Behandlungsmethoden (Homöopathie, Cannabinoide), lassen sich gute Erfolge erzielen. Nur in schwerwiegenden Ausnahmefällen wird ein operativer Eingriff empfohlen und vorgenommen. Jedenfalls ist die Epilepsitherapie ein langwieriger Prozess, der häufig dann zu einem guten Ende führt, wenn viele Spezialisten aus unterschiedlichen Feldern (Psychologen, Pädagogen,

Sprachheiltherapeuten, Klinische Linguisten und Ärzte) zusammenarbeiten. In jedem Fall hat es sich gezeigt, dass die größtmögliche Chance der Rückgewinnung sprachlicher Fähigkeiten in engem Zusammenhang steht nicht nur mit dem Beginn der Erkrankung – je früher ein Kind an einem der Syndrome erkrankt, desto schlechter die Prognose – sondern auch mit der Anfallskontrolle – je besser ein Kind auf die Medikamente anspricht und je weniger Anfälle oder elektrische Entladungen sich zeigen, desto besser die Prognose für den weiteren Spracherwerbsverlauf.

Während meiner Recherche bin ich auf zahlreiche Schicksale gestoßen. Von Kindern, die unter einem in dieser Arbeit beschriebenen Epilepsiesyndrom leiden, die massive Beeinträchtigungen ihres Lebens ertragen, aufgrund der epileptischen Anfälle, psychischen Belastungen und gravierenden Sprachstörungen. Es gibt Kinder, die eine überwältigende Zahl an Anfällen pro Tag haben, daher ist es verständlich, wenn ihre Eltern alles für sie aufs Spiel setzen, um ihr Leben zu retten, denn jeder Anfall kann der Letzte sein.

Fakt ist, dass viele der betroffenen Kinder meist nur unregelmäßig zur Schule gehen können, weshalb soziale Kontakte und Ausbildung zurückbleiben. Oft ist ihr Alltag geprägt von Untersuchungen und Therapien, sie müssen teilweise rund um die Uhr überwacht werden, um im Notfall sofort Hilfe zu erhalten. Kinder, die Epileptiker sind, nehmen ständig wechselnde Medikamente ein, die häufig nicht den gewünschten antikonvulsiven Effekt bringen und überdies ihren Organismus mit immer neuen Nebenwirkungen belasten. Es ist sehr gut vorstellbar wie enorm die Kinder leiden müssen, wenn ihnen dann auch noch eine hinreichende Möglichkeit fehlt, sich mitzuteilen.

Daher erweisen sich alternative Kommunikationsformen, wie Zeichensprache oder Gebärdensprache, ebenso wie sprachtherapeutische Maßnahmen in der Therapie als sehr effektiv. Beides sollte unbedingt so rasch als möglich zum Einsatz kommen und zwar nicht nur in der therapeutischen Praxis, sondern sollte überdies viel mehr in den Alltag integriert werden, um

die größtmögliche Chance auf Rückgewinnung der sprachlichen Fertigkeiten zu wahren.

Literaturverzeichnis

- Aitchison, J. (1994). *Words in the mind. An introduction to the mental lexicon*. Oxford [u.a.]: Blackwell.
- Battaglia, D., Iuvone, L., Stefanini, M.-C., Acquafondata, C., Lettori, D., Chiricozzi, F., Pane, M., Mittica, A., & Guzzetta, F. (2001). Reversible aphasic disorder induced by lamotrigine in atypical benign childhood epilepsy. *Epileptic Disorders*, 3(4): 217–222.
- Baumgartner, Ch. (2001). *Epilepsiesyndrome*. In *Handbuch der Epilepsien. Klinik, Diagnostik, Therapie und psychosoziale Aspekte*, Ch. Baumgartner (ed.), 66–179. Wien [u.a.]: Springer.
- Baumgartner, Ch. (ed.) (2001a). *Handbuch der Epilepsien. Klinik, Diagnostik, Therapie und psychosoziale Aspekte*. Wien [u.a.]: Springer.
- Baur, S. (1996). *Landau-Kleffner-Syndrom. Sprache, Verhalten, Sprachtherapie*. Berlin: Ed. Marhold.
- Bien, C. G., Tiemeier, H., Sassen, R., Kuczaty, S., Urbach, H., von Lehe, M., Becker, A. J., Bast, T., Herkenrath, Peter, Karenfort, Michael, Kruse, B., Kurlemann, G., Rona, S., Schubert-Bast, S., Vieker, S., Vlaho, S., Wilken, B., & Elger, C. E. (2013). Rasmussen encephalitis: Incidence and course under randomized therapy with tacrolimus or intravenous immunoglobulins. *Epilepsia*, 54(3): 543–550. doi: 10.1111/epi.12042.
- Birnholtz, J. C., & Benacerraf, B. R. (1983). The development of human fetal hearing. *Science*, 222: 516–518.
- Borgstein, J., & Grootendorst, C. (2002). Half a brain. *The Lancet*, 359(9305): 473–473. doi: 10.1016/S0140-6736(02)07676-6
- Chomsky, N. (1959). *Review of Skinner's >Verbal Behavior<*. In *Language*, 35: 26–58.
- Cummings, L. (2008). *Clinical Linguistics*. Edinburgh: Edinburgh Univ. Press.
- Delank, H. W. (2006). *Neurologie*. Stuttgart: Thieme.
- Denes, G. (1998). Landau-Kleffner Syndrome. Clinical and Linguistic Aspects. In *Handbook of Neurolinguistics*, B. Stemmer & H. A. Whitaker (eds), 507–514. San Diego, CA: Academic Press.
- Denes, G., Balliello, S., Volterra, V., & Pellegrini, A. (1986). Oral and written language in a case of childhood phonemic deafness. *Brain and Language*, 29(2): 252–267.

- Deonna, T., Prelaz-Girod, A.-C., Mayor-Dubois, C., & Roulet-Perez, E. (2009). Sign language in Landau-Kleffner syndrome. *Epilepsia*, 50(Suppl. 7): 77–82.
- Doidge, N. (2007). *The Brain that changes itself*. New York: Penguin Group.
- Dressler, W. U. (1999). What is natural in Natural Morphology? *Travaux du Cercle Linguistique de Prague*, 3: 135–144.
- Dressler, W. U., & Karpf, A. (1995). The Theoretical Relevance of Pre- and Protomorphology in Language Acquisition. *Yearbook of Morphology*, 1994: 99–122.
- Dressler, W. U., Lettner, L. E. & Korecky-Kröll, K. (2010). First language acquisition of compounds: With special emphasis on early German child language. In *Cross-Disciplinary Issues in Compounding*, S. Scalise & I. Vogel (eds), 323–367. Amsterdam [u.a.]: John Benjamins.
- Dugas, M., Masson, M., Le Henzey, M. E, & Regnier, N. (1982). Aphasie "acquise" de l'enfant avec épilepsie (syndrome de Landau et Kleffner). Douze observations personnelles. *Revue Neurologique*, 138: 755–780.
- Eliot, L. (2010). *Was geht da drinnen vor? Die Gehirnentwicklung in den ersten fünf Lebensjahren*. Berlin: Berlin Verlag.
- Elsen, H. (1991). *Erstspracherwerb. Der Erwerb des deutschen Lautsystems*. Wiesbaden: Deutscher Universitätsverlag.
- Fisher, R. S., Cross, J. H., French, J. A., Higurashi, N., Hirsch, E., Jansen, F. E., Lagae, L., Moshé, S. L., Peltola, J., Roulet Perez, E., Scheffer, I. E., & Zuberi, S. M. (2018). Operationale Klassifikation der Anfallsformen durch die Internationale Liga gegen Epilepsie: Positionspapier der ILAE-Klassifikations- und Terminologiekommission. *Zeitschrift für Epileptologie*, 31(4): 272–281. doi: 10.1007/s10309-018-0216-8.
- Fisher, R. S., Acevedo, C., Arzimanoglou, A., Bogacz, A., Cross, J. H., Elger, C. E., Engel, J. Jr, Forsgren, L., French, J. A., Glynn, M., Hesdorffer, D. C., Lee, B. I., Mathern, G. W., Moshé, S. L., Perucca, E., Scheffer, I. E., Tomson, T., Watanabe, M., & Wiebe, S. (2014). A practical clinical definition of epilepsy. *Epilepsia*, 55(4): 475–482. doi: 10.1111/epi.12550.
- Fletcher, P., & Garman, M. (eds) (1986). *Language acquisition. Studies in first language development*. Cambridge [u.a.]: Cambridge Univ. Press.
- Fletcher, P., & MacWhinney, B. (eds) (1995). *The handbook of Child Language*. Oxford [u.a.]: Blackwell.

- Friederici, A. D. (2002). *Towards a neural basis of auditory sentence processing*. In *Trends in Cognitive Sciences*, 6(2): 78–84.
- Friederici, A. D., & Alter, K. (2004). Lateralization of auditory language functions: A dynamic dual pathway model. *Brain and Language*, 89(2): 267–276.
- Glück, H. (ed.) (2010). *Metzler Lexikon Sprache, 4. aktualisierte und überarbeitete Ausgabe*, Stuttgart: Metzler.
- Granata, T. (2003). Rasmussen's syndrome. *Neurological Sciences*, 24(Suppl 4): 239–243. doi: 10.1007/s10072-003-0086-2.
- Grimm, H. (2012). *Störungen der Sprachentwicklung. Grundlagen - Ursachen - Diagnose - Intervention - Prävention*. Göttingen; Wien [u.a.]: Hogrefe.
- Heidler, M.-D. (2006). *Kognitive Dysphasien. Differenzialdiagnostik aphasischer und nichtaphasischer zentraler Sprachstörungen sowie therapeutische Konsequenzen*. Frankfurt am Main [u.a.]: Peter Lang.
- Hepp, D. O. (1961). *The Organization of Behavior: a neuropsychological theory*. New York, NY: Science Ed.
- Hofmeister, H. (2018). *Kognitive Dysphasien als geeignetes Erklärungsmodell für RHD-Kommunikationsstörungen? Forschungskritische Antworten auf ein fragwürdiges Konzept*. Masterarbeit. Wien.
- Hufnagel, A. (2008). *Operative Epilepsiebehandlung*. Berlin: Dt. Gesellschaft für Epileptologie. <http://www.izepilepsie.de/home/showdoc,id,437,aid,1331.html>.
- Ingram, D. (1989). *First language acquisition. Method, Description and Explanation*. Cambridge [u.a.]: Cambridge Univ. Press.
- Johnson, M. H., Munakata, Y., & Gilmore, R. O. (eds) (2002). *Brain Development and Cognition. A Reader*. Oxford [u.a.]: Blackwell.
- Karmiloff-Smith, A. (1986). Some fundamental aspects of language development after 5. In *Language acquisition. Studies in first language development*, P. Fletcher & M. Garman (eds), 455–474. Cambridge [u.a.]: Cambridge Univ. Press.
- Klann-Delius, G. (2008). *Spracherwerb*. Stuttgart: Metzler.
- Krämer, G. (2005). *Das große TRIAS-Handbuch Epilepsie. Die Erkrankung erkennen und verstehen*. Stuttgart: Trias.
- Landau, W. M., & Kleffner, F. R. (1957). Syndrome of Acquired Aphasia with convulsive Disorder in Children. *Neurology*, 7(8): 523–530.

- Leischner, A. (1987). *Aphasien und Sprachentwicklungsstörungen: Klinik und Behandlung*. 2., neubearb. und erw. Aufl. Stuttgart [u.a.]: Thieme.
- Lieberman, P. (1984). *The Biology and Evolution of Language*. Cambridge, Mass. [u.a.]: Harvard Univ. Press.
- Locke, J. L. (1995). *Development of the capacity for spoken language*. In *The handbook of Child Language*, P. Fletcher & B. MacWhinney (eds), 278–302. Oxford [u.a.]: Blackwell.
- Locke, J. L. (1993). *The child's path to spoken language*. Cambridge, Mass. [u.a.]: Harvard Univ. Press.
- Locke, J. L. (1983). *Phonological Acquisition and Change*. New York [u.a.]: Academic Press.
- Myatchin, I., Mennes, M., Wouters, H., Stiers, P., & Lagae, L. (2009). Working memory in children with epilepsy: An event-related potentials study. *Epilepsy Research*, 86(2-3): 183–190. doi: 10.1016/j.epilepsyres.2009.06.004.
- Neubauer, B. A., & Hahn, A. (2014). *Dooses Epilepsien im Kindes- und Jugendalter*. Berlin [u.a.]: Springer.
- Overvliet, G. M., Besseling, R. M. H., Vles, J. S. H., Hofman, P. A. M., Backes, W. H., van Hall, M. H. J. A., Klinkenberg, S., Hendriksen, J., & Aldenkamp, A. P. (2010). Nocturnal epileptiform EEG discharges, nocturnal epileptic seizures, and language impairments in children: Review of the literature. *Epilepsy & Behavior*, 19(4): 550–558.
- Overvliet, G. M., Besseling, R. M. H., Vles, J. S. H., Hofman, P. A. M., van Hall, M. H. J. A., Backes, W. H., & Aldenkamp, A. P. (2011). Association between Frequency of Nocturnal Epilepsy and Language Disturbance in Children. *Pediatric Neurology*, 44(5): 333–339. doi: 10.1016/j.pediatrneurol.2010.10.014
- Park J. I., Kim S. J., & Kim H. G. (2005). Acoustic effects of carbamazepine in benign rolandic epilepsy. *Epilepsy & Behaviour*, 7(3): 468–471.
- Peters, A. M. (2001). Filler syllables: what is their status in emerging grammar? *Journal of Child Language*, 28(1): 229–242.
- Rainer, F. (2010). *Carmens Erwerb der deutschen Wortbildung*. Wien: Verlag der Österreichischen Akademie der Wissenschaften.
- Rasmussen, T., Olszewski J., & Lloyd-Smith, D. (1958). Focal seizures due to chronic localized encephalitis. *Neurology*, 8: 435–445.
- Scalise, S., & Vogel, I. (eds) (2010). *Cross-Disciplinary Issues in Compounding*. Amsterdam [u.a.]: John Benjamins.

- Schaner-Wolles, C. (2008). Die Sprache des Menschen - auf der Suche nach der Universalgrammatik. Über den kindlichen Spracherwerb und über das Gehirn als zentrales Sprachorgan. In *Was ist der Mensch? Beiträge von Vortragenden der Montagsakademie 2007/08*, Karl-Franzens-Universität Graz (ed.), 135–170. Graz: Grazer Universitätsverlag.
- Scheffer, I. E., Berkovic, S., Capovilla, G., Connolly, M. B., French, J., Guilhoto, L., Hirsch, E., Jain, S., Mathern, G. W., Moshé, S. L., Nordli, D. R., Perucca, E., Tomson, T., Wiebe, S., Zhang, Y.-H., & Zuberi, S. M. (2018). ILAE Klassifikation der Epilepsien: Positionspapier der ILAE-Kommission für Klassifikation und Terminologie. *Zeitschrift für Epileptologie*, 31(4): 296–306. doi: 10.1007/s10309-018-0218-6.
- Schulze-Bonhage, A. (2018). Cannabinoide - Ein neuer Weg zur Epilepsiebehandlung? *Einfälle*, 146: 47–50.
- Siemes, H. (2009). *Epilepsien bei Kindern und Jugendlichen*. Bern: Huber.
- Simms, M. D., & Schum, R. L. (2000). Preschool children who have atypical patterns of development. *Pediatrics in Review*, 21(5): 147–158.
- Skinner, B. F. (1957). *Verbal Behavior*. New York: Appleton-Century-Crofts.
- Stemmer, B., & Whitaker, H. A. (eds) (1998). *Handbook of Neurolinguistics*. San Diego, CA: Academic Press.
- Szagun, G. (1996). *Sprachentwicklung beim Kind*. Weinheim: Beltz, Psychologie-Verl.-Union.
- Van Bogaert, P., King, M. D., Paquier, P., Wetzburger, C., Labasse, C., Dubru, J.-M., & Deonna, T. (2013). Acquired auditory agnosia in childhood and normal sleep electroencephalography subsequently diagnosed as Landau-Kleffner syndrome: a report of three cases. *Developmental Medicine & Child Neurology*, 55: 575–579.
- Varadkar, S., Bien, C. G., Kruse, C. A., Jensen, F. E., Bauer, J., Pardo, C. A., Vincent, A., Mathern, G. W., Cross, J. H. (2014). Rasmussen's encephalitis: clinical features, pathobiology, and treatment advances. *The Lancet Neurology*, 13(2): 195–205. doi: 10.1016/S1474-4422(13)70260-6.
- Wode, H. (1988). *Einführung in die Psycholinguistik: Theorien, Methoden, Ergebnisse*. München: Hueber.
- Wurm, G., Schnizer, M., Wies, W., Laich, E., Nussbaumer, K., Trenkler, J., Zaknun, J., & Holl, K. (2001). Chirurgische Möglichkeiten bei Epilepsie. *Journal für Neurologie, Neurochirurgie und Psychiatrie*, 2(2): 36–46 (URL: <https://www.kup.at/kup/pdf/747.pdf>).

Spezialausgabe zum Landau-Kleffner-Syndrom

Epilepsia (2009). Special Issue: Fifty Years of Landau-Kleffner Syndrome, Volume 50(Supplement s7): 1–82.

Internetquellen

Kapitel 2 Gehirn und Sprache

<http://slideplayer.com/slide/6044633/> (Figure 49.9b) [10.03.2018].

<http://www.neuronation.de/science/studie-hirn-aktivitaet-wird-durch-gewaltinhalte-videospielen-veraendert> [31.08.2016].

<http://www2.ims.uni-stuttgart.de/sgtutorial/architektur.html> [14.01.2019].

Kapitel 4 Epilepsie

<http://slideplayer.com/slide/4642559/> (Patel, S. 31) [17.01.2019].

<http://slideplayer.com/slide/4642559/> (Patel, S. 42) [17.01.2019].

http://www.dgfe.org/home/index,id,259,selid,2749,type,VAL_MEMO.html [21.01.2019].

<https://www.epilepsy.com/learn/about-epilepsy-basics/what-epilepsy> [21.01.2019].

<https://www.epilepsy.com/learn/early-death-and-sudep/sudep> [21.01.2019].

<https://www.epilepsy.com/learn/types-epilepsy-syndromes/benign-rolandic-epilepsy> [14.01.2019].

<https://www.epilepsy.com/learn/types-epilepsy-syndromes/epileptic-encephalopathy-continuous-spike-and-wave-during-sleep-csww> [17.01.2019].

<https://www.epilepsy.com/learn/types-epilepsy-syndromes/landau-kleffner-syndrome> [17.01.2019].

Internationale Klassifikation von Krankheiten

International classification of diseases: ICD-10-GM Version 2019, *Deutsche Modifikation*:

<https://www.dimdi.de/static/de/klassifikationen/icd/icd-10-gm/kodesuche/htmlgm2019/block-f80-f89.htm> [15.01.2019].

Kapitel 5 Auswirkungen auf das Sprachsystem

<https://medlexi.de/Wortfindungsstoerung> [20.01.2019].

https://www.dgn.org/images/red_leitlinien/LL_2008/archiv/ll08kap_102.pdf [20.01.2019].

<https://www.neuronation.de/gedaechtnistraining/arbeitsgedaechtnis-funktion> [20.01.2019].

<https://www.thieme.de/de/logopaedie/kognitive-kommunikationsstoerungen-131889.htm> [04.05.2019].

Kapitel 6 Therapieformen

<http://slideplayer.com/slide/4642559/> (Patel, S. 43) [17.01.2019].

<http://www.iz epilepsie.de/home/showdoc,id,437,aid,1331.html> [04.05.2019].

<https://epilepsie.hexal.de/epilepsie/operation/> [04.05.2019].

<https://medlexi.de/Corticosteroide> [18.01.2019].

- <https://neurotransconcept.com/infos.aspx?id=impulse&article=Y-2012.I-04.P-022>
[22.01.2019].
- <https://www.epikurier.de/archiv/ausgabe-12011/homoeopathische-behandlung-der-epilepsien/> [20.01.2019].
- <https://www.epilepsy.com/learn/treating-seizures-and-epilepsy/surgery/types-epilepsy-surgery#MST> [04.05.2019].
- <https://www.neuronation.de/lernen/die-wortfindungsstoerung> [20.01.2019].
- <https://www.stadt-wien.at/lifestyle/hanf-legalisierung.html> [20.01.2019].
- <https://www.uniklinik-freiburg.de/epilepsie/therapie/ketogene-diaet.html> [20.01.2019].
- <https://www.uniklinik-freiburg.de/epilepsie/ueber-epilepsie/cannabis-und-epilepsien.html>
[20.01.2019].

Anhang

Zusammenfassung

Die Auswirkungen erhöhter Anfallsbereitschaft des Gehirns, die sich in Epilepsien und ESES äußern, auf das sich in Entwicklung befindliche Sprachsystem bei Kindern, steht im Mittelpunkt dieser Arbeit. Hauptaugenmerk liegt auf vier, im frühen Kindesalter auftretenden, Epilepsiesyndromen (Rolando-Epilepsie, Landau-Kleffner-Syndrom, Rasmussen-Syndrom und CSWS-Syndrom), die die Sprachentwicklung betroffener Kinder auf unterschiedliche Weise beeinflussen können.

Für einen umfassenden Überblick wird die tendenzielle Entwicklung des kindlichen Gehirns anhand von Abbildungen illustrativ dargestellt und beschrieben. Dem folgt eine Zusammenfassung des neurotypischen Erstspracherwerbs unter Berücksichtigung wesentlicher Schritte der frühkindlichen Sprachentwicklung.

Danach werden in einem weiteren Kapitel die Begriffe Anfallsbereitschaft, Epilepsie und ESES definiert. Termini, die für das Verständnis wesentlich sind, werden erklärt und die vier oben angeführten Syndrome im Detail behandelt. Dabei liegt der Fokus darauf einen guten Überblick zu schaffen Ursache, Verlauf, Symptome und Auswirkungen betreffend.

Auf Basis dieser Grundlage werden die erworbenen Sprachstörungen aufgelistet, genau beschrieben und abgegrenzt. Insbesondere wird auf die erworbene Aphasie Bezug genommen und auf sonstige expressive und rezeptive Störungen der Spontansprache.

Zum Abschluss werden Therapieformen diskutiert und alternative Wege der Kommunikation aufgezeigt.

Abstract

This thesis focusses on the effects of the general disposition (in terms of seizures) of the brain under epilepsy and ESES to the just developing language system of children. Particular attention will be paid to four epilepsy syndromes, namely: Landau-Kleffner-syndrome, Rolandic epilepsy, CSWS-syndrome, and Rasmussen syndrome which influence the language and speech development of affected children in various ways.

Complete richly illustrated insight is given regarding the prototypical development of the child's brain. This is followed by a summary of the neurotypical first-language acquisition while taking into account key steps in early childhood language development.

In addition, the neurological disposition, epilepsy and ESES will be defined, and crucial terminology will be explained. The previously mentioned four syndromes will be presented in detail in relation to their cause, symptoms, course, and consequences.

On the basis of the above the acquired language and speech disorders will be listed and described. All expressive and receptive specific language related deficits of spontaneous speech in children will be covered; with an emphasis on acquired aphasia.

The paper will conclude with presenting forms of therapies like: medication, operation, seizure control, cannabis, and language and speech therapy. Alternative ways of communication will also be displayed.