

Fallbericht über ein 5-jähriges Kind mit Savant-Syndrom (Autismus-Savant)

Alessia Schinardi

Kantonsspital Winterthur, Kinderklinik, Switzerland

Funding / potential competing interests: No financial support and no other potential conflict of interest relevant to this article was reported.

Summary

Case report of a 5-year-old child with Savant Syndrome (Savant autism)

A 5-year-old child was presented, who is displaying evidence of Savant phenomenon (calendrical calculations in this child) in initial examinations. Detailed investigation yielded the diagnosis of atypical autism with normal cognitive aptitude and at least one savantism.

The case is depicted due to its diagnostic difficulty and the rarity of the phenomenon. The results otherwise correspond to current literature.

Keywords: autism; high-functioning autism; memory; savant syndrome

Einleitung

Das Savant-Syndrom ([SS] auf Deutsch auch «Inselbegabung» genannt) ist ein Phänomen, bei dem – in aller Regel bei normaler und unterdurchschnittlicher allgemeiner Intelligenz – ein herausragender kognitiver Funktionsbereich oder eine erstaunliche kognitive Fertigkeit auffällt [1, 2].

Der berühmteste Savant-Experte, Darold Treffert, beschreibt das Syndrom weniger als Krankheit oder Störung, sondern eher als Zustand bzw. dauerhaftes Phänomen. Treffert unterscheidet die Savants in *prodigious* («Wunderkinder»), die auch allgemein herausragende Fertigkeiten besitzen) und *talented* Savants (talentierter, mit sonst höchstens durchschnittlichen Leistungen) [3]. Derselbe Autor beschreibt eine *angeborene*, häufige Form und eine nach Unfall oder Krankheit erworbene Form.

Personen mit einem *erworbenen* SS entwickeln besondere Begabungen nach Hirnverletzungen oder Hirnerkrankungen, die den linken Temporallappen betreffen. Es gibt die Theorie, wonach solche Störungen die «Linksdominanz» hemmen und Areale der rechten Hemisphäre für Savant-Fertigkeiten (Savant-Skills) freisetzen. Nach dieser Hypothese wären wir alle potenzielle Savants, wenn unsere Gehirne sich nicht der Linksdominanz unterordnen würden [4, 5].

Zum Verständnis des Savant-Phänomens wurden ansonsten in der Vergangenheit vielfältige, im Wesentlichen auf Fallstudien basierende Erklärungsansätze angeboten, unter anderen die Involvierung von mechanischen Gedächtnisleistungen (*rote memory*), regelbasierte kognitive Stra-

tegien, Low-level-Informationsverarbeitung, repetitiv übendes Verhalten, genetische Faktoren und zerebrale Besonderheiten.

Die Prävalenz ist noch umstritten. Bis heute sind nur ungefähr 100 Fälle weltweit bekannt, wobei es wahrscheinlich eine Dunkelziffer gibt. Spektakuläre «Wunderkind»-Fälle sind in der Regel gut dokumentiert, talentierte Savants sind jedoch weitaus häufiger zu beobachten.

Etwa 50% der Inselbegabten sind Autisten. Sechs von sieben Inselbegabten sind männlich. Treffert behauptet, dass etwa 10% der autistischen Menschen Savant-Skills zeigen [6]. Durch den Film *Rain Man* ist eigentlich eher der Autismus ins Bewusstsein der Öffentlichkeit gelangt als das Savant-Syndrom. Der echte Betroffene, der den Film inspiriert hat, Kim Peek, hatte nämlich beide Syndrome [8].

Es gibt ein breites Spektrum von Savant-Skills. Savants zeigen vor allem hohe Kompetenzen in den Bereichen Gedächtnis, Musik, Zeichnen, Rechnen oder Lesen aus (Tab. 1) [7]. Merkmale des SS sind normale oder unterdurchschnittliche Intelligenz, überdurchschnittliches Gedächtnis in Bezug auf die Inselbegabung, sonst normale Gedächtnisfunktion. Savants können nicht durch Wiederholung oder Übung bessere Fähigkeiten in ihrer Inselbegabung erzielen.

Gerade wegen der Vielfalt der Erscheinungsformen haben die meisten ätiopathogenetischen Hypothesen, die aus einzelnen Phänomenen abgeleitet wurden, nur einen begrenzten Aussagewert [7].

Besondere Fähigkeiten im Umgang mit Zahlen sind bei angeborenen Savants am häufigsten anzutreffen. Diese können z.B. das Generieren von Primzahlen sein, das Wurzelziehen, schwierige Multiplikationen, jedoch vor allem das Kalenderberechnen. Kalenderrechner, also Savants, die zu fast jedem Datum sofort den jeweiligen Wochentag nennen können, sind mehrheitlich autistisch veranlagt. Diese Fähigkeit findet sich bereits bei Kindern unter acht Jahren. Man weiss bis heute nicht, mit welcher Methode diese Kalenderrechner arbeiten, ob sie ein «fotografisches» (eidetisches) Gedächtnis besitzen, mathematisch hoch begabt sind oder ein eigenes System entwickeln, mit dem sie sich sämtliche Daten über Jahre hinweg merken können [9].

Gegenstand dieses Fallberichts ist die Darstellung des (zumindest nach Wissen der Autorin) jüngsten normal begabten Kalenderrechners, über welchen in der Literatur berichtet wurde. Ich habe den Fall nicht nur wegen der Seltenheit des Phänomens dargestellt, sondern um der diagnostischen Herausforderungen willen, die Inselbegabte für heute übliche neuropsychologische Abklärungen darstellen [10].

Correspondence:

Alessia Schinardi, MD

Seefeldstr. 162

CH-8008 Zürich

schinardi[at]autismus-approach.ch

Tabelle 1 Einige Leistungsbereiche des Savant-Syndroms [7].

Bereich	Beispiel
Kalenderberechnen	Wochentag kann zu jedem beliebigen Datum genannt werden
Arithmetik	Schnelles Multiplizieren und Wurzelziehen
Zeichnen	Anfertigung perspektivistisch exakter Bilder
Musizieren	Absolutes Gehör
Gedächtnis	Genaues Erinnern einer Vielzahl von vergleichbar trivialen Daten und Fakten, z.B. von Telefonnummern
Sensorische Diskrimination	Ausgeprägte Geruchswahrnehmung
Mechanik	Fähigkeit, mechanische Geräte zu reparieren (z.B. Uhren), ohne entsprechend Vorkenntnisse erworben zu haben
Koordination	Ausgeprägte Feinmotorik
Geographie	Herausragende räumliche Orientierung und Fähigkeit, Karten zu lesen
Lesen	Hyperlexie

Fallbericht

Angaben der Eltern

Die Einweisung zur Abklärung eines möglichen Autismus erfolgte, als David 5;0 Jahre alt war. Seine Entwicklung verlief bis auf den Spracherwerb ohne Auffälligkeiten. Zweiwortsätze äusserte er erst mit 28 Monaten. Im Alter von 2 Jahren erfolgte die erste logopädische Abklärung.

Seit der Kinderkrippe besucht David die Logopädie. Die Eltern bemerkten seit dem Kindergartenalter kaum Interaktionen mit anderen Kindern. Sie berichteten von einem aussergewöhnlichen Gedächtnis und einigen Spezialinteressen von David: Kalenderrechnen, Daten memorieren, Zeitrechnen und das Auswendiglernen von Fahrplänen inkl. Zugverbindungen mit Anschlusszügen oder von Wetterberichten. Die Eltern behaupten, das Kind könne auch Wörter lesen, und sie nehmen an, dass er schon fliessend lesen könnte, wenn er wollte. Sein Hauptinteresse sind jedoch die Zahlen bzw. die Wettertemperaturen. David spielt phasenweise immer wieder die gleichen Spiele, jedoch keine Rollenspiele. Er möchte genau das gleiche zum Essen bekommen wie sein jüngerer Bruder. David stellt Fragen zu seinen Interessen, wie Zugverbindungen, zeigt Vorfreude vor einer Fahrt, er fragt jedoch das Gegenüber nie etwas Persönliches. Der Vater berichtet diesbezüglich, dass der jüngere Bruder von David ihn schon gefragt habe: «Was guckst du so, Papi?», David hingegen interessiert sich nicht für die Befindlichkeit anderer.

Das Kind berichtet gerne und chronologisch richtig über gemeinsame Erfahrungen wie zum Beispiel im Zoo. Man verstehe aber nicht, ob er sich darüber gefreut habe, so die Eltern. Vor kurzem habe er ein 500-Teile-Puzzle alleine über mehrere Tage zusammengesetzt.

Die Schlafgewohnheiten sind in der Norm, er isst alles, wobei er auf Besonderheiten besteht wie, dass die verschiedenen Nahrungsmittel getrennt auf dem Teller liegen und nicht gemischt werden.

Die erste Begegnung mit David

David ist im Erstgespräch ein 5;1-jähriger, normal entwickelter Knabe mit intensivem Blickkontakt. Am Anfang zeigt er sich scheu, dann freut er sich auf die Interaktion, besonders wenn er zu seinen speziellen Interessen gefragt wird. Wenn er aufgeregt ist, macht er Flutterbewegungen mit den Händen und stottert. Es entsteht der Eindruck eines überdurchschnittlichen Auffassungsvermögens. Seine Grundstimmung ist heiter. Motorik und Antrieb sind unauffällig.

Es wurde beobachtet, wie David sich im Kalender beliebige Tage merken und sofort, ohne jedes Zögern, sagen kann, auf welche Wochentage beliebige Daten zwischen 2011 und 2014 fallen. Er kann sich die Temperaturverläufe verschiedener Städte der Welt merken, welche in der Zeitung stehen, und nach Angaben der Mutter über ein Jahr hinweg vergleichen. Das Kind hat sich das Konzept der Addition, Subtraktion und Multiplikation im Zahlenraum bis 100 selber beigebracht. Er beherrscht die Uhrzeit analog und digital und kann auch damit rechnen. Er kennt verschiedene Streckenverläufe und Stationen der S-Bahn und die entsprechende Fahrzeiten seiner Region auswendig.

Während des klinischen Interviews mit der Mutter und der Referentin liess sich David auf alle angebotenen Aufgaben ohne Widerstand ein, wie etwa Wochentage zu einem beliebigen Datum zu nennen. Die Angaben der Eltern wurden überprüft und bestätigt. Am Ende spielte er noch mit Briobahn und Puzzle. Seine Folgsamkeit und Motivation mitzumachen waren vorbildhaft.

In der Interaktion mit der hochschwangeren Mutter war er herzlich, rücksichtsvoll und zeigte Vorfreude auf das Baby. Die Mutter und die Referentin fallen in einen Zustand von Bewunderung, bekommen Lachanfalle, David, der sehr empfänglich für Lob und Anerkennung ist, wird aufgeregter. Nach 90 Minuten bereuen die Referentin und die Mutter, dass die Zeit um ist. Das Kind ist müde, jedoch statt sich zu verweigern, verabschiedet es sich mehrmals höflich und lachend.

Logopädin

Die Logopädin, die ihn vom Ende des 3. Lebensjahrs bis mit knapp 5 Jahren behandelt hatte, berichtete, dass David in dieser Zeit schon selber zählen konnte. Sie fand, dass er sehr komplexe Gedanken hatte, und dementsprechend wurden seine Sätze immer komplizierter. Die Sprachmelodie war eher monoton. Die Stunden erfolgten öfters auf einem grossen Teppich, auf dem ein Stadtplan abgebildet ist. David liebte es, im Spiel mit der Logopädin sich und andere Passagiere in öffentlichen Verkehrsmitteln vorzustellen. Die Interaktion wurde als sehr angenehm und fliessend beschrieben. Das Kind kam immer sehr motiviert. Die Logopädin hatte keinen Verdacht auf Autismus-Spektrum-Störungen (ASS) geschöpft, die Stunden waren aber immer Einzelsitzungen. Sie teilte mit der Referentin den Eindruck von Hochbegabung und der überdurchschnittlichen Folgsamkeit des Kindes, jedoch hatte (genau wie die Referentin) nicht den Eindruck von Manierismen oder Unechtheit.

Kindergärtnerin

Die Kindergärtnerin berichtet, dass David nach 6 Monaten Kindergartenbesuch recht gut integriert und von den anderen Kindern akzeptiert ist, wobei er gern alleine spielt. Er kann gut mit Lego etwas aufbauen, bastelt gerne. Zeichnen und Malen hingen sind nicht seine Stärke. Eines Tages konnte er eine Hexentreppe selber basteln, nachdem er ein bzw. zwei Mal ältere Kinder dabei beobachtet hatte, wie sie es machten. Der Mutter, die ihn für den Aufbau einer Hexentreppe zu Hause lobte, sagte er, die Kindergärtnerin habe es ihm beigebracht; der Kindergärtnerin sagte er hingegen, die Mutter habe ihn dazu angeleitet! Die Kindergärtnerin versteht seine Aussprache trotz des Stotterns gut, auch weil er sie direkt, mit intensivem Blickkontakt anspricht; sie kann sich gut vorstellen, dass David sich noch schämt, vor den anderen Kindern zu sprechen. Das Kind arbeite und spiele mit viel Freude, Ausdauer und Konzentration, zeige jedoch kaum Fantasieäusserungen oder symbolische Spiele. Er sei im Vergleich zu den Gleichaltrigen kognitiv recht überlegen und finde es interessanter, allein als mit den anderen Kindern zu spielen. Er sei jedoch sehr interessiert daran, was die anderen machen. Sie erinnert sich an eine Episode, als ein Kind weinte. David kam zu ihr und meldete

es, statt den Kindergartenkameraden anzusprechen oder zu trösten. Auf Grund der sozialen Unreife des Kindes findet sie, das David am richtigen Ausbildungsort ist, um sich gut weiter entwickeln zu können, und rät davon ab, das Kind eine Kindergartenklasse überspringen zu lassen und ihn einzuschulen.

Verdachtsdiagnosen

Verdachtsdiagnosen nach der ersten Begegnung waren eine Hochbegabung und dazu einige Inselbegabungen bei einem Kind mit Sprachentwicklungsverzögerung. Bezüglich Autismus waren kaum Symptome vorhanden, die nicht relativiert werden könnten, wie zum Beispiel, dass das hochbegabte Kind die Gleichaltrigen uninteressant fand und sich seiner Aussprache schämte.

Die Referentin recherchierte, ob es bisher Inselbegabungen ohne Autismus gab. Im Fall von David war, abgesehen von der verzögerten Sprachentwicklung (Late Talker), in erster Linie die Diagnose eines Asperger-Syndroms zu vermuten.

Aus den entwicklungsneurologischen Befunden

– Somatostatus im Alter von 5⁵/₁₂ Jahren: Gewicht 20 kg (P 50–75), Grösse 119,5 cm (P 75–90), CC 53 cm (P 75–90), sehr guter AZ und EZ.

– Neurostatus: ohne pathologische Befunde.

Durchgeführte Tests: Kaufman-ABC, Mottier-Test, Rey-Figur, Eggenberger-Rechentest 1+, VBV 3–6, Zürcher Neuromotorik.

– Grobmotorik: In der Zürcher Neuromotorik finden sich altersgerecht normale Befunde für die Grobmotorik.

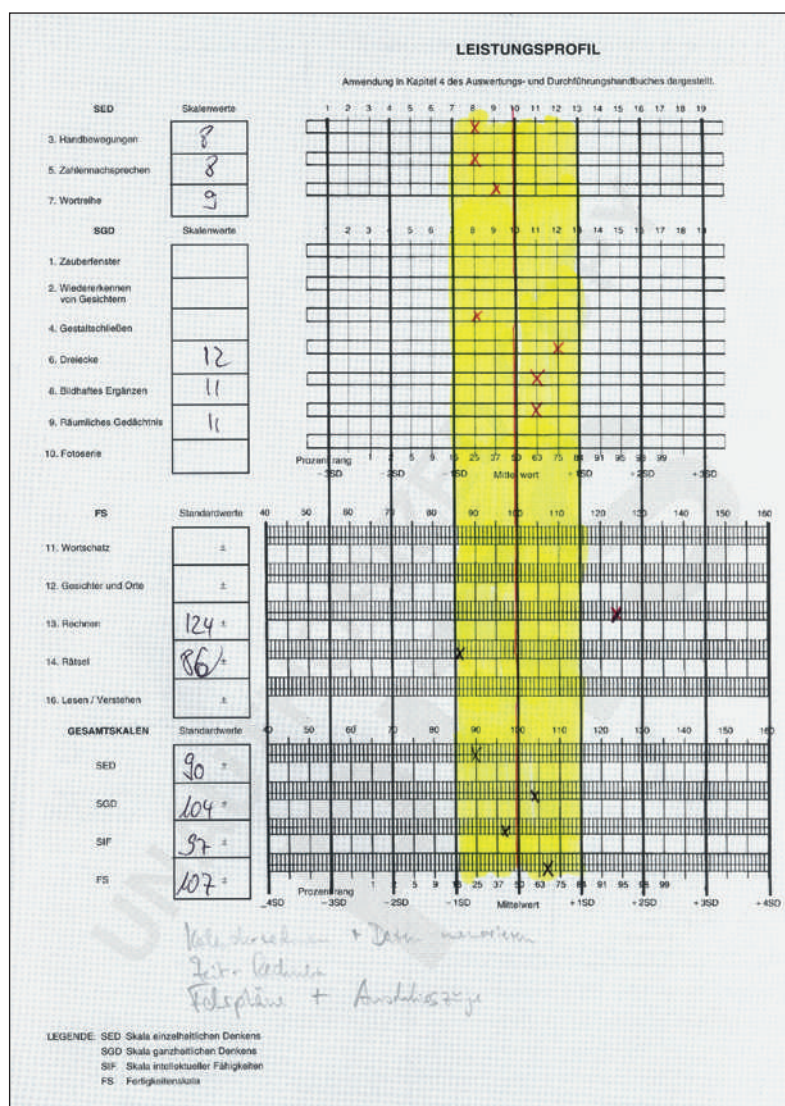
– Feinmotorik: Rechtshänder. David hält den Stift im Erwachsenengriff, bringt aber relativ viel Kraft auf, wenn er malt oder schreibt. Die adaptive Steckbrettaufgabe der Zürcher Neuromotorik bewältigt er altersgerecht normal schnell mit normal wenigen Mitbewegungen.

– Sprache: Wenig Spontansprache. Geringe Dysarthrie mit Lispeln sowie leichte phonetische und phonologische Schwierigkeiten (s statt sch). Die Verständlichkeit ist dadurch kaum beeinträchtigt.

– Der Kaufman-ABC zeigte ein normales Intelligenzniveau mit einem im Wesentlichen ausgeglichenen Profil. Auffällig war das überdurchschnittliche Abschneiden im Rechnen, wo hingegen David bei den Rätselaufgaben im unteren Bereich der Altersnorm lag. Die gedächtnisgebundenen Items wurden von ihm altersgerecht normal gelöst.

Da David überdurchschnittliche Resultate im Rechentest des Kaufman-ABC erzielte wurde ein Eggenberger-Rechentest 1+ durchgeführt. Hierbei fanden sich ebenfalls überdurchschnittliche Leistungen.

Aufgrund der ungewöhnlichen Gedächtnisleistungen in Hinblick auf den Kalender und Zugfahrplan wurde eine Prüfung der auditiven Wahrnehmung und Merkfähigkeitsleistung mit der Mottierprobe durchgeführt. Dabei zeigte David eher niedrig-normale bis normale Leistungen. Auch die visuelle Merkfähigkeit (getestet mit der Memory-Auf-



gabe der Rey-Figur Vorschulversion) zeigte eher niedrignormale Ergebnisse. Die visuelle Erfassung und visuo-motorische Wiedergabe der Rey-Figur gelang altersgerecht normal.

Entwicklungsneurologische Beurteilung

- Late Talker mit noch leichter Dysarthrie.
- Grundintelligenz im Altersdurchschnitt.
- Überdurchschnittliche Leistungen im Bereich des Rechnens.
- Spezialfähigkeiten: Kalenderrechnen, S-Bahnfahrpläne memorieren.

Autismusspezifische Testverfahren

Folgende Fragebogen wurden von den Eltern ausgefüllt und zeigten alle Werte über dem Cut-off:

- SRS, Fragebogen zur Social Responsiveness Scale: der Gesamtrohwert 104 entspricht ein T-Wert von 89 für den Vater und 78 für die Mutter. Es wurden die T-Werte der Mutter evaluiert: soziale Bewusstheit 75, soziale

Kognition 75, soziale Kommunikation 93, soziale Motivation 69, autistische Manierismen 73.

- FSK, Fragebogen zur sozialen Kommunikation: Gesamtwert 19, Cut-off ASS 15; Cut-off Autismusstörung 16.
- M-BAS, Marburger Beurteilungsskala zum Asperger-Syndrom. Die Werte dieser Fragebogen müssen in Anbetracht des jungen Alters des Probanden mit Vorsicht interpretiert werden. Gesamtwert von 108, Cut-off-Wert von 103. Der Wert ist so unterteilt:
 - a) Theory of mind, Kontakt und Spielverhalten 49, Cut-off 38.
 - b) Geteilte Aufmerksamkeit und Freude, Mimik und Gestik: 23, Cut-off 21.
 - c) Stereotypes und inadäquates Verhalten: 22, Cut-off 20.
 - d) Auffälliger Sprachstil, Sonderinteressen, Motorik: 14, Cut-off 16.
- Das Elterninterview ADI-R wurde mit der Mutter durchgeführt. Hier werden folgende Bereiche abgefragt:
 1. Qualitative Auffälligkeiten der reziproken sozialen Interaktion.
 2. Qualitative Auffälligkeit der Kommunikation.
 3. Repetitives, restriktives und stereotypes Verhalten.
 4. Abnorme Entwicklung bis einschliesslich des 36. Lebensmonats.

David erreicht in allen Bereichen Werte über dem Cut-off.

Hier wurde der Mutter klar, dass der Wortschatz des Kindes im Vergleich zum Bruder zwar fortgeschritten, jedoch zu wenig moduliert ist. Auch ist sein Blick nicht sozial moduliert.

- ADOS, Diagnostische Beobachtungsskala für autistische Störung, Modul 2 (Sprache in Sätzen, besteht aus 14 Aktivitäten und 38 Beurteilungskriterien), in 4 Bereiche unterteilt:
 - a) Kommunikation 3 Punkte, wechselseitige soziale Interaktion 5 Punkte; insgesamt erreicht David 8 Punkte: Autismus Cut-off 12, autistisches Spektrum Cut-off 8.
 - b) Phantasiespiel/Kreativität 2 und stereotype Verhaltensweise und eingeschränkte Interessen 0 (diese Bereiche werden nicht im Algorithmus mit einbezogen).

Beobachtungen aus dem ADOS

In der strukturierten Testsituation wurde eindeutig eine mangelhafte Fähigkeit beobachtet, die Perspektive von Dritten zu übernehmen. David beantwortet gerne die gestellten Fragen und spricht gerne von sich und von seinen Interessen, er fragt jedoch nie zurück, ein Austausch ist nicht möglich. Er ergreift keine Initiative, eine Situation von Joint Attention (gemeinsamer Hinwendung zu einem Thema) konnte nicht hergestellt werden. Er zeigt ganz selten auf Dinge, um die Aufmerksamkeit einer zweiten Person dafür zu gewinnen. Die Aufgabe, nur mit Gebärdensprache eine alltägliche Tätigkeit zu zeigen, erledigt er mit nur einer einzelnen Geste. Beim Betrachten von Bildern interessiert er sich eher für Details und zählt diese spontan auf. David unterhält sich eher für sich: Es wird kein symbolisches Spiel beobachtet, jedoch eine grosse Kreativität im Rahmen seiner Interessen: er erfindet ein Würfelspiel mit einem bunten

Ball, ohne die Untersucherin zu involvieren. Es fällt ihm schwer, wenn er das Verhalten des Gegenübers nicht einfach nachmachen kann, sondern darauf antworten soll, wie z.B. in Rollenspielen (komplementäres Spiel), wo er sein grosses Imitationsvermögen nicht unmittelbar nutzen darf, um das Spiel voranzutreiben. In der Aufgabe «Geburtstagsfeier» ist es klar, dass er sich nur an den Vorgaben der Untersucherin orientiert.

Untersuchungsergebnisse

Die autismspezifische Abklärung hat die Diagnose eines atypischen Autismus milder Ausprägung ergeben, mit einigen Inselbegabungen in Rahmen der besonderen Interessen des Kindes, wie zum Beispiel Kalenderrechnen, Daten memorieren, Zeitrechnen und die Kenntnis von Wetterberichten sowie Fahrplänen. Von diesen Talenten wurde vorerst das Kalenderrechnen überprüft, welches David aktuell über 4 Jahre beherrscht. Es ist anzunehmen, dass diese Gabe sowie die sozialen Interessen, die das Kind pflegt, sich mit zunehmendem Alter weiter vertiefen werden.

Die Eltern zeigten sich einerseits über die nicht nachgewiesene Hochbegabung des Kindes enttäuscht, andererseits über die Prognose verständlicherweise eher besorgt.

Ausblick und Diskussion des Wissensstands

Angesichts der Tatsache, dass einige typische Savant-Beschäftigungen wenig sinnvoll sind, ist a priori die objektive Bewertung dieser Fertigkeiten problematisch. Die Entwicklung eines adäquaten Paradigmas zur Untersuchung des Phänomens ist dadurch erschwert, dass eine übereinstimmende Klassifizierung fehlt und nicht alle Personen mit SS einer adäquaten Selbstreflexion fähig sind [11]. Weiterhin bieten die vergleichsweise geringe Häufigkeit des Phänomens und die Tatsache, dass es sich beim SS nicht um eine Störung im engeren Sinne handelt, Schwierigkeiten bei der Rekrutierung von Stichproben für aussagekräftige Analysen. Darüber hinaus ist zu beachten, dass durch die Mannigfaltigkeit der Phänomene und die Heterogenität der Personen, die entsprechend verschiedene Leistungen zeigen, eine uneinheitliche Ätiologie des SS und das Vorhandensein von Subtypen wahrscheinlich ist. Eigentlich wurde noch kein Faktor identifiziert, der alle besonderen Fähigkeiten berücksichtigt (core savant skill).

Unter den Erklärungsmodellen ist in erster Linie das Modell der «*Hypermnésie*» zu nennen, nach welchem Savant-Skills aus kognitiven Funktionen entstehen, die sonst in der Entwicklung wenigstens teilweise «ausgeschaltet» werden. Tatsächlich ist ein ätiologisches Konstrukt im Kontext des SS ein *eidetisches Vorstellungsvermögen bzw. fotografisches Gedächtnis*: Das ist die Fähigkeit, sich einen visuellen Reiz bei geschlossenen Augen vollständig noch einmal vor Augen zu führen. Diese besondere Kompetenz tritt normalerweise nur bei Kindern bis zum Alter von 14 Jahren auf [8].

Zweitens ist das «*paradoxical functional facilitation model*» zu erwähnen, das die Rolle der gegenseitigen Inhibitionen unter Hirnarealen betont.

Drittens ist das «*autistische Modell*» zu berücksichtigen, inklusive der schwachen zentralen Kohärenz. Theorien über Autismus unterstreichen die reduzierten, schwachen Verbindungen unter langen Konnexionen und die vermehrte, starke kortikale Repräsentation von lokalen Verbindungen, die auf der Basis der Savant-Fertigkeiten wären [12].

Gemäss einigen Autoren sind alle SS-Formen ein Beispiel von *extremer Hirnplastizität*, wobei Fähigkeiten, die zur rechten Hemisphäre gehören, sich frei von der hemmenden Dominanz links lokalisierter Funktionen ausdrücken können.

Spitz ist der Ansicht, dass Menschen mit SS durchaus über *prozedurale Gedächtnissysteme verfügen*, diese aber implizit nutzen, so dass sie ihnen *nicht bewusst* sind.

Miller vertritt die Meinung, dass sich die intellektuellen Funktionen bei SS innerhalb vieler Bereiche nicht grundsätzlich von denen unauffälliger Personen unterscheiden. Er vermutet, dass SS nicht über Denkmodelle verfügen, die es ermöglichen, kognitive Repräsentationen unabhängig vom Bezugssystem zu verwenden, in welchem sie erworben wurden. Tatsächlich tritt *perseveratives Verhalten* und die Fokussierung auf Spezialinteressen bei SS deutlich häufiger auf. Die angewandten kognitiven Strategien sind für das jeweilige Interessengebiet gewöhnlich hoch spezifisch und ein Transfer nicht möglich. Menschen mit SS sind hoch resistent gegenüber Interferenzen [13].

Noch zu zitieren sind zum Teil veraltete Theorien des konkreten Denkens. Es wird immer noch über *sensorische Deprivation* und *soziale Isolation* diskutiert, über eine kompensatorische Neigung zur Beschäftigung mit bizarren Tätigkeiten auf Grund des sozialen Rückzugs. Die Rolle von obsessiv-perseverativem Verhalten, abnormer Aufmerksamkeit und extensiven Übens werden wahrscheinlich überschätzt. Es ist grundsätzlich allerdings möglich, Fähigkeiten des Kalenderberechnens durch viel Übung zu erlernen [14].

Vermutlich tragen *alle diese Parameter* zur Erklärung des SS bei.

Kalenderrechner sind eine der häufigsten Formen der kongenitalen SS. Die Erklärungen, wie sie funktionieren, variieren von sehr einfachen bis sehr komplexen Herleitungen. Einige Autoren argumentieren für die erwähnte schwache zentrale Kohärenz in Zusammenhang mit der Neigung zur Fokussierung auf Details auf Kosten des gesamten Überblicks. Andere Autoren sprechen von komplexen mathematischen Gaben mit Datenregressionsanwendung als Strategie. Jedoch kann der Erfolg bei solchen Aufgaben kaum durch die Anwendung komplizierter arithmetischer Berechnungen erklärt werden, da Kalenderrechner bei Tests zur Prüfung arithmetischen Wissens für gewöhnlich schlecht abschneiden. Dazu kommt, dass die Antwortlatenz der SS bei Kalenderaufgaben kürzer ist als der Gebrauch von Algorithmen erwarten liesse. Diese Beteiligung mechanischer Gedächtnisleistungen (*rote memory*) sowie die Tatsache, dass Menschen mit SS einige wenige Aufgaben so schnell lösen, dass dies nur durch Auswendiglernen erklärt werden kann, spricht für die Relevanz von Gedächtnisfunktionen. Andere Autoren plädieren für den Einsatz von Referenzdaten und den Gebrauch von kognitiven Strategien [15].

Wie auch der beschriebene Fall zeigen einige Kalenderrechner mehrere besondere Talente gleichzeitig, z.B. zusätz-

lich musikalische Fertigkeiten. Teilweise wird auch eine ausgeprägte Hyperlexie, d.h. früh beginnendes Lesen, vor dem 6. Lebensjahr, und ein genaues Lesen ohne Verständnis des Textes, als Savant-Phänomen angesehen [16, 17].

Die mnestischen Fertigkeiten äussern sich u.a. durch in der originalgetreuen Wiedergabe von umfangreichen Wortlisten, Sportergebnissen und Fahrplänen. Nicht selten werden Gedächtnisleistungen auf Gebieten erbracht, denen Personen ein spezielles Interesse entgegenbringen. Das beschriebene Kind erfüllt diese Charakteristika auch [15].

Neuropsychologische Korrelate zur SS sind bislang noch begrenzt. Neue Studien mit neuropsychologischen Tests unter Magnetenzephalographie zeigen eine unterschiedliche Gedächtnisorganisation im Vergleich zu Kontrollen, die relativ unabhängig von der Allgemeinintelligenz ist [18].

In einer relativ neuen Theorie des SS wird die Möglichkeit geschildert, dass Savants Zugang zu basalen (*low level*) Prozessen der Informationsverarbeitung haben. Savants operieren demnach automatisch auf basalen, nicht mit exekutiven Funktionen fundierten Verarbeitungsstufen, was die Entwicklung von Savant-Fertigkeiten begünstigt [11].

Schlussfolgerungen und offene Fragen

Während autistische Störungen im letzten Jahrzehnt viel beforscht wurden, ist die Literatur bezüglich des Savant-Syndroms nicht entsprechend gewachsen [19, 20].

Es fehlt eine klare Definition des SS, bis heute liegt kein einheitliches Modell vor, das in der Lage wäre, die Vielfalt des Savant-Phänomens abzubilden. Ausserdem ist eine einheitliche Genese des SS eher unwahrscheinlich.

Die klinischen Befunde des präsentierten Falles stimmen mit den Daten der Literatur überein, nach welchem SS mehrheitlich Störungen aus dem autistischen Spektrum und eher mit normalen kognitiven Leistungen verbunden sind. Unser Fall entspricht somit einem *talented* (begabtem) Savant: ein normintelligentes Kind, das in wenigstens einem Bereich eine Inselbegabung zeigt [14]. Nichtsdestotrotz erscheint das Kind im klinischen Gesamteindruck und nach Meinung der Erzieher doch eher als *prodigious*, auch wenn die konventionellen Testbatterien dem nicht gerecht werden. Die Grenzen konventioneller Testbatterien, die die Fähigkeiten von Kindern mit ASS zu wenig zur Geltung bringen, sind bekannt, jedoch zu wenig berücksichtigt [10]. Dieser Mangel der Messinstrumente ist in der Diagnostik des SS von noch grösserer Bedeutung.

Der dargestellte Fall erfüllt auch die in der Literatur beschriebenen Charakteristika von Kalenderrechnern. Das Kind benutzt bestimmt bewusst keinen Algorithmus.

Die Eltern nehmen die Empfehlung aus der Literatur ernst: Train the talent [21]. Sie erzählen, dass das Kind jede

Frage über Verkehrsverbindungen beantworten und jegliche Route kalkulieren kann, nachdem es einen Fahrplan der Region erhalten hat.

Es besteht der dringende Verdacht, dass David die «Neurotypischen» (lese nicht autistischen Personen) imitieren kann und die sozialen Kompetenzen durch Beobachten von «neurotypischem Verhalten» gelernt hat, als ob soziale Kompetenzen eine seiner Spezialinteressen wären. Diese Fertigkeiten besitzen in der Literatur und in meiner Erfahrung eher die Mädchen mit ASS und erst in einem späteren Alter als David es hat [22, 23].

Verdankung: Danke an Dr. med. Michael von Rhein, der die entwicklungspsychiatrischen Abklärungen übernommen hat. Danke an Dr. med. Monika Fry für das Lektorat.

References

- 1 Bölte S. Autismus. Spektrum, Ursachen, Diagnostik, Interventionen, Perspektiven. Bern: Hans Huber Verlag; 2009.
- 2 Frith U. Autisms. A very short introduction. Oxford: Oxford university press; 2010.
- 3 Treffert DA. The Savant Syndrome: an extraordinary condition. A synopsis: past, present, future. *Phil Trans R Soc B.* 2009;364: 351–7.
- 4 Hughes JR. A review of Savant Syndrome and its possible relationship to epilepsy. *Epilepsy & Behavior.* 2010;17:147–52.
- 5 Ploeger A, van der Maas HLJ, Raijmakers MEJ, Galis F. Why did the savant syndrome not spread in the population? A psychiatric example of a developmental constraint. *Psychiatry Research.* 2009;166:85–90.
- 6 Treffert DA. The Savant Syndrome and Autistic Disorder. *CNS Spectrums.* 1999;4(12):57–60.
- 7 Bölte S, Uhlhig N, Poustka F. Das Savant-Syndrom: eine Übersicht. *Zeitschrift für klinische Psychologie und Psychotherapie.* 2002;31(4):291–7.
- 8 www.savantsyndrom.com
- 9 Fehr T, Wallace GL, Ehrhard P, Hermann M. The neural architecture of expert calendar calculation: a matter of strategy? *Neurocase.* 2011;17(4):360–71.
- 10 Heaton P, Wallace GL. Annotation: the savant syndrome. *Journal of child Psychology and Psychiatry.* 2004;45(5):899–911.
- 11 Corrigan NM, Todd LR, Treffert DA, Dager SR. Toward a better understanding of the savant brain. *Comprehensive Psychiatry.* 2012;53:706–17.
- 12 Hill E L. Evaluating the theory of executive dysfunction in autism. *Developmental Review.* 2004;24(2):189–233.
- 13 Spitz HH. Calendar calculating idiots savants and the smart unconscious. *New ideas in Psychology.* 1995;13(2):167–82.
- 14 Moriarty J, Ring HA, Robertson RR. An idiot savant calendrical calculator with Gilles de la Tourette syndrome: implications for an understanding of the savant syndrome. *Psychological Medicine.* 1993;23:1019–21.
- 15 Motttron L, Dawson M, Soulières I. Enhanced perception in savant syndrome: patterns, structure and creativity. *Phil Trans R Soc B.* 2009;364:1385–91.
- 16 Ratey JJ, Grandin T, Miller A. Defense behavior and Coping in an Autistic Savant: The story of Temple Grandin, PhD. *Psychiatry.* 1992;55(4):382–91.
- 17 Tammet D. Elf ist freundlich und Fünf ist laut. Ein genialer Autist erklärt seine Welt. Düsseldorf: Patmos Verlag; 2007.
- 18 Neumann N, Dubischar-Krivec AM, Braun C, Löw A, Poustka F, Bölte S, et al. The mind of the mnemonists: an MEG and neuropsychological study of autistic memory savants. *Behav Brain Res.* 2010;215:114–21.
- 19 Freitag CM. Autistische Störungen-State-of-the-Art und neuere Entwicklungen. *Zeitschrift für Kinder- und Jugendpsychiatrie und Psychotherapie.* 2012;40(3):139–49.
- 20 Hughes JR. Update on Autism: A review of 1300 reports published in 2008. *Epilepsy & Behavior.* 2009;16:569–89.
- 21 Nakamura K, Iwahashi K, Fukunishi, Suwaki H. Social skills training for a case of Savant Syndrome and Asperger's syndrome. *Australian and New Zealand Journal of Psychiatry.* 2000;34(4):697.
- 22 Attwood T, Bolick T, Faherty C, Grandin T, Iland L, McIlwee Myers J, et al. *Asperger's and Girls.* Future Horizons Verlag; 2006.
- 23 Rudy S. *Aspergirls.* Jessica Kingsley Publishers; 2010.