

Demenz im Kindesalter?

Über NCL-Krankheiten und Schmerzen bei nicht mitteilungsfähigen Kindern als besondere Herausforderung

Alfried Kohlschütter

Erwachsene, die von einem Demenzprozess ergriffen werden, können bei der Auseinandersetzung mit den Veränderungen auf ihre Lebenserfahrung zurückgreifen. Ihr Schicksal ist ein häufiges, und wenn sie hilflos werden, finden sich in der Gesellschaft reichlich Menschen mit Erfahrung und Verständnis.

Demgegenüber haben Kinder, die dement werden, aus vielen Gründen schlechtere Karten. Sie leiden nicht unter einer der weithin bekannten Demenzkrankheiten, sondern unter einer Vielzahl von einzelnen verschiedenen Krankheiten (wahrscheinlich über 100), die alle sehr selten sind und von denen man kaum je gehört hat. Meistens handelt es sich um Stoffwechselkrankheiten, die das Gehirn schädigen, entweder seine Nervenzellen oder Leitungssysteme, durch die das Gehirn mit anderen Organen in Verbindung steht. Manchmal entstehen dabei auch Schäden außerhalb des Gehirns, etwa an den Augen, am Skelett oder Herzen.

Ein Demenzprozess bei einem Kind trifft ein nicht ausgereiftes Gehirn. Ein Kind hat noch kaum lernen können, mit neu auftretenden Schwierigkeiten fertigzuwerden. Sein Schicksal ist vergleichsweise sehr selten und schon allein dies bereitet viele Probleme (s. Kasten).

Folgen der Seltenheit einer Erkrankung

- geringes Wissen darüber bei Ärzten und Forschern
- geringe Bekanntheit bei Verwandten und Freunden
- Gefühl der Verlorenheit bei Patient und Familie
- wenig spezifische Hilfsangebote
- starke Verspätung der korrekten Diagnose
- Übersehen der Erblichkeit und des Wiederholungsrisikos bei Geschwistern
- wenig Zugang zu erprobten palliativen Maßnahmen und zu neuen Therapien

„NCL“ als typische Demenzkrankheiten im Kindesalter

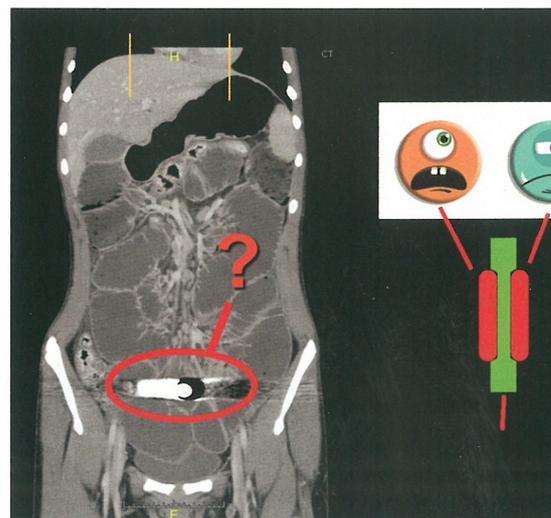
Eine Demenz bei Kindern und Jugendlichen beruht häufig auf einer Krankheit aus der Gruppe der neuronalen Ceroidlipofuszinosen (NCL). Kinder mit NCL erscheinen oft jahrelang völlig gesund. Dann treten neben Demenz auch Erblindung, Epilepsie und Verluste der Bewegungsfähigkeit auf. Im fortgeschrittenen Stadium können Kinder sich nicht mehr durch Sprechen verständlich machen. Dann kann es vorkommen, dass ein Kind ohne erkennbaren Grund übermäßig weint oder schreit und es schwer zu erraten ist, ob es Schmerzen hat oder wegen etwas anderem unglücklich ist. In einer solchen Situation muss ein Kinderarzt viel Fantasie aufbieten, um die Ursache zu finden und das Richtige zu veranlassen. Die folgenden drei Geschichten illustrieren solche Probleme.

Schmerzen bei dementen mitteilungsunfähigen Kindern

Theo war gesund bis zum Schulanfang, als die NCL-Krankheit begann. Jetzt ist er 15 Jahre alt, dement und blind. Scheinbar ohne erkennbaren Grund ist er plötzlich schwer krank, schreit und

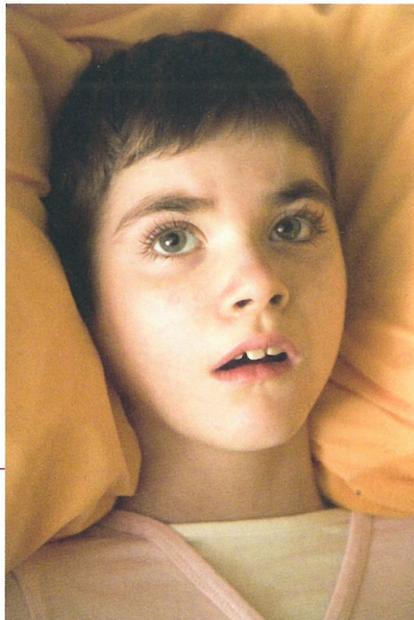
erbricht ohne Pause. In der Klinik lässt eine Computertomografie (CT) des Bauches Fachleute den Kopf schütteln (Abbildung 1): Die Darmschlingen sind gelähmt und voller Flüssigkeit, ein lebensgefährliches Bild. Im Unterbauch liegt ein seltsamer Gegenstand, den niemand erraten kann.

Ein Chirurg öffnet den Bauch und findet des Rätsels überraschende Lösung: Der Junge hat zwei kleine Spielzeugmagneten verschluckt. Diese nahmen im Darm verschiedene Wege, zogen einander an und zerquetschten das Gewebe zwischen ihnen, sodass ein großes Loch in der Darmwand entstand. Wahrscheinlich hat sie der blinde und demente Junge mit Bonbons verwechselt! Durch die Operation wird der Darm völlig wiederhergestellt.



1 CT-Bild des Bauches eines 15-jährigen dementen und blinden Jungen mit NCL, der heftig schreit und erbricht. Rot umrahmt ein seltsamer Fremdkörper. Rechts die Erklärung dazu: zwei irrtümlich verschluckte Magneten!

Wenn man bei jungen, dementen, nicht mitteilungsfähigen Menschen Schmerzen vermutet, ist eine gründliche Untersuchung hilfreich, bei der die besonderen Umstände mit kreativer ärztlicher Fantasie berücksichtigt werden.



2 Achtjähriges Mädchen mit frühkindlicher NCL (CLN2-Krankheit). Das einst gesunde und muntere Kind ist innerhalb weniger Jahre hilflos geworden und kann sich nicht mehr mitteilen.

steine gebildet, die in den Harnleitern kolikartige Schmerzen verursachen können.

Die Geschichten dieser jungen, dementen, nicht mitteilungsfähigen Menschen zeigen: Wenn man bei ihnen Schmerzen vermutet, ist eine gründliche Untersuchung hilfreich, bei der die besonderen Umstände (in den Beispielen das irrtümliche Verschlucken nicht essbarer Dinge bei Demenz und Blindheit oder das Brüchigwerden von Knochen bei Bewegungsarmut) mit kreativer ärztlicher Fantasie berücksichtigt werden.

Außer Verständigungsproblemen bei einem Verdacht auf Schmerzen treten bei demt werdenden Kindern und Jugendlichen viele andere Probleme auf, unter denen sie und ihre Umgebung in Familie und Schule leiden. Die Pubertät ist schon normalerweise spannungsvoll durch ein suchendes, versuchendes und revoltierendes Verhalten des jungen Menschen. Wenn in dieser

kritischen Periode die Verstandeskräfte schwinden und die sprachliche Verständigung schwierig wird, neigen Menschen – je nach Temperament – entweder zu besonders aggressivem Verhalten oder sie ziehen sich depressiv zurück. Solche Reaktionsweisen sind bis zu einem gewissen Grad einfühlbar, bedeuten aber oft übermäßige Belastung und erfordern professionelle Hilfe.

Das Ende ist vorauszusehen

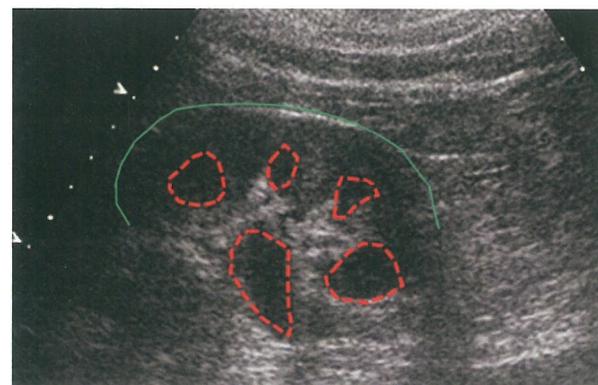
Besonders bedrückend bei kindlichen Demenzkrankheiten ist eine damit verbundene „Unnatürlichkeit“: Die Kinder werden früher als ihre Eltern schwach und hilflos und sterben vor ihnen. Wir Erwachsenen haben die Möglichkeit, im Hinblick auf unser Ende Vorkehrungen zu treffen und Wunschvorstellungen zu äußern, was mit uns geschehen soll, wenn wir hilflos werden. Bei einem Kind fällt diese Aufgabe in aller Regel den Eltern zu, denn nur sie haben eine begründete Vorstellung, was gut für ihr Kind ist. Dies klingt einfacher, als es ist.

Wie soll verfahren werden, wenn ein Kind an seinem Gehirn so krank geworden ist, dass es nicht mehr essen und trinken kann und keine menschliche Regung und Fähigkeit mehr zu erkennen ist? Soll es nun künstlich ernährt werden, um es am Leben zu erhalten? Mit solchen Fragen müssen sich Eltern frühzeitig auseinandersetzen. Eltern hierbei so zu unterstützen, dass sie eine verantwortliche Entscheidung im besten Interesse des Kindes fällen können, gehört zu den schwierigen Aufgaben eines Arztes, der vertraut ist mit der Person des Kindes, seiner Situation in der Familie und mit der seltenen Krankheit, die der Demenz des Kindes zugrunde liegt. 

Prof. Dr. med. **Alfried Kohlschütter**, Arzt für Kinder- und Jugendheilkunde, Klinik für Kinder- und Jugendmedizin, Universitätsklinikum Hamburg-Eppendorf

Anna ist eine junge Dame über 20, ebenfalls mit NCL. Sie ist schon seit Jahren bettlägerig und spricht nicht mehr. Die Mutter bemerkt, dass die Tochter beim Umlagern weint und Schmerzen in der linken Hüfte zu haben scheint. Schmerzmittel sind wirkungslos. Erst nach langem Zuwarten wird ein Röntgenbild gemacht. Auf dem Bild wirken die Knochen ungewohnt durchsichtig, weil sie nur noch sehr wenig Kalk enthalten. Dadurch sind die Knochen morsch geworden, so konnte sich der Hüftkopf ins Becken hineinbohren. Unbemerkt ist ein Beckenbruch entstanden, wie man ihn sonst nur bei schweren Unfällen sieht. Bei Menschen mit Lähmungen, die sich kaum bewegen, verlieren die Knochen Kalk und Festigkeit, es kommt auch ohne Unfall zu Knochenbrüchen.

Lena ist mit acht Jahren im fortgeschrittenen Stadium einer NCL mit frühkindlichem Beginn (CLN2-Krankheit, Abb.2). Sie bewegt sich kaum noch. Jetzt plötzlich schreit das Mädchen ohne erkennbaren Grund wie am Spieß. Die Untersuchung des Bauches mit Ultraschall zeigt ein erweitertes Nierenbecken, weil der Urin nicht abfließen kann (Abb.3). Wahrscheinlich hat der aus den Knochen verschwindende Kalk Nieren-



3 Umriss einer Niere im Ultraschallbild (grüne Linie) bei unerklärlichen Bauchschmerzen. Die Hohlräume des Nierenbeckens (rot markiert) sind stark erweitert, weil der Urin nicht abfließen kann.