



Lydia Unterberger

Kindliche zerebrale Sehstörungen (CVI)

Entwicklung eines neuropsychologischen diagnostischen Standards
zur Untersuchung von visuellen Wahrnehmungsstörungen
bei Kindern und Jugendlichen im Kontext von CVI



Lydia Unterberger

Kindliche zerebrale Sehstörungen (CVI)

Entwicklung eines neuropsychologischen diagnostischen
Standards zur Untersuchung von visuellen
Wahrnehmungsstörungen bei Kindern und Jugendlichen
im Kontext von CVI

Herbert Utz Verlag · München 2015

Psychologie
Band 33

EBook-Ausgabe:

ISBN 978-3-8316-7190-8 Version: 1 vom 07.01.2016

Copyright© Herbert Utz Verlag 2015

Alternative Ausgabe: Softcover

ISBN 978-3-8316-4521-3

Copyright© Herbert Utz Verlag 2015

Lydia Unterberger

Kindliche zerebrale Sehstörungen (CVI)

Entwicklung eines neuropsychologischen
diagnostischen Standards zur Untersuchung von
visuellen Wahrnehmungsstörungen bei Kindern
und Jugendlichen im Kontext von CVI



Herbert Utz Verlag · München

Psychologie

Band 33



Zugl.: Diss., München, Univ., 2015

Bibliografische Information der Deutschen Nationalbibliothek: Die Deutsche Nationalbibliothek verzeichnet diese Publikation in der Deutschen Nationalbibliografie; detaillierte bibliografische Daten sind im Internet über <http://dnb.d-nb.de> abrufbar.

Dieses Werk ist urheberrechtlich geschützt. Die dadurch begründeten Rechte, insbesondere die der Übersetzung, des Nachdrucks, der Entnahme von Abbildungen, der Wiedergabe auf fotomechanischem oder ähnlichem Wege und der Speicherung in Datenverarbeitungsanlagen bleiben – auch bei nur auszugsweiser Verwendung – vorbehalten.

Copyright © Herbert Utz Verlag GmbH · 2015

ISBN 978-3-8316-4521-3

Printed in EU
Herbert Utz Verlag GmbH, München
089-277791-00 · www.utzverlag.de

Danksagung

An einer wissenschaftlichen Arbeit ist gewiss nicht nur eine Person beteiligt. Im Hintergrund beeinflussen viele Menschen ihr Gelingen, denen großer Dank gebührt.

An erster Stelle möchte ich meinem Doktorvater Herrn Prof. Dr. Josef Zihl danken. Ich danke Ihnen von Herzen dafür, dass Sie mir diese Promotion ermöglichten und für Ihre großartige fachliche und menschliche Unterstützung in den letzten Jahren. Als ich mein Studium beendet hatte, wollte ich unbedingt promovieren, weil ich den Eindruck hatte, noch sehr viel von Ihnen lernen zu können. Und dieser Eindruck hat sich auch mehr als verwirklicht. Auch danke ich Herrn Prof. Dr. Paul Sauseng, meinem Zweitgutachter, der sich so bereitwillig erklärt hat, diese Dissertation mit zu betreuen. Auch meinem Nebenfachprüfer in Medizin, Prof. Dr. Axel Steiger sei herzlich gedankt.

Für die finanzielle Unterstützung unseres Forschungsprojektes danke ich dem Sehbehinderten- und Blindenzentrum e.V. sowie dem Bayerischen Staatsministerium für Unterricht und Kultus.

Für die praktische Durchführung gilt mein Dank dem gesamten Sehbehinderten- und Blindenzentrum Südbayern (SBZ), besonders auch Frau Hildegard Mayr (Direktorin des SBZ).

Ich danke außerdem Frau Maria Setzer (Schulleiterin des Förderzentrums) für die unzähligen Mühen, die Sie sich machte, damit die Datenerhebung reibungslos in den Schulalltag integriert werden konnte und mich auch fachlich sehr unterstützte. Auch Herrn Kuroschinski (Schulleiter der Realschule) danke ich für die problemlose Umsetzung der Studie in den Realschulunterricht.

Großer Dank gebührt auch allen Lehrerinnen und Lehrern des SBZ, die ihre Unterrichtszeit so bereitwillig für die Untersuchungen zur Verfügung stellten und unser Projekt aufgeschlossen und mit viel Interesse annahmen.

Meinen herzlichen Dank möchte ich auch meinen lieben Kolleginnen aus dem psychologischen Fachdienst des SBZ, Claudia Stockmeier, Alega Westphalen und Dagmar Dörner für die fachliche und vor allem große menschliche Unterstützung aussprechen.

Natürlich danke ich auch allen anderen Mitarbeiterinnen und Mitarbeitern des SBZ, die ich leider hier nicht alle namentlich nennen kann. Die liebevolle Art, mit der ich von Ihnen allen am SBZ aufgenommen wurde, ist mit Worten

nicht zu beschreiben. Ich werde das nie vergessen und immer dafür dankbar sein.

Nicht zuletzt nahmen an dieser Studie viele Schülerinnen und Schüler des SBZ zusammen mit Ihren Eltern teil. Ich danke Ihnen und Euch für die Teilnahme.

Außerdem möchte ich meinen Kolleginnen und Kollegen vom Lehrstuhl für Neuropsychologie sehr herzlich danken. Ihr wart ein Arbeitsteam, wie man es sich nur wünschen kann! Geprägt von großem kollegialen Zusammenhalt, freundschaftlich verbunden, immer füreinander da und immer eine großartige fachliche wie menschliche Unterstützung. Ich habe viel von Euch gelernt, liebe Ruth, liebe Katrin, lieber Thomas, liebe Katharina, liebe Christine und liebe Frau Prof. Münzel. Ich danke Euch!

Zuletzt möchte ich meiner ganzen Familie danken. Ihr habt mich durch diese oft nicht leichte Zeit begleitet, mich unterstützt, mir Mut gemacht und wart immer für mich da. Ohne Euch wäre diese Dissertation nicht möglich gewesen.

München, im März 2015

Lydia Unterberger

Inhaltsverzeichnis

Danksagung	3
Inhaltsverzeichnis	5
Zusammenfassung	10
Abkürzungsverzeichnis	13
1 Einführung	15
1.1 Einleitung	15
1.2 Das wissenschaftliche Rahmenprojekt	17
2 Theoretischer Hintergrund	18
2.1 Cerebral Visual Impairment (CVI)	18
2.1.1 Definition und Phänomenologie	18
2.1.2 Prävalenz	20
2.1.3 Ätiologie	22
2.1.4 Plastizität	27
2.2 Das visuelle System - Neuroanatomische Grundlagen	31
2.3 Visuelle Teilleistungen im Kontext von CVI	35
2.3.1 Elementare visuelle Wahrnehmungsleistungen	35
2.3.1.1 Sehschärfe	35
2.3.1.2 Gesichtsfeld	38
2.3.1.3 Kontrastwahrnehmung	40
2.3.1.4 Farbwahrnehmung	42
2.3.1.5 Okulomotorische Funktionen	43
2.3.2 Kognitive visuelle Wahrnehmungsleistungen	46
2.3.2.1 Visuelle Exploration und visuelle Suche	47
2.3.2.2 Größenwahrnehmung	52
2.3.2.3 Formwahrnehmung	54
2.3.2.4 Figur-Grund-Unterscheidung	55
2.3.2.5 Visuelle Objekterkennung	57
2.3.2.6 Visuelle Text- und Zahlenverarbeitung	59
2.3.2.7 Ganzheitliche Wahrnehmung und Gestaltwahrnehmung ...	63

2.3.2.8	Visuelle Raumwahrnehmung und topographische Orientierung.....	66
2.3.2.9	Visuokonstruktion	68
2.4	Kognition im Kontext von CVI.....	71
2.4.1	Aufmerksamkeit	72
2.4.1.1	Fokussierte Aufmerksamkeit.....	73
2.4.1.2	Visuell-räumliche Aufmerksamkeit	75
2.4.2	Gedächtnis.....	78
2.4.2.1	Kurzzeitgedächtnis	79
2.4.2.2	Arbeitsgedächtnis	80
2.4.3	Exekutive Funktionen	83
2.5	Nicht-kognitive Aspekte im Kontext von CVI	86
2.5.1	Lebensqualität	86
2.5.2	Motivation	87
2.5.3	Verhalten und Persönlichkeit	88
2.5.4	Schulerfolg	92
2.6	Diagnostik im Kontext von CVI	95
2.6.1	Fragebogenverfahren und Strukturierte klinische Anamnese	96
2.6.2	Verhaltensbeobachtung	99
2.6.3	Neuropsychologische Testbatterien	101
2.6.4	Neuropsychologische Untersuchungsplanung	104
2.6.5	Zusammenfassung zur Diagnostik	106
2.7	Zielsetzung und Fragestellungen	109
3	Methode	111
3.1	Untersuchungsdesign.....	111
3.2	Stichprobe	112
3.2.1	Klinische Stichprobe	112
3.2.2	Vergleichsstichprobe.....	113
3.3	Messinstrumente	115
3.3.1	Messinstrumente zur Erfassung der visuellen Teilleistungen ...	115
3.3.1.1	Sehschärfenprüfung mit Binoptometer.....	115
3.3.1.2	Kreise durchstreichen (Überblick/Exploration).....	115

3.3.1.3	Modifikation Teddy Bear Cancellation Test (Visuelle Suche) .	116
3.3.1.4	Größenwahrnehmung	117
3.3.1.5	FEW-2/ FEW-JE: Formkonstanz.....	118
3.3.1.6	FEW-2/ FEW-JE: Figur-Grund-Unterscheidung	120
3.3.1.7	Objekterkennung mit Fotos und schwarz-weiß Abbildungen..	122
3.3.1.8	Worttafeln (Visuelle Textverarbeitung).....	123
3.3.1.9	Zahlentafeln (Visuelle Zahlenverarbeitung).....	124
3.3.1.10	FEW-2/ FEW-JE: Gestaltschließen (Gestaltwahrnehmung) ..	125
3.3.1.11	Positionsschätzung (Raumwahrnehmung)	126
3.3.1.12	HAWIK-III: Labyrinthtest (Topographische Orientierung)	127
3.3.1.13	SLP (Visuokonstruktion)	129
3.3.2	Messinstrumente zur Erfassung der kognitiven Leistungsfähigkeit ..	131
3.3.2.1	FokAT-KJ (Fokussierte Aufmerksamkeit).....	131
3.3.2.2	HAWIK-IV: Zahlen nachsprechen vorwärts (Kurzzeitgedächtnis)	132
3.3.2.3	HAWIK IV: Zahlen nachsprechen rückwärts (Arbeitsgedächtnis)	133
3.3.2.4	HAWIK-IV: Matrizentest (Visuelles Problemlösen)	134
3.3.3	Messinstrumente für nicht-kognitive Aspekte	135
3.3.3.1	Depressionsscreening	135
3.3.3.2	Inventar zur Erfassung der Lebensqualität bei Kindern und Jugendlichen (ILK).....	139
3.3.3.3	Interview zum subjektiven Seherleben (InSerl).....	140
3.3.3.4	Strengths and Difficulties Questionnaire (SDQ-E/SDQ-L) .	141
3.3.3.5	Fragebogen zum Förderbedarf in der visuellen Exploration und Suche sowie dem Lesen (FÜL-KJ)	142
3.3.3.6	Persönlichkeit.....	142
3.3.3.7	Skalen zur Erfassung der Lern- und Leistungsmotivation (SELLMO).....	145

3.4	Versuchsablauf	147
3.4.1	Klinische Stichprobe	147
3.4.2	Gesunde Vergleichsgruppe	150
3.4.3	Gegenüberstellung der Untersuchung von klinischer Stichprobe und der Vergleichsstichprobe.....	150
3.5	Hypothesen.....	152
3.5.1	Überprüfung von Verfahren zur (neuro-) psychologischen Diagnostik von CVI.....	152
3.5.2	(Neuro-) psychologische Charakterisierung von Kindern und Jugendlichen mit CVI	154
3.5.3	Förderbedarf in der visuellen Exploration und Suche sowie beim Lesen	158
3.6	Statistische Auswertung	160
3.6.1	Vorunteruntersuchungen	160
3.6.2	Gruppenvergleiche	162
3.6.3	Analyse korrelativer Zusammenhänge.....	164
3.6.4	Validierungsuntersuchungen	165
3.6.5	Überblick über die Hypothesen und die statistischen Verfahren	166
4	Ergebnisse.....	167
4.1	Deskriptive Statistik	167
4.1.1	Soziodemographie	167
4.1.2	Visuelle Wahrnehmung	172
4.1.3	Kognition.....	176
4.1.4	Nicht-kognitive Aspekte	179
4.2	Inferenzstatistische Auswertung.....	183
4.2.1	Überprüfung von Verfahren zur (neuro-) psychologischen Diagnostik von CVI.....	183
4.2.1.1	Visuelle Wahrnehmung	183
4.2.1.2	Kognition.....	191
4.2.1.3	Nicht-kognitive Aspekte	194
4.2.2	(Neuro-) psychologische Charakterisierung von Kindern und Jugendlichen mit CVI	200
4.2.2.1	Visuelle Wahrnehmung	200
4.2.2.2	Kognition.....	206

4.2.2.3 Nicht-kognitive Aspekte	208
4.2.3 Förderbedarf in der visuellen Exploration und Suche sowie beim Lesen	216
5 Diskussion	222
5.1 Überprüfung von Verfahren zur (neuro-)psychologischen Diagnostik von CVI	222
5.1.1 Zusammenfassung	222
5.1.1.1 Visuelle Wahrnehmung	222
5.1.1.2 Kognition.....	223
5.1.1.3 Nicht-kognitive Aspekte	224
5.1.2 Interpretation.....	225
5.1.2.1 Visuelle Wahrnehmung	225
5.1.2.2 Kognition.....	233
5.1.2.3 Nicht-kognitive Aspekte	236
5.2 (Neuro-)Psychologische Charakterisierung von Kindern und Jugendlichen mit CVI.....	240
5.2.1 Zusammenfassung und Interpretation.....	240
5.2.1.1 Visuelle Wahrnehmung	240
5.2.1.2 Kognition.....	245
5.2.1.3 Nicht-kognitive Aspekte	249
5.3 Förderbedarf in der visuellen Exploration und Suche sowie dem Lesen	252
5.4 Limitationen	254
5.5 Ausblick	256
5.6 Fazit	261
Literaturverzeichnis	263
Tabellenverzeichnis.....	289
Abbildungsverzeichnis	291
Anhang	292

Zusammenfassung

Als kindliche zerebrale Sehstörung, kurz CVI (aus dem Englischen Cerebral Visual Impairment) werden Störungen der visuellen Wahrnehmung infolge einer Schädigung des postchiasmatischen Sehsystems im kindlichen Gehirn bezeichnet. Als Ursache für diese Störung gelten Hirnentwicklungsstörungen sowie prä-, peri- oder postnatale Hirnschädigungen.

Die Diagnostik der visuellen Wahrnehmung geschah früher meist auf Basis der elementaren visuellen Wahrnehmungsleistungen (Sehschärfe, Kontrastwahrnehmung, Okulomotorik, Gesichtsfeld und Farbwahrnehmung). Es zeigte sich jedoch, dass dieser Ansatz nicht ausreicht um eine Störung der visuellen Wahrnehmung zu diagnostizieren. Aus diesem Grunde werden zunehmend neuropsychologische Testverfahren eingesetzt, die auch die kognitiven visuellen Wahrnehmungsleistungen untersuchen, um das funktionelle Sehen zu charakterisieren und gegebenenfalls die Diagnose CVI stellen zu können. Dennoch fehlt bis heute ein verlässlicher diagnostischer neuropsychologischer Standard, mithilfe dessen CVI diagnostiziert werden kann. Auch ist wenig darüber bekannt, wie Kinder mit CVI sowohl in visueller als auch kognitiver Hinsicht charakterisiert sind.

Ziel der vorliegenden Studie war es, erste Schritte zur Etablierung eines derartigen neuropsychologischen diagnostischen Standards zu unternehmen. Zudem sollten Kinder mit CVI (neuro-)psychologisch charakterisiert und außerdem exemplarisch untersucht werden, wie der Förderbedarf bei CVI hinsichtlich der visuellen Exploration und Suche sowie des Lesens festgestellt werden kann.

Hierfür wurden 110 Kinder und Jugendliche im Alter von 6 bis 14 Jahren umfassend untersucht. Die Stichprobe setzte sich aus drei Untersuchungsgruppen zusammen: eine CVI-Risikogruppe ($n = 28$), eine periphere Sehschädigungsgruppe ($n = 38$) und eine gesunde Vergleichsgruppe ($n = 44$). Mit allen drei Untersuchungsgruppen wurde eine umfassende Untersuchung der visuellen Wahrnehmung, der Kognition sowie nicht-kognitiver Aspekte durchgeführt und anschließend analysiert, welche Aufgaben sich für den diagnostischen Einsatz zur Abklärung von CVI eignen. Es zeigte sich, dass in der CVI-Risikogruppe die Aufgaben zur Erfassung der Raumwahrnehmung, der topographischen Orientierung, der visuellen Textverarbeitung, der Visuokonstruktion und der Formwahrnehmung zu signifikant schlechteren Leistungen im Vergleich zu den anderen beiden Gruppen führte. Das bedeutet, dass Beeinträchtigungen in diesen Verfahren auf CVI hinweisen, da Sehstörungen infol-

ge einer peripheren Sehschädigung die Schwierigkeiten nicht ausreichend erklären. Verfahren, in denen sowohl die CVI-Risikogruppe, als auch die periphere Sehschädigungsgruppe schlechtere Ergebnisse erreichten als die gesunde Vergleichsgruppe betrafen die Maße zur Untersuchung der visuellen Exploration, der visuellen Suche, der prototypischen Objekterkennung, der Figur-Grund-Wahrnehmung sowie der Gestaltwahrnehmung. Sie eignen sich zwar zur Identifikation visueller Wahrnehmungsstörungen, lassen sich aber nicht eindeutig einer peripheren oder zentralen Sehstörung zuordnen. Nicht geeignet für die CVI-Diagnostik, aufgrund fehlender Gruppenunterschiede, waren die Verfahren zur Untersuchung der Größenwahrnehmung, der visuellen Zahlenverarbeitung sowie der naturalistischen Objekterkennung. In der Kognition fanden sich statistisch bedeutsame geringere kognitive Leistungen ausschließlich in der CVI-Risikogruppe im verbalen Kurzzeit- und Arbeitsgedächtnis sowie im visuellen Planen und Problemlösen. Diese Verfahren können der CVI-Diagnostik daher dienlich sein. In der fokussierten Aufmerksamkeit waren CVI-Risikogruppe und periphere Sehschädigungsgruppe vergleichbar, sodass hier im Falle einer Beeinträchtigung keine eindeutige Zuordnung zu einer peripher oder zentral verursachten visuellen Wahrnehmungsstörung möglich ist. In den nicht-kognitiven Aspekten fanden sich keinerlei statistisch bedeutsame Gruppenunterschiede, sodass diese nicht Teil eines diagnostischen Standards sein müssen.

Die neuropsychologische Charakterisierung der CVI-Risikogruppe zeigte, dass Beeinträchtigungen der visuellen Wahrnehmung selektiv auftreten können, d.h. dass einzelne visuelle Teilleistungen betroffen sein können. Auch zeigte sich, dass viele visuelle Teilleistungen mit den verschiedenen Maßen der kognitiven Leistungsfähigkeit assoziiert sind. Dies zeigt deutlich, wie wichtig die Beachtung der kognitiven Leistungsfähigkeit bei CVI ist. Keinerlei Zusammenhänge fanden sich zwischen visueller Wahrnehmung und nicht-kognitiven Aspekte. Sie scheinen also einander nicht wesentlich zu beeinflussen.

Zuletzt wurde überprüft, inwiefern ein Lehrerfragebogen zur visuellen Exploration und Suche, sowie zum Lesen ein verlässliches diagnostisches Verfahren zur Identifikation des Förderbedarfs in diesen Bereichen ist. Ergebnis der statistischen Analysen war, dass Lehrkräfte zwar wertvolle Hinweise auf einen möglichen Förderbedarf geben können, dass aber der Fragebogen jedoch bei weitem nicht ausreicht, um die Kinder, die einer Unterstützung bedürfen, zu identifizieren.

Dank der vorliegenden Studie konnten erste Schritte in Richtung einer Etablierung eines diagnostischen Standards getan werden und erste Testver-

fahren für eine zuverlässige Diagnostik identifiziert werden. Für zukünftige Forschungsvorhaben ist eine Modifikation der wenig erfolgsversprechenden Verfahren sinnvoll. Auch ist es wünschenswert, dass zukünftige Forschung vor allem die enge Assoziation von kognitiver Leistungsfähigkeit und visueller Wahrnehmung beachtet und sich der wichtigen Frage widmet, welche kognitiven Teilleistungen noch im Kontext einer diagnostischen Abklärung von CVI Beachtung finden sollten und inwiefern diese mit der visuellen Wahrnehmung assoziiert sind. Die Studie eignete sich nicht, kausale Verbindungen zwischen visueller Wahrnehmung und Kognition zu untersuchen. Auch dies sollte in Zukunft umfassend untersucht werden.

Abkürzungsverzeichnis

Abkürzung	Bedeutung
ABCEFV	A test battery of child development for examining functional vision
AF	Auslassungsfehler
AVT	Arbeitsvermeidungstest
BASIC-MLT	Lern- und Merkfähigkeitstest für 6- bis 16-Jährige
BASIC-Preschool	Screening für kognitive Basiskompetenzen im Vorschulalter
BJLO	Benton Judgment of Line Orientation
BORB	Birmingham Object Recognition Battery
BSAT	Brixton Spatial Anticipation Test
BZO	Anzahl bearbeiteter Zielreize
CFVQ	Children's Visual Function Life Questionnaire
Child-D	Children's Depression Screening
CPM	Coloured Progressive Matrices
CSOT	Children's Size Ordering Task
CVI	Cerebral Visual Impairment
d2-R	Aufmerksamkeits- und Konzentrationstest - Revision
DesTeen	Depression Screener for Teenagers
DL-KE	Differentieller Leistungstest - KE
DTGA	Depressionstest für Kinder im Grundschulalter
DTVP-2	Developmental Test of Visual Perception - 2
DTVP-A	Developmental Test of Visual Perception - Adults
FACT	Functional Acuity Contrast Test
FAIR-2	Frankfurter Aufmerksamkeits-Inventar - 2
FEW-2	Frostigs Entwicklungstest der visuellen Wahrnehmung - 2
FEW-JE	Frostigs Entwicklungstest der visuellen Wahrnehmung - Jugendliche und Erwachsene
FKS	Fragebogen zum kindlichen Sehvermögen
FLM 4 -6	Fragebogen zur Leistungsmotivation 4. - 6. Klasse
FLM 7-13	Fragebogen zur Leistungsmotivation 7. - 13. Klasse
FokAT-KJ	Fokussierter Aufmerksamkeitstest für Kinder und Jugendliche
FÜL-KJ	Fragebogen für Lehrer zum Überblick und Lesen bei Kindern und Jugendlichen
F%	Fehlerprozent
GV	Gesunde Vergleichsgruppe
HAWIK-III	Hamburg-Wechsler-Intelligenztest für Kinder - III
HAWIK-IV	Siehe WISC-IV
HAWIVA-III	Hannover-Wechsler-Intelligenztest für das Vorschulalter - III
HTS	Home computer vision therapy program
IDS	Intelligence Development Scales
IKT	Inventar zur integrativen Erfassung des Kind-Temperaments
ILK	Inventar zur Erfassung der Lebensqualität bei Kindern und Jugendlichen
INKA	Inventar komplexer Aufmerksamkeit
InSerl	Interview zum subjektiven Seherleben
JTCI	Junior Temperament und Charakter Inventar
KD	Kreise durchstreichen
KINDL	Fragebogen zur Erfassung der gesundheitsbezogenen Lebensqualität bei Kindern und Jugendlichen
KL	Konzentrationsleistungswert
KS	Klinische Stichprobe

Abkürzung	Bedeutung
LMU	Ludwig-Maximilians-Universität München
MT	Matrizentest
mTBCT	Modifizierter Teddy Bear Cancellation Test
MVPT-3	Motor-Free Visual Perception Test, Third Edition
MVPT-4	Motor-Free Visual Perception Test, Fourth Edition
M-WCST	Modified Wisconsin Card Sorting Test
PFK 9-14	Persönlichkeitsfragebogen für Kinder zwischen 9 und 14 Jahren
PL	Preferential Looking
PR	Prozentrang
PVL	Periventriculäre Leukomalazie
ROCFT	Rey-Osterrieth-Complex-Figure Test
RW	Rohwert
SDQ-E	Strengths and Difficulties Questionnaire - Version für Eltern
SBZ	Sehbehinderten- und Blindenzentrum Südbayern
SDQ-L	Strengths and Difficulties Questionnaire - Version für Lehrer
SELLMO	Skalen zur Erfassung der Lern- und Leistungsmotivation
SLP	Standardisierte Link'sche Probe
SLP 2x2x2	Standardisierte Link'sche Probe - Modifikation
SON-R 5.5-17	Snijders Onnen Non-verbaler Intelligenztest
SPM	Standard Progressive Matrices
TBCT	Teddy Bear Cancellation Test
TL-D	Turm von London - Deutsche Version
TOMAL	Test of Memory and Learning
TvH	Turm von Hanoi
TVPS-3	Test of Visual-Perceptual Skills (non-motor), Third Edition
TVPS-R	Test of Visual-Perceptual Skills (non-motor), Revised
VEP	Visuell evozierte Potentiale
VF	Verwechslungsfehler
VMI	Beery - Buctenica Developmental Test of Visual-Motor Integration
VOSP	Visual Object and Space Perception Battery
WCST	Wisconsin Card Sorting Test
WISC-IV	Wechsler Intelligence Scale for Children - 4.Auflage
WISC-R	Wechsler Intelligence Scale for Children - Revidierte Fassung
WP	Wertpunkt
WPPSI-III	Wechsler Preschool and Primary Scale of Intelligence - III
WPPSI-R	Wechsler Preschool and Primary Scale of Intelligence - Revidierte Fassung
ZN-R	Zahlen nachsprechen rückwärts
ZN-V	Zahlen nachsprechen vorwärts

1 Einführung

1.1 Einleitung

Seit Jahrhunderten forschen Menschen intensiv darüber, welche Erkrankungen es gibt, wie sie diagnostiziert werden können und welche Behandlungsansätze erfolgsversprechend für die Heilung sind. In allen Bereichen der Medizin gibt es daher immer wieder große Fortschritte zu verzeichnen. Viele Erkrankungen, die früher zum Tode führten, können heute, dank moderner medizinischer Verfahren, geheilt oder zumindest in ihrem Fortschritt verlangsamt werden.

Auch in der Pädiatrie sind große Fortschritte zu verzeichnen. Komplikationen während der Geburt waren und sind stets ein großes gesundheitliches Risiko für Kinder. Es können sich unterschiedlichste Probleme im Geburtsvorgang - teilweise auch bedingt durch Frühgeburtlichkeit - ergeben, die in der Folge zu Hirnschädigungen durch Sauerstoffmangel oder Hirnblutungen führen können. In der Folge solcher Komplikationen können assoziierte Hirnfunktionsstörungen entstehen, wie beispielsweise ein Hydrozephalus, der durch übermäßige Liquorbildung zur Verdrängung von Hirngewebe führen kann. Hirnentwicklungsstörungen können aber auch bereits zu Beginn der Schwangerschaft auftreten. Noch vor wenigen Jahrzehnten waren schwere Geburtskomplikationen auch mit einer hohen Kindersterblichkeit verbunden. Dank der immer besseren intensivmedizinischen Versorgung kann immer häufiger das Leben betroffener Kinder gerettet werden. Dies birgt aber wiederum neue Herausforderungen für die Medizin, speziell für die Neuropädiatrie und damit auch an die klinische Neuropsychologie. Die Diagnostik von Folgen kindlicher Hirnschädigungen sowie ihre Behandlung werden in Zukunft an Wichtigkeit stark gewinnen. Dies gilt insbesondere für die Klassifikation, Diagnostik und Behandlung von Sehbeeinträchtigungen bei Kindern und Jugendlichen. Waren vor einigen Jahren kindliche Sehbeeinträchtigungen vor allem peripheren Ursprungs, beispielsweise durch Katarakte (Grauer Star) oder Retinopathia Pigmentosa (Boonstra et al., 2012; Philip & Dutton, 2014), so stellen heute Kinder mit Sehbehinderungen und Sehbeeinträchtigungen in Folge von Hirnschäden in westlichen Ländern den Großteil sehbehinderter Kinder dar. Auch hier hat der medizinische Fortschritt Einzug gehalten und viele Erkrankungen des Auges, die früher zum Sehverlust führten, können heute geheilt oder doch zumindest in ihrer Symptomatik gebessert werden. Hingegen

steckt die Forschung um Diagnostik und Behandlung zerebral bedingter Sehstörungen im Kindesalter noch wahrlich in den Kinderschuhen.

Zunehmend nehmen sich verschiedene Berufsgruppen dieser Kinder an und setzen sich verstärkt mit folgenden Fragen auseinander: Welche Beeinträchtigungen der visuellen Wahrnehmung kann eine Hirnschädigung im Kindesalter nach sich ziehen? Wie können diese zuverlässig diagnostiziert werden? Und welche Behandlungsmöglichkeiten im Sinne der Förderung visueller Wahrnehmungsleistungen, der Vermittlung von Kompensationsstrategien oder Adaptationsstrategien der Umwelt sind sinnvoll und erfolgsversprechend, um betroffene Kinder in Alltag und Schule zu unterstützen?

Federführend sind hier vor allem die Klinischen Neuropsychologen sowie die Neuroophthalmologen, die hier eine große Versorgungslücke aufgreifen. Wo Neurologen bzw. Neuropädiater sich meist auf die motorische Entwicklung eines Kindes konzentrieren und Ophthalmologen die Gesundheit des kindlichen Auges in ihrer Verantwortung sehen, war und ist die Entwicklung der visuellen Wahrnehmung lange nicht ausreichend beachtet worden. Mit der vorliegenden Arbeit soll ein weiterer, aber grundlegender Schritt zur Unterstützung der betroffenen Kinder geleistet werden, indem ein neuropsychologischer diagnostischer Standard etabliert wird, mit dessen Hilfe visuelle Wahrnehmungsstörungen zuverlässig erkannt werden können. Des Weiteren soll eine Charakterisierung von Kinder und Jugendliche mit Risiko für zerebrale Sehstörungen in psychologischer und neuropsychologischer Hinsicht versucht werden.

1.2 Das wissenschaftliche Rahmenprojekt

Die vorliegende Arbeit entstand im Rahmen eines wissenschaftlichen Forschungsprojektes zum Thema „Visuelle und kognitive Leistungen bei Kindern mit CVI unter besonderer Berücksichtigung der visuell-kognitiven Anforderungen im Unterricht“, das seit Oktober 2012 in einer Kooperation zwischen der Ludwig-Maximilians-Universität München und dem Sehbehinderten- und Blindenzentrum Südbayern (SBZ) durchgeführt wird. Die Projektdauer ist auf ca. vier Jahre angesetzt.

Das SBZ vereint in einer Institution eine schulvorbereitende Einrichtung (SVE), ein Förderzentrum - bestehend Grund-, Förder- und Mittelschule - sowie eine Realschule. Das Schulkonzept ist auf den Förderschwerpunkt Sehen ausgerichtet, d.h. die dort beschulten SchülerInnen erfahren im Bereich Sehen besondere Unterstützung und Förderung. Der Unterricht ist an die Bedürfnisse sehbehinderter und blinder Kinder und Jugendlicher angepasst. Zunehmend werden auch Kinder mit zerebralen Sehstörungen (CVI) am SBZ beschult, die in einer Regelschule große Probleme hätten, beispielsweise durch visuell überfordernde Klassenzimmer und hohe Schülerzahlen in der Klasse, dem Unterricht zu folgen.

Ziel des Projektes ist unter anderem die Entwicklung eines diagnostischen Standards in der Diagnostik von visuellen Wahrnehmungsstörungen bei Kindern und Jugendlichen. Ein weiteres Ziel ist die Entwicklung von standardisierten, aber zugleich maßgeschneiderten Behandlungskonzepten, die die Entwicklung der visuellen Wahrnehmung der betroffenen Kinder fördern und dadurch das funktionelle Sehen im Alltag verbessern soll. Diese beiden Ziele sollen immer vor dem Hintergrund ihrer Relevanz für die Beschulung und möglicher Förderung im Schulkontext betrachtet werden.

2 Theoretischer Hintergrund

Das Kapitel zum theoretischen Hintergrund der vorliegenden Studie dient der Einführung in die Thematik der visuellen Wahrnehmung im Kindesalter sowie der Darstellung des diesbezüglichen aktuellen Forschungsstandes.

2.1 Cerebral Visual Impairment (CVI)

In diesem Teilkapitel werden zunächst die Grundlagen einer kindlichen zerebralen Sehstörung herausgearbeitet.

2.1.1 Definition und Phänomenologie

Visuelle Wahrnehmungsstörungen im Kindes- und Jugendalter werden als Zerebrale Sehstörung, kurz CVI (Abkürzung aus dem Englischen für Cerebral Visual Impairment) bezeichnet.

Bals (2009) definierte CVI, in Anlehnung an Van Nieuwenhuizen (1987), als „Funktionsstörung der visuellen Wahrnehmung als Folge von Schädigungen des visuellen Systems hinter dem optischen Chiasma. CVI kann mit und ohne Sehbehinderung auftreten.“ (S.9). Tritt CVI ohne zusätzliche peripher verursachte Sehbehinderung auf, wird von primär verursachtem CVI gesprochen. Tritt CVI in Kombination mit einer peripheren Sehbeeinträchtigung, beispielsweise im Rahmen einer Retinopathia Pigmentosa auf, wird von einer visuellen Wahrnehmungsstörung gesprochen (Zihl, Mendius, Schuett & Priglinger, 2012b). Die Bezeichnung CVI ist speziell für zerebrale Sehstörungen mit Beginn im Kindesalter (prä-, peri- oder postnatal) definiert, da hier die Entwicklung der visuellen Wahrnehmung beeinträchtigt ist, im Gegensatz zu späteren Hirnschädigungen, die mit einem Verlust bereits erworbener Sehfunktionen einhergehen (Boot, Pel, van der Steen & Evenhuis, 2010). Abzugrenzen ist CVI außerdem von der sogenannten zerebralen, bzw. kortikalen Blindheit (Cerebral/Cortical Blindness), bei der es zur völligen Erblindung in Folge einer Hirnschädigung kommt (Good, 2007).

In den vergangenen Jahren hat sich die oben erwähnte Definition und Nomenklatur von CVI zunehmend durchgesetzt. Dennoch sind nach wie vor viele Synonyme gebräuchlich, wie beispielsweise „Cortical Visual Impairment“, „Neurological Visual Impairment“ oder „Retrogeniculate Visual Impairment“

(Good, 2007). Auch der Begriff visuelle Verarbeitungs- und Wahrnehmungsstörung (VVWS) findet insbesondere in der Ergotherapie Anwendung.

Bis heute existiert keine Diagnose für CVI im Diagnosemanual ICD (International Classification of Diseases) (World Health Organization - WHO, 1998), an der sich Ärzte und Psychologen bei der Vergabe von Diagnosen orientieren können und in dem eindeutige Kriterien zu CVI aufgelistet werden, die für die Diagnosestellung erfüllt sein müssen (Jacobson, 2014). In der Praxis sind die gängigen Kriterien, bei deren Erfüllung von CVI ausgegangen wird, das Vorliegen eines medizinischen Risikofaktors für eine frühkindliche Hirnschädigung und zusätzlich objektivierbare Beeinträchtigungen in mindestens einer visuellen Teilleistung (Bals, 2009). CVI kann aber auch diagnostiziert werden, wenn keine hirnorganische Ursache gefunden werden kann (Bals, 2009).

Da in der Bezeichnung CVI nicht näher präzisiert ist, in welchen visuellen Teilleistungen Beeinträchtigungen bestehen, ist es von großer Wichtigkeit bei der Befunderstellung anzugeben, welche Teilleistungen im Rahmen der Diagnose beeinträchtigt sind (Zihl, Mendius, Schuett & Priglinger, 2012e).

Laut Philip und Dutton (2014) können von CVI betroffene Kinder in drei Gruppen eingeteilt werden. Dies ist zum einen eine Gruppe bei der sich CVI als hochgradige Sehbehinderung äußert (z.B. als zerebrale Blindheit), des Weiteren eine Gruppe bei der sich die Kinder mit CVI über beeinträchtigte aber funktionelle Wahrnehmungsleistungen verfügen und zusätzlich motorische und kognitive Beeinträchtigungen haben. Zuletzt gibt es noch die Gruppe mit CVI, bei der die visuellen Wahrnehmungsleistungen beeinträchtigt, aber funktionell einsetzbar sind, wohingegen die kognitive Leistungsfähigkeit nahezu oder gänzlich altersentsprechend entwickelt ist.

In der Gruppeneinteilung von Philip und Dutton (2014) ist als zweite Gruppe von denjenigen Kindern die Rede, die neben Beeinträchtigungen der visuellen Wahrnehmung auch weitere organische Erkrankungen aufweisen. Aufgrund der mit CVI verbundenen Hirnschädigung haben betroffene Kinder ein erheblich erhöhtes Risiko für komorbide Erkrankungen. In der Forschung der vergangenen Jahre konnte mehrfach gezeigt werden, dass Art und Ausmaß komorbider Erkrankungen bei CVI erheblich schwanken können. In jedem Falle ist eine steigende Anzahl an Kindern neben einer Erkrankung der Augen zusätzlich von neurologischen Erkrankungen betroffen (Flanagan, Jackson & Hill, 2003). Am häufigsten sind im Kontext von CVI neurologische Erkrankungen wie Epilepsie (53 - 60%; (Huo, Burden, Hoyt & Good, 1999; Khetpal & Donahue, 2007)), Zerebralparese (26 - 70%; (Huo et al., 1999; Khetpal & Donahue, 2007; Schenk-Rootlieb, Van Nieuwenhuizen, Van Waes & Van Der

Graaf, 1994)), Hemiparese (12 - 21%; (Huo et al., 1999; Khetpal & Donahue, 2007)), Hypotonie (5%; (Huo et al., 1999)) oder Hörschädigungen (11%; (Khetpal & Donahue, 2007)) zu verzeichnen. Aber auch Entwicklungsstörungen und/ oder Lernstörungen sind oft mit CVI assoziiert (Chong & Dai, 2014; Flanagan et al., 2003; Grinter, Maybery & Badcock, 2010) und konnten in 43% (Flanagan et al., 2003) bis 87% (Chong & Dai, 2014) der von CVI betroffenen Kinder beobachtet werden. Blohme und Tornqvist (1997) fanden bei 88% der Kinder mit neuroophthalmologischen Erkrankungen zusätzliche Beeinträchtigungen mentaler, motorischer, auditiver oder nicht näher bezeichneter Art. Die Kinder der Subkategorie „CVI“ waren sogar zu 96% von weiteren Beeinträchtigungen betroffen.

Eine Studie von Nielsen, Skov und Jensen (2007) befasste sich im Schwerpunkt mit dem Zusammenhang von Entwicklungsverzögerung und Sehbehinderung. Dazu wurden 1126 Kinder im Alter von 4 bis 15 Jahren untersucht, und überprüft, ob eine Entwicklungsverzögerung vorlag. Die Studie ergab, dass Jungen 1.55-mal häufiger von Entwicklungsverzögerungen in Kombination mit Sehbeeinträchtigungen betroffen sind, als Mädchen.

Komorbid zu CVI, können auch alle Arten von ophthalmologischen Auffälligkeiten im Kontext von CVI auftreten, beispielsweise Strabismus (37 - 59%; (Huo et al., 1999; Khetpal & Donahue, 2007)), Atrophien des Sehnervs (16 - 42%; (Huo et al., 1999; Khetpal & Donahue, 2007)), okulomotorische Apraxien (15%; (Huo et al., 1999)), Nystagmus (11 - 21% (Huo et al., 1999; Khetpal & Donahue, 2007)) oder Netzhauterkrankungen (3%; (Huo et al., 1999)).

2.1.2 Prävalenz

CVI wurde bereits mehrfach als häufigste Ursache einer Sehbeeinträchtigung identifiziert (Blohme & Tornqvist, 1997; Nielsen et al., 2007). Dennoch stellt sich die Frage, wie oft CVI genau auftritt. Gerade hier lässt sich die Frage nach der Prävalenz nicht eindeutig beantworten. Dies liegt schlicht daran, dass es keine eindeutigen Diagnosekriterien gibt, bei deren Erfüllung die Diagnose „CVI“ vergeben werden kann. In Prävalenzstudien werden daher oft unterschiedliche Diagnosekriterien herangezogen, sofern die Diagnosen nicht ohnehin unmittelbar den Patientenakten entnommen werden. Dies führt bei der Berechnung von Prävalenzen zu entsprechend vielen Freiheitsgraden, in welchen Fällen von CVI ausgegangen wird und in welchen nicht. Zusätzlich gibt es keinen diagnostischen Standard, mithilfe dessen CVI in vergleichbarer Weise festgestellt werden kann. Die Vergabe einer Diagnose

hängt aber maßgeblich von den eingesetzten Untersuchungsverfahren ab. Dies erschwert die Vergleichbarkeit der Studien zusätzlich. Dennoch werden hier exemplarisch einige Studien näher betrachtet, die sich mit der Prävalenz von CVI befassen, um diese komplexe Störung in ihrer Häufigkeit greifbar zu machen.

Flanagan et al. (2003) identifizierten in einer Studie, bestehend aus Daten von Kinderärzten, Kinderkliniken und auf sehbehinderte Kinder spezialisierten Einrichtungen, 47110 Kinder mit Sehbeeinträchtigung, Sehbehinderung oder Blindheit von Geburt bis zum Alter von 19 Jahren, von denen 0.07% CVI aufwiesen. Diese Zahl ist mit Einschränkungen zu interpretieren, da die Kriterien für CVI nicht berichtet werden. Zudem geben die Autoren einschränkend an, dass unter zwei Jahren eine adäquate Diagnostik noch stark erschwert ist.

In einer Studie von Chong und Dai (2014) wurden in einer groß angelegten Studie untersucht, in welcher Häufigkeit CVI bei sehbehinderten Kindern auftritt. Dazu wurden die Daten von BLENZ (Blind and Low Vision Education Network New Zealand) analysiert. In diesem Netzwerk werden zentral alle Daten von sehbehinderten Kindern erfasst, die staatliche Unterstützung und Förderung erhalten. Selektiert wurden alle Kinder unter 16 Jahren, deren Visus höchstens 0.33 betrug. CVI wurde hier angenommen, wenn durch zwei unabhängige Augenärzte CVI diagnostiziert wurde, bei fehlender Schädigung der vorderen Sehnervenbahnen sowie bei Ausschluss eines Refraktärfehlers. In diesem Kontext berichten die Autoren von einer CVI-Prävalenz von 27.7%. Dabei waren Jungen zu 64% betroffen, also nahezu doppelt so oft wie Mädchen.

Blohme und Tornqvist (1997) untersuchten, welche ophthalmologischen Diagnosen bei Kindern und Jugendlichen von Geburt bis zum Alter von 19 Jahren in welcher Häufigkeit gestellt wurden. Die Datenerhebung erfolgte mittels der Sichtung der Patientenakten von 2373 sehbeeinträchtigten, sehbehinderten und blinden Kindern in Schweden. Obwohl ein Kind oft mehrere Diagnosen hatte, wurde nur eine „Hauptdiagnose“ selektiert, die für die Sehbeeinträchtigung vermutlich im größten Maße verantwortlich war. Bei 1164 der 2373 Kindern und Jugendlichen (53.5%) wurde eine Sehbeeinträchtigung, Sehbehinderung bzw. Blindheit neuroophthalmologischen Ursprungs festgestellt. Dies umfasste CVI (n = 544; 22.9%), Optikusatrophie, angeborener Nystagmus, Gesichtsfelddefekte, Optikusgliome, Amblyopie und andere Diagnosen. Leider wird in der Studie nicht präzisiert, welche Kriterien bei Einschluss in die CVI-Gruppe erfüllt sein mussten.

Eine Langzeitstudie der gleichen Arbeitsgruppe (Blohme, Bengtsson-Stigmar & Tornqvist, 2000), die einen Vergleich der Prävalenzdaten von 1980 mit Daten von 1999 beinhaltete, ergab, dass die Prävalenz von CVI von 30 auf 52 pro 100.000 angestiegen war. Dieser Unterschied war tendenziell signifikant.

Boonstra et al. (2012) werteten die Daten einer niederländischen Stichprobe mit 4675 Kindern und Jugendlichen von Geburt bis zum Alter von 22 Jahren aus, die zwischen 1988 und 2009 in einem niederländischen Institut für sehbeeinträchtigte und sehbehinderte Kinder untersucht wurden. Von 1988 bis 2009 ließ sich kein signifikanter Anstieg von CVI feststellen. Der Anteil an Kindern mit CVI bewegte sich unter den sehbehinderten Kindern bei 25 bis 28%.

Die hier aufgeführten Studien, die sich mit der Prävalenz von CVI befassen, zeigen, dass je nachdem, welche Stichprobe den Prävalenzberechnungen zugrunde gelegt wird, erhebliche Schwankungen beobachtet werden können. CVI scheint aber die Hauptursache für Sehbeeinträchtigungen, Sehbehinderungen und Blindheit im Kindes- und Jugendalter zu sein. Zudem zeigt die Prävalenzrate einen Trend zum Anstieg über die vergangenen Jahrzehnte.

2.1.3 Ätiologie

In den folgenden Unterkapiteln werden nun die Krankheitsbilder aufgezeigt, deren Vorliegen zu einer zerebralen Sehstörung im Kindesalter führen kann. Es sei darauf hingewiesen, dass nur diejenigen Krankheitsbilder berichtet werden, für die Auswirkungen auf die visuelle Wahrnehmung aus der Forschung bekannt sind. Da die Forschung über CVI noch recht jung ist, ist es daher möglich, dass noch nicht alle Risikofaktoren bekannt sind.

Der Zeitpunkt der hirnnorganischen Erkrankung ist kritisch für Verlauf und Schwere von CVI im Kindesalter. Je früher die Schädigung eintritt, desto vielfältiger sind die potentiellen Sehstörungen. Die gesamte Entwicklung kann durch CVI beeinträchtigt werden, zudem ist die Beteiligung anderer Hirnareale, die nicht für das Sehen, aber für andere kognitive Leistungen verantwortlich sind, wahrscheinlicher (Zihl & Dutton, 2015d). Tritt die Hirnschädigung in jungen Jahren ein, können Entwicklungsprozesse der visuellen Wahrnehmung unvollständig bleiben. Je später die Hirnschädigung postnatal eintritt, desto ähnlicher wird das Störungsbild der visuellen Wahrnehmungsstörung dem eines Erwachsenen. Ab ca. 10 Jahren ist die visuelle Entwicklung praktisch abgeschlossen, sodass hier auf Wissen über Diagnostik und Rehabili-

tation von zerebralen Sehstörungen im Erwachsenenalter zurückgegriffen werden kann (Zihl & Dutton, 2015d).

Wie schwer sich eine Schädigung des Gehirns auf die zukünftige Entwicklung auswirken und inwiefern sich daraus eine Behinderung ergibt und wenn ja, welcher Art, hängt sowohl vom Ausmaß der Hirnschädigung, als auch vom Schädigungszeitpunkt sowie der Plastizität des kindlichen Gehirns ab. Es kann also nie von einer vorliegenden Erkrankung darauf geschlossen werden, ob CVI vorliegt und falls ja, mit welchem Schweregrad. Vielmehr können hier nur medizinische Risikofaktoren genannt werden, die das Entstehen einer visuellen Wahrnehmungsstörung begünstigen und über die bereits im Kontext von CVI in der Forschung berichtet wurde.

In den folgenden Abschnitten werden die hirnorganischen Störungen und Erkrankungen nach ihren Erstmanifestationszeitpunkten geordnet. Es gibt pränatale Hirnentwicklungsstörungen, Hirnschädigungen, die meist aufgrund von Komplikationen im Geburtsverlauf entstehen sowie Hirnschädigungen, die erst postnatal, also nach der Geburt auftreten. Zusätzlich gibt es Erkrankungen, die infolge einer Hirnschädigung entstehen. Diese assoziierten Hirnfunktionsstörungen sind unabhängig vom Erkrankungsbeginn und werden daher gesondert aufgeführt. Unabhängig vom Erkrankungszeitpunkt, können sich die vorliegenden Störungen und Erkrankungen verschlimmern, zeitlich begrenzt sein oder lebenslange Auswirkungen nach sich ziehen.

Hirnentwicklungsstörungen sind Erkrankungen, bei denen sich das kindliche Gehirn bereits während der Schwangerschaft nicht vollständig oder fehlerhaft entwickelt. Grund hierfür sind meist genetische Erkrankungen oder exogener Einflüsse. Auch eine Kombination aus anlagebedingter Erkrankung und exogenen Faktoren ist möglich (Michaelis, 2010).

Eine fehlerhafte Entwicklung des kindlichen Gehirns während der Schwangerschaft kann auch Auswirkungen auf die spätere Entwicklung der visuellen Wahrnehmung haben (Philip & Dutton, 2014; Zihl & Dutton, 2015f; Zihl et al., 2012e). Da die Verarbeitung visueller Informationen im Gehirn sehr komplex ist, sind besonders Kinder mit Hirnentwicklungsstörungen gefährdet, CVI zu bekommen. Positiverweise kann aber hervorgehoben werden, dass die zentrale Plastizität während der Schwangerschaft besonders groß ist, sodass eine strukturelle Reorganisation stattfinden kann.

Hirnentwicklungsstörungen und damit verbunden das Auftreten von CVI wurde in der Forschung bisher für folgende Erkrankungen berichtet:

- Williams-Beuren-Syndrom (Atkinson et al., 2001; Boot et al., 2010; Castelo-Branco et al., 2007; Philip & Dutton, 2014),

- Fragiles X-Syndrom (Farzin, Rivera & Whitney, 2011; Walter, E., Mazaika & Reiss, 2009),
- Turner Syndrom (Boot et al., 2010; Reiss et al., 1993) ,
- DiGeorge-Syndrom-Deletion 22q11(Boot et al., 2010; Stiers et al., 2005),
- Neurofibromatose Typ 1 (de Blank, Berman, Liu, Roberts & Fisher, 2013),
- Spina bifida (Ito et al., 1997; Schroeder, 2010),
- Sturge-Webber-Syndrom (Jeong, Chugani, Behen, Guy & Juhasz, 2013),
- West-Syndrom (Kaplan, P., Levinson & Kaplan, 1995),
- Trisomie 21 (Little, McCullough, McClelland, Jackson & Saunders, 2013),
- Hemihydranenzephalie (Porro, Wittebol-Post, et al., 1998),
- Hypothyroxinämie (Rovet & Simic, 2008),
- Heroinsubstitution in der Schwangerschaft durch Methadon (Hamilton et al., 2010),
- Intrauterine Infektionen (Boot et al., 2010; Mwaniki, Atieno, Lawn & Newton, 2012) und
- Mehrlingsgeburt (Good et al., 1996; Reiss et al., 1993).

Als perinatale Hirnschädigung werden Schädigungen des Gehirns zum Zeitpunkt der Geburt bezeichnet. Diese Form der Hirnschädigung kann sowohl Kinder mit Hirnentwicklungsstörungen, als auch bis zum Zeitpunkt der Geburt unauffällig entwickelte Säuglinge betreffen. Grund für eine perinatale Hirnschädigung sind meist Komplikationen während der Geburt (Michaelis, 2010; Stephani & Jansen, 2007). Ein Spezialfall einer perinatalen Hirnschädigung ist die Frühgeburt. Hier sind nicht Komplikationen im Geburtsprozess für eventuelle Hirnschädigungen verantwortlich, sondern vielmehr ein zu früher Geburtsbeginn. Bei Frühgeborenen ist die Gerinnungsfähigkeit des Blutes noch geringer und die Gefäßwände dünner, sodass sie besonders anfällig für Hirnblutungen sind (Obladen, 2006).

Bisherige Forschung über zerebrale Sehstörungen bei Kindern und deren Ursache, ergaben eine Häufung der folgenden Diagnosen, die infolge von Geburtskomplikationen auftraten:

- Frühgeburt (Back, 2006; Chau, Taylor & Miller, 2013; Jacobson, Lundin, Flodmark & Ellstrom, 1998; Philip & Dutton, 2014; Pike et al., 1994; Rovet & Simic, 2008; Slidsborg et al., 2012; van den Hout et al., 2004; van den Hout et al., 2000),

- Hypoxisch-Ischämische Enzephalopathie (Eken, de Vries, van der Graaf, Meiners & van Nieuwenhuizen, 1995; Eken et al., 1996; Good et al., 1994; Lim et al., 2005; Philip & Dutton, 2014; Roland, Jan, Hill & Wong, 1986),
- Geringes Geburtsgewicht bei Termingeburt (Powls, Botting, Cooke, Stephenson & Marlow, 1997; Zhang, Mahoney & Pinto-Martin, 2013),
- Neonatale Hypoglykämie (Philip & Dutton, 2014),
- Neonataler Insult (Mwaniki et al., 2012; O'Shea et al., 2012) ,
- Hämorrhagisch-ischämischer Infarkt (van den Hout et al., 2004; van den Hout et al., 2000),
- Neonatale Hypothyroxinämie (Rovet & Simic, 2008).

Auch nach der Geburt ist das kindliche Gehirn vielen Risiken für zentral-nervöse Schädigungen ausgesetzt. Infolge einer solchen Schädigung kann es zum Verlust bereits entwickelter Fähigkeiten und Funktionen kommen oder die weitere Entwicklung beeinträchtigt sein (Zihl et al., 2012e).

Im Kontext von CVI wurden als Ursache verschiedenste Formen postnataler Hirnschädigungen genannt. Dazu zählen:

- Schädel-Hirn-Traumata (Boot et al., 2010; Good et al., 1994; Philip & Dutton, 2014; Poggi et al., 2000),
- Infektionen (Boot et al., 2010; Good et al., 1994; Philip & Dutton, 2014), ,
- Meningitis und Enzephalitis (Bozzola et al., 2012; Kihara et al., 2012; Philip & Dutton, 2014; Thun-Hohenstein, Schmitt, Steinlin, Martin & Boltshauser, 1992),
- Metabolische Erkrankungen (Good et al., 1994; Lee & Hwang, 2011; Philip & Dutton, 2014),
- Atemstillstand mit Sauerstoffmangel (Philip & Dutton, 2014),
- Maligne atrophische Papulose (Gutierrez-Pascual et al., 2011),
- Gehirntumore (Cleary & Curtin, 2010; Harbert, Yeh-Nayre, O'Halloran, Levy & Crawford, 2012),
- Hämorrhagisch-ischämische Infarkte (Gvozdenovic et al., 2011; Kaplan, P. et al., 1995; van den Hout et al., 2004; van den Hout et al., 2000) und das
- Shaken Baby Syndrome (Kivlin, 1999; Kivlin, Simons, Lazoritz & Ruttum, 2000).

Auch schwerwiegende medizinische Behandlungsmaßnahmen, die im Falle schwerer Erkrankungen auf das Kind einwirken, wurden in der Literatur als

Eingriffe beschrieben, die in der Folge zu zentralen Sehbeeinträchtigungen beim betroffenen Kind führten. Das waren:

- Chemotherapie (Kalin-Hajdu, Decarie, Marzouki, Carret & Ospina, 2014),
- Zerebrale Angiographie (Good et al., 1994) und
- Hemispherekтомien (Koenraads et al., 2014).

Neben den zentralnervösen Schädigungen, die vor, während oder nach der Geburt entstehen können, gibt es assoziierte Hirnfunktionsstörungen, die sich keiner bestimmten Phase zuordnen lassen, sondern in Folge einer der oben genannten Schädigungen auftreten können. Auch hier werden nur die Komplikationen herangezogen, bei denen aus vorhergehenden Studien bekannt ist, dass sie die Entwicklung der Sehfunktionen beeinträchtigen können:

- Periventrikuläre Leukomalazie (Boot et al., 2010; Cioni, Bartalena, Biagioni, Boldrini & Canapicchi, 1992; Cioni et al., 2000; Cioni et al., 1997; Fazzi et al., 2009; Fazzi et al., 2004; Jacobson & Dutton, 2000; Jacobson, Ygge, Flodmark & Ek, 2002; Lanzi et al., 1998; van den Hout et al., 2004; van den Hout et al., 2000),
- Hydrozephalus (Andersson et al., 2006; Connolly, Jan & Cochrane, 1991; Houlston, Taguri, Dutton, Hajivassiliou & Young, 1999; Ito et al., 1997; Kuba et al., 2008; Philip & Dutton, 2014; Pojda-Wilczek, Kicinska & Krupinska, 2004; Shokunbi et al., 2002),
- Zerebralpharese (Arnoldi, Pendarvis, Jackson & Batra, 2006; Barca, Cappelli, Di Giulio, Staccoli & Castelli, 2010; Barca, Frascarelli & Pezzulo, 2012; Dufresne, Dagenais & Shevell, 2014; Fazzi et al., 2012; Ghasia, Brunstrom, Gordon & Tychsen, 2008; Guzzetta, 2014; Guzzetta, Mercuri & Cioni, 2001; Jacobson, Rydberg, Eliasson, Kits & Flodmark, 2010; Philip & Dutton, 2014; Schenk-Rootlieb et al., 1994; Stiers et al., 2002) und
- Epilepsie (Good et al., 1994; Philip & Dutton, 2014).

2.1.4 Plastizität

Plastizität ist die Eigenschaft des zentralen Nervensystems, seine eigenen Fähigkeiten zu reflektieren und dynamisch auf seine Umwelt und auf Erfahrungen zu reagieren, indem es sich diesen Einwirkungen durch Modifikationen des neuronalen Netzes anpasst. In der gesunden zentralnervösen Entwicklung wird Plastizität als eine nützliche Eigenschaft betrachtet, die die Adaptation in Reaktion auf Umweltreize deutlich erleichtert, z.B. durch das Erlernen von Routinen (Anderson, V., Spencer-Smith & Wood, 2011). Im Falle einer Hirnschädigung zählen aber auch Restitution und Substitution zu den Funktionen der Plastizität, die es dem geschädigten Gehirn erlauben flexibel auf die Hirnschädigung zu reagieren, um ein höchstmögliches Funktionsniveau zu erreichen (Anderson, V. et al., 2011).

Gerade im Kontext des sich entwickelnden Gehirns bei Kindern und Jugendlichen spielt die Plastizität im Falle einer Hirnschädigung eine wichtige Rolle. Anderson, V. et al. (2011) fassten in ihrer Übersichtsstudie die wesentlichen Aspekte der Plastizität im Falle einer kindlichen Hirnschädigung folgendermaßen zusammen: die Plastizität eines gesunden kindlichen Gehirns unterscheidet sich von der Plastizität eines geschädigten kindlichen Gehirns. Neuronale und funktionelle Plastizität sind zwei verschiedene Aspekte, die zwar miteinander assoziiert sind, aber nicht völlig übereinstimmen, d.h. eine funktionelle Regeneration muss nicht das Resultat einer neuronalen Regeneration sein. Hirnschädigungen im Kindesalter führen zudem zu Funktionssystemen und Funktionslokalisationen, die im Vergleich zu gesunden Kindern verändert sind. Hinsichtlich der Prognose frühkindlicher Hirnschädigungen kann keine klare Aussage getroffen werden. Wenn die Hirnschädigung in einer kritischen Phase auftritt, d.h. zu einem Zeitpunkt, in dem das kindliche Gehirn in seiner Entwicklung besonders abhängig vom Vorhandensein kritischer Umweltreize ist, kann es zu sehr guten (keine dauerhaften Einbußen) bis hin zu sehr schlechten Prognosen (schwere körperliche und oder geistige Ein- oder Mehrfachbehinderung) führen. Die kindliche Restitution und Substitution im Falle einer Hirnschädigung scheint der von Erwachsenen kaum überlegen zu sein. Besonders zu erwähnen ist die Feststellung der Autoren, dass das volle funktionelle Ausmaß einer Hirnschädigung oft erst mehrere Jahre nach Erkrankungsbeginn auffällt, wenn die Anforderungen der Umwelt an das betroffene Kind steigen. (Anderson, V. et al., 2011)

Es wird angenommen, dass bei Kindern in der Entwicklung spezifische zentrale Mechanismen verfügbar sind, die eine höhere Restitutionsfähigkeit bei visuellen Wahrnehmungsleistungen ermöglichen (Good et al., 1994;

Roland et al., 1986). Es ist möglich, dass Kinder aufgrund der Tatsache, dass sie sich noch in der Entwicklung befinden, im Rahmen der altersentsprechenden visuellen Reifung eine Verbesserung ihrer visuellen Wahrnehmung erleben. Zusätzlich ist es möglich, dass bei unvollständigen Läsionen die nicht betroffenen Areale die Funktionen übernehmen (Hoyt, 2003). Porro, Dekker, et al. (1998) führen an, dass unter Umständen subkortikale visuelle Systeme Funktionen übernehmen, wenn eine altersentsprechende Entwicklung des visuellen Systems aufgrund von kortikalen Schädigungen nicht möglich ist. In jedem Falle muss mit einer erheblichen Zeitspanne gerechnet werden, bis die strukturelle Reorganisation abgeschlossen ist. Gerade bei Kindern scheint der Zeitpunkt der Hirnschädigung kritisch für die weitere Entwicklung des visuellen Systems zu sein. So fanden Tinelli et al. (2011) weniger Beeinträchtigungen der visuellen Suche bei angeborenen Hirnschädigungen, als bei postnatal erworbenen Schädigungen.

Über die Plastizität des visuellen Systems bei Kindern mit früher Hirnschädigung, wird meist im Kontext von Einzelfallstudien berichtet. Dies liegt auch daran, dass erhebliche Unterschiede in der Art der zugrundeliegenden Erkrankungen sowie des Erkrankungszeitpunktes bestehen, die die Vergleichbarkeit der Probanden stark erschweren. In mehreren Studien der Arbeitsgruppe um Sonja Alimovic et al. (Alimovic, Juric & Bosnjak, 2014; Alimovic, Katusic & Mejaski-Bosnjak, 2013; Alimovic & Mejaski-Bosnjak, 2011) wurde untersucht wie sich möglichst frühe Förderung unter anderem auf das funktionelle Sehen auswirken. Aus den verschiedenen Trainingsmethoden ergaben sich Verbesserungen des funktionellen Sehens (Alimovic et al., 2014; Alimovic et al., 2013). Alle Leistungssteigerungen waren dabei mit Verbesserungen der visuellen Aufmerksamkeit assoziiert, die maßgeblichen Einfluss auf die visuellen Wahrnehmungsleistungen zu haben scheint (Alimovic & Mejaski-Bosnjak, 2011). Eine aktuelle Studie von Alimovic et al. (2014) zeigt, dass besonders die ersten Lebensmonate kritisch für die visuelle Wahrnehmungsentwicklung sind. Die Frühförderung der Sehschärfe führte bei Kindern im Alter von einem bis neun Monaten zu einem höheren Maß an Verbesserungen als bei der älteren Gruppe (9 bis 30 Monate). Die Kontrastwahrnehmung verbesserte sich in beiden Gruppen signifikant in gleichem Maße. Dies bestätigt auch Hoyt (2003), der feststellt, dass Training und Förderung der visuellen Wahrnehmung im Kindesalter mehr Erfolg haben, als in späteren Lebensjahren. Huo et al. (1999) fanden in einer Studie mit 3 Monate bis 15 Jahre alten Kindern und Jugendlichen bei 60.4% Verbesserungen der visuellen Wahrnehmung. Bei Khetpal und Donahue (2007), die von CVI betroffene Kinder ein halbes Jahr bis hin zu zehn Jahren begleiteten, wurden bei 57% minimale bis signifikante Verbesserungen der visuellen Wahrnehmung beobachtet.

tet. Über einen Follow-Up-Zeitraum von mindestens zwei Jahren fanden Matsuba und Jan (2006) bei 51.1% der untersuchten Kinder Verbesserungen der visuellen Wahrnehmung. Bei ProbandInnen unter drei Jahren fanden Matsuba und Jan (2006) zudem ein höheres Maß an Verbesserungen in der visuellen Wahrnehmung, als bei den über Dreijährigen. Bova et al. (2008) berichten im Rahmen einer Einzelfalldarstellung von einem Jungen, der im Alter von zwei Jahren postoperativ einen bilateralen Okzipitallappeninfarkt erlitt und in dessen Folge vollständig erblindete. Innerhalb von vier Jahren regenerierten sich seine elementaren visuellen Wahrnehmungsleistungen wie Sehschärfe, Kontrastwahrnehmung und Farbwahrnehmung nahezu vollständig. Ein Gesichtsfeldausfall im oberen Halbfeld blieb bestehen, genauso wie Beeinträchtigungen in einigen kognitiven Wahrnehmungsleistungen (Ganzheitliche Wahrnehmung, Figur-Grund-Unterscheidung, Objekterkennung, Gesichtererkennung, Visuomotorik, Visuokonstruktion, Mentale Repräsentation, Visuell-räumliches Gedächtnis). Bei einem Jungen mit perinatalen Hirnblutungen fanden sich fünf Monate nach der Geburt zwar ein reflexhafter Augenschluss (bei Zunahekommen), aber keine Folgebewegungen. Im Alter von zwei Jahren gelangen Folgebewegungen mit den Augen bei bestehendem Strabismus. In den folgenden Jahren bis zum neunten Lebensjahr verbesserten sich die visuellen Wahrnehmungsleistungen in der Farbwahrnehmung und Raumwahrnehmung. Der Junge blieb jedoch hochgradig beeinträchtigt mit Gesichtsfeldeinschränkungen, deutlich reduzierter Sehschärfe und Farb- und Raumagnosie (Dalens, Sole & Neyrial, 2006).

Hinweise auf eine kortikale Reorganisation des visuellen Systems fanden Giaschi et al. (2003) bei einem jungen Mann, dessen perinataler Sauerstoffmangel zu einem vollständigen Verlust der Funktionsfähigkeit des striatären Kortex (V1) führte. Es konnten weder visuell-evozierte Potentiale noch EEG-Aktivität festgestellt werden, wodurch bewusstes Sehen bisher als unmöglich galt. Dennoch entwickelte der Patient die Fähigkeit schnelle Bewegungen wahrzunehmen, die ihm Ballspiele und Fahrradfahren ermöglichten sowie die Unterscheidung der Farben blau, grün und rot. Auch wenn er trotzdem unter einer hochgradigen Sehbehinderung leidet, scheint dennoch eine strukturelle Reorganisation im kindlichen Gehirn möglich zu sein.

Zusammenfassend lässt sich festhalten, dass erheblich interindividuelle Unterschiede zwischen von CVI betroffenen Kindern darin bestehen, ob und in welchem Umfang sich Verbesserungen der visuellen Wahrnehmung ergeben. Dies erschwert eine zuverlässige Prognose erheblich und macht diese nahezu unmöglich. In den meisten Fällen findet keine vollständige Restitution aller Wahrnehmungsleistungen statt. Auch scheint der Zeitpunkt der Hirn-