

## Heller-Syndrom

### > Definition und Ursache

Das Heller-Syndrom ist eine tiefgreifende Entwicklungsstörung und auch unter dem Krankheitsnamen Hellersche Demenz oder infantile Demenz oder desintegrative Psychose bekannt. Nach zunächst normaler Entwicklung in den ersten beiden Lebensjahren verliert das Kind in den meisten Fällen in kürzester Zeit bereits erworbene Fähigkeiten. In der Klassifikation der ICD-10-Codierung wird das Heller-Syndrom unter die Gruppe der anderen desintegrativen Störungen des Kindesalters eingruppiert.

### > Krankheitsbild und Krankheitssymptome

Die Entwicklungsverluste, die zu zahlreichen schwerwiegenden gesundheitlichen Beeinträchtigungen führen, entstehen in der Regel ab dem dritten bis vor dem zehnten Lebensjahr. Zuvor liegen kaum Krankheitssymptome vor, die Kommunikationsfähigkeit wie auch die sozialen Beziehungen der betroffenen Kinder sind bis dahin normal ausgeprägt.

Dann treten aber im dritten Lebensjahr augenfällige Verluste bereits erworbener Fähigkeiten auf. Diese äußern sich in den meisten Fällen so:

- > Starker Verlust der Sprachfähigkeit
- > Einschränkung der Spielfähigkeit
- > Einbuße von Sozialen Fertigkeiten und reduzierte Fähigkeiten für ein altersgemäßes Anpassungsverhalten
- > Verlust von zentralen in den ersten beiden Lebensjahren bereits entwickelten motorischen Fähigkeiten
- > Kontrollverlust der Blasen- und Darmfunktionen, was zu Einnässen und Einkoten führt.
- > Allgemeiner Interessenverlust an der Umgebung.

Alle Kinder mit Heller-Syndrom entwickeln mit der Zeit zudem Stereotypen und zeigen mehr und mehr soziale Auffälligkeiten. Manche ausgeprägten Symptome beim (Sozial-)Verhalten ähneln im weiteren Krankheitsverlauf sehr den autistischen Störungen, die ja auch als tiefgreifende Entwicklungsstörung klassifiziert wird.

In einigen Fällen kann die Störung mit einer begleitenden [Enzephalopathie](#) (Sammelbegriff für krankhafte Veränderungen des ganzen Gehirns unterschiedlicher Ursache und Ausprägung) einhergehen. Begleitend können auch neurologische Symptome oder auch epileptische Anfälle unterschiedlicher Ausprägung auftreten.

#### > **Wie kann man das Syndrom erkennen?**

Da die Entstehung des Syndroms nicht geklärt ist, ist auch die Diagnose schwierig. Anhaltspunkte können aber die oben beschriebenen Krankheitssymptome sein, insbesondere dann, wenn mehrere für das Heller-Syndrom typische Anzeichen zusammenkommen.

#### > **Behandlung & Therapie**

Eine ursächliche Behandlung gibt es bislang noch nicht. Lediglich einzelne Symptome können therapeutisch abgemildert werden. Da keine erfolgsversprechende Therapie oder gar Heilung möglich ist, ist die Prognose des Heller-Syndroms äußerst ungünstig.

#### > **Förderung / Beratung der Familien**

Aufgrund der Breite und des schwerwiegenden Verlaufs der Erkrankung ist betroffenen Familien dringend anzuraten, einen Facharzt auszusuchen und das Kind dort dauerhaft behandeln zu lassen. In erster Linie sind das Neuropädiater oder Neurologen.

Die Erziehung, Beschulung und Bildbarkeit des Kindes sind stark eingeschränkt, weil betroffene Kinder spätestens ab dem dritten Lebensjahr der altersgerechten Entwicklung stark hinterherhinken. Die Kontakte mit der Umgebung gestalten sich als schwierig, zumal gerade das stereotype Verhalten wie bei Autisten und die motorischen Manierismen im direkten Umfeld das Miteinander erschweren oder sogar auf Ablehnung stoßen. Die Potentiale hin zu einer selbständigen Lebensführung sind deshalb auch stark eingeschränkt.

Hinzu kommt, dass auch bei den Kindern mit Heller-Syndrom selbst mit der Zeit ein immer ausgeprägter Verlust aller Interessen eintritt. Das erschwert die Förderung dieser Kinder in- und außerhalb der Familie deutlich. Eltern geraten so oft in eine Sackgasse. Ratsam ist hier eine psychologische/psychotherapeutische Unterstützung oder der Austausch mit anderen Eltern, der zum Beispiel über Reha Kids oder die knw Eltern-Datenbank möglich ist.

#### > [Mehr Infos zum Heller-Syndrom unter folgendem Link](#)

[https://www.orpha.net/consor/cgi-bin/Disease\\_Search.php?lng=DE&data\\_id=17792&Disease\\_Disease\\_Search\\_diseaseGroup=168782&Disease\\_Disease\\_Search\\_diseaseType=ORPHA&Enfermedade\(s\)/grupo%20de%20enfermedades=Dementia-infantil&title=Dementia-infantil&search=Disease\\_Search\\_Simple](https://www.orpha.net/consor/cgi-bin/Disease_Search.php?lng=DE&data_id=17792&Disease_Disease_Search_diseaseGroup=168782&Disease_Disease_Search_diseaseType=ORPHA&Enfermedade(s)/grupo%20de%20enfermedades=Dementia-infantil&title=Dementia-infantil&search=Disease_Search_Simple)