



Wenn Kinder den Eltern fremd sind – mögliche Belastungen in Familien von Kindern mit genetischen Syndromen

Vortrag auf der
Arbeitstagung "Forschung für die Praxis VIII- Fremd-Vertraut"
der Arbeitsstelle Frühförderung Bayern, München,
18.November 2011

Klaus Sarimski
Heidelberg / München

Verhaltensphänotyp

- Unter einem Verhaltensphänotyp versteht man Entwicklungs- und Verhaltensmerkmale, die bei Kindern und Erwachsenen mit einem bestimmten genetischen Syndromen häufiger oder in stärkerer Ausprägung auftreten als bei Kindern und Erwachsenen mit einer Behinderung anderer Ursache.



Syndrombeispiele

- Cri-du-Chat-Syndrom
- Cornelia-de-Lange-Syndrom
- Prader-Willi-Syndrom
- Fragiles-X-Syndrom
- Smith-Magenis-Syndrom

Cri-du-Chat-Syndrom



- Charakteristisches Gesicht
- Charakteristisches Schreien / Stimmqualität
- Irritabilität
- Hyperaktivität
- Deletion 5q-

Verhaltensmerkmale

(n=146; %; Dykens & Clarke, 1997)

Leicht ablenkbar	85
Unruhig	79
Ignoriert Anweisungen	74
Impulsiv	71
Aggressiv gegenüber anderen	70
Wutanfälle	67
Verletzt sich selbst	61
Leicht irritierbar	55

Stereotype und selbstverletzende Verhaltensweisen beim CdC-Syndrom

(BPI; n=66; Ross Collins & Cornish, 2002)

	%	Täglich	Stündlich
Rhythmisches Kopf- oder Körperschaukeln	71.2	48.9	19.0
Rhythmisches Manipulieren von Objekten	40.9	40.8	18.6
Repetitive, echolalische Äusserungen	39.4	69.3	15.4
Selbst beißen	47.0	51.6	9.8
Kopfschlagen	55.0	49.7	5.5



Interaktionsberatung in der Frühförderung

- Videoaufzeichnung einer gemeinsamen Spielsituation
- Identifikation von Momenten des Gelingens
- Bestärkung intuitiver elterlicher Kompetenzen zum Dialog
- Unterstützung bei der Anpassung an kindliche Bedürfnisse

Cornelia-de-Lange-Syndrom

- Charakteristische Gesichtszüge
- Mikrocephalie, Minderwuchs
- Ernährungsstörungen (Sonde, Reflux)
- Mutation NIPBL-Gen (?)
- Überwiegend schwere Behinderung
- 1/3 ohne sprachliche Verständigung



Videoanalyse der kommunikativen Verhaltens

(Sarimski, 2003)

21 Kinder und Jugendliche

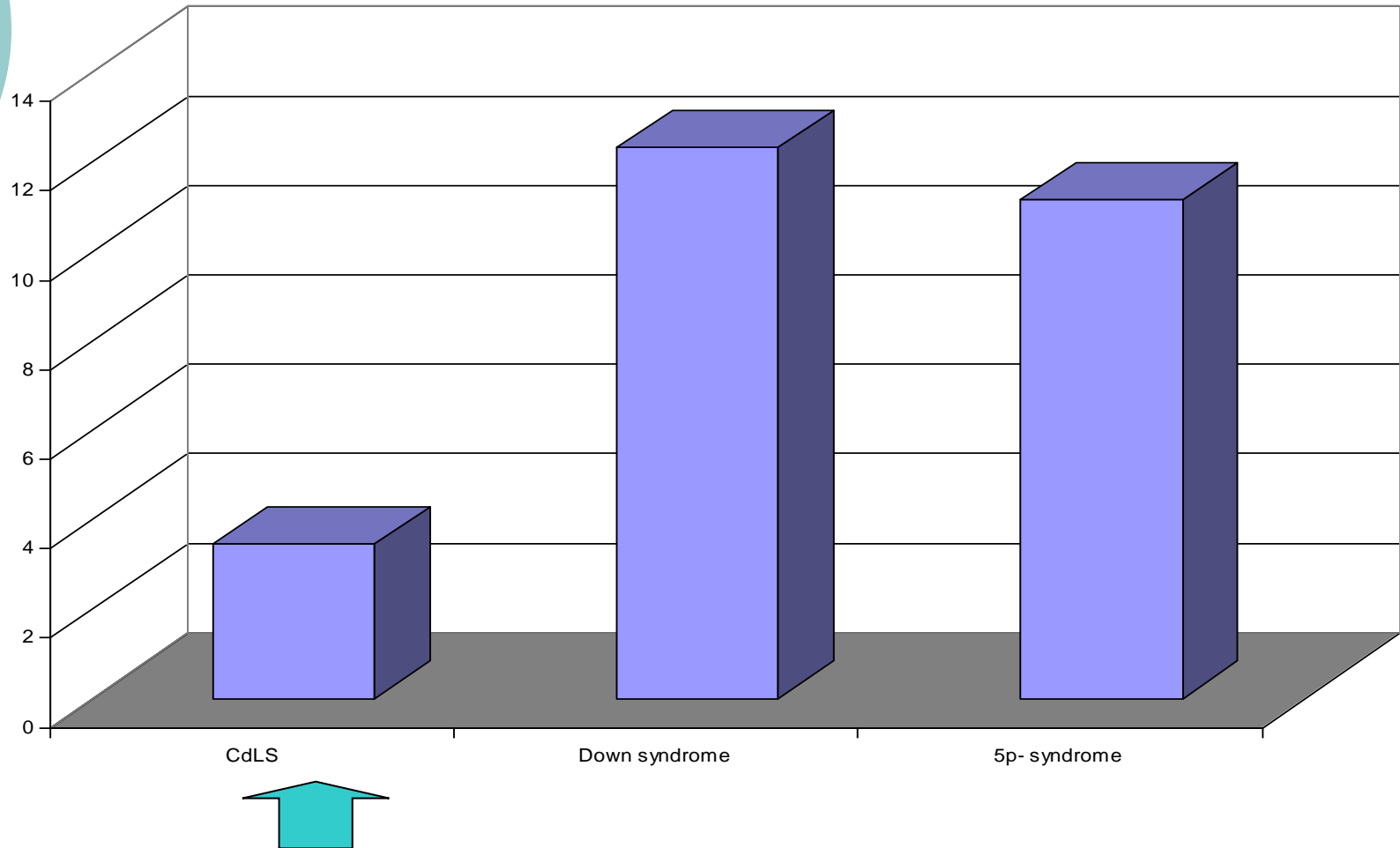
↓
Davon 2 Kinder < 12 Monaten, 4 Kinder mit weniger schwerer Behinderung (IQ > 35)

↓
15 Kinder und Jugendliche (2-8 Jahre) mit schwerer Behinderung

↓
Vergleich mit Kindern mit Down- und Cri-du-Chat-Syndrom

Extrem niedrige kommunikative Initiative

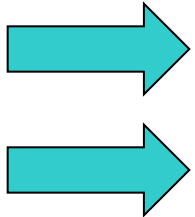
(Sarimski, 2003)



Verhaltensmerkmale

(n=56; %; 1-31 J.; Basile et al., 2007)

Hyperaktivität	59
Emotionale Labilität	50
Aufmerksamkeitsstörung	84
Aggressivität	20
Selbstverletzendes Verhalten	36
Zwanghaftes Verhalten	46
Hohe Schmerzschwelle	64
Ängstliches Verhalten	64





Zwänge beim Cornelia-de-Lange-Syndrom

(Hyman et al., 2002; n=77; %)

Ordnungen	71.4
Kontrolle/Berührungen	63.6
Vervollständigung	58.4
Reinlichkeit	50.6

Prader-Willi-Syndrom



- Hypotonie
- Frühe Fütterstörungen
- Adipositas
- Exzessiver Drang nach Essen
- Deletion 15q11-13

Problematische Verhaltensweisen

(n=43; %; CBCL; Dykens & Kasari, 1997)



Selbstverletzendes Kneifen/Kratzen	95
Argumentieren	95
Stures Verhalten	93
Passivität	91
Zwanghaftes Verhalten	88
Wutanfälle	88
Unfolgsamkeit	81
Übermäßiges Essen	80

- Kein eindeutiger Zusammenhang zur Gewichtsentwicklung
- Zunahme mit wachsendem Alter

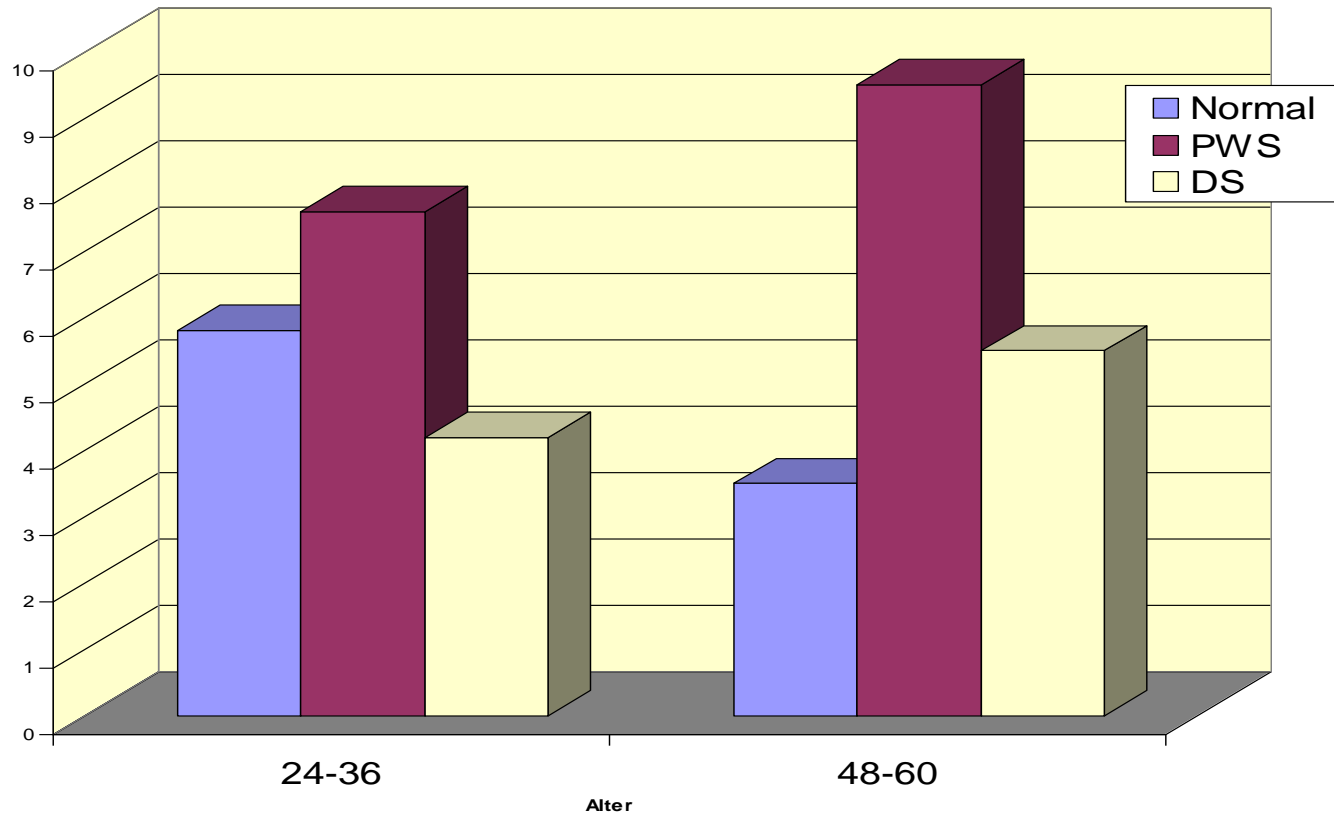
Zwänge beim PWS

(n=91; %; PWS/OCD; Dykens et al., 1996)

	PWS	OCD
Horten	79	7
Religiöse Zwänge	11	40
Symmetrie/Ordnung	23	45
„Checking“	16	55
Zwanghaftes Reden	51	23

Frühe Zwänge beim Prader-Willi-Syndrom

(CBC; N=216; 2-6 J., Dimitropoulos et al., 2001)



Beratung der Eltern

- Umgang mit Ansätzen zu zwanghaftem Verhalten
 - „Stimuluskontrolle“ (Begrenzung von Zeit und Ort)
 - Desensibilisierung gegen Veränderungen

- Umgang mit impulsiven Wutanfällen
 - Verzicht auf Argumentieren
 - Schutz vor Verletzungen
 - Analyse der Auslösebedingungen
 - Anbahnung alternativer Ausdrucksformen

Fragiles-X-Syndrom

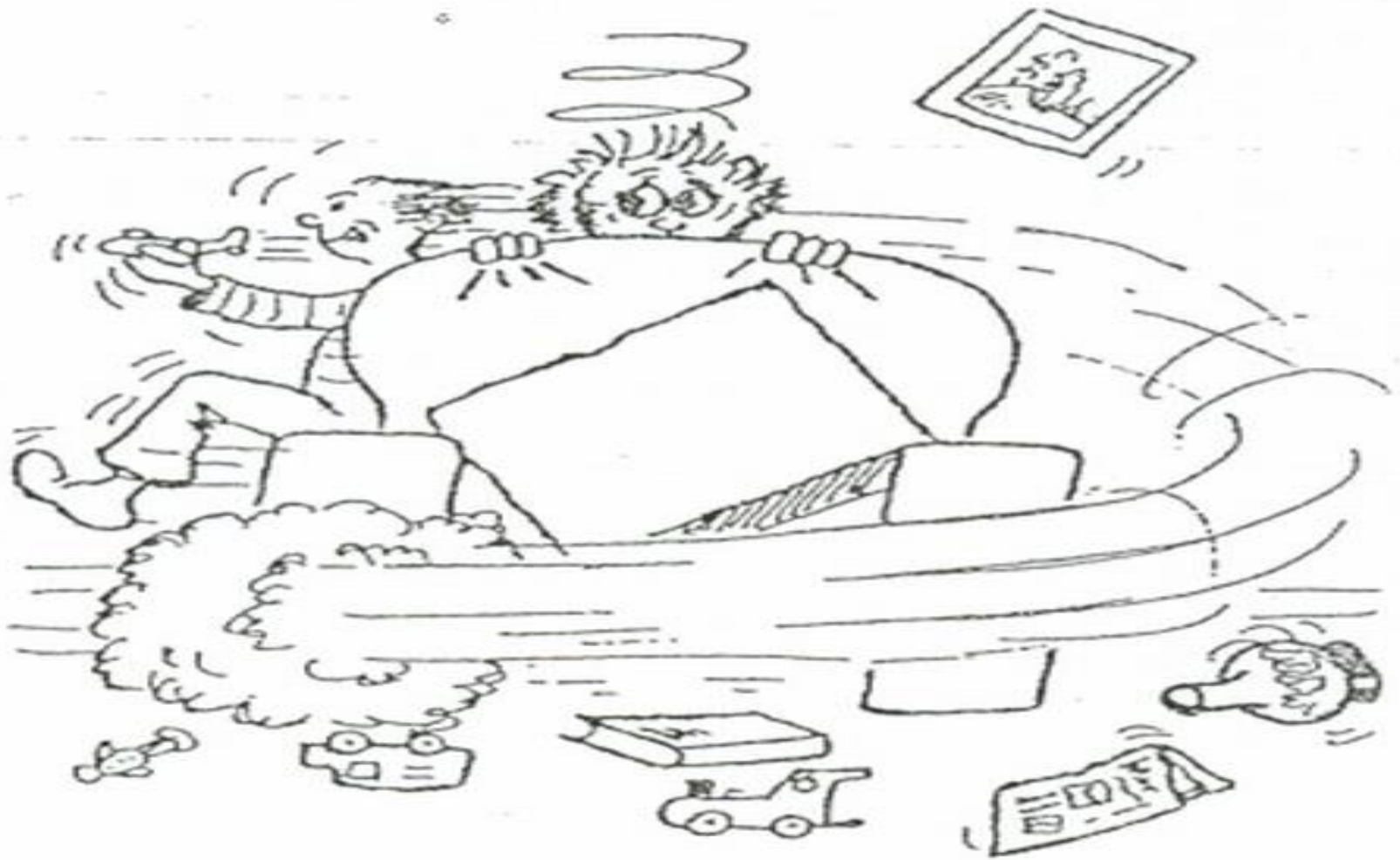
- Inaktivierung des FMR-1-Gens auf dem X-Chromosom
- Wenig körperliche Auffälligkeiten
- Lern-, Sprach- und Verhaltensauffälligkeit
- IQ meist < 70 (mit zunehmendem Alter niedriger)
- 1:4000 (bei Jungen)



Spezifische Verhaltensmerkmale

- Unter- oder Überempfindlichkeit für (v.a. taktile) Reize
- Probleme der Aufmerksamkeitssteuerung (Impulsivität)
- Probleme der Aktivitätssteuerung (Hyperaktivität)
- Handwedeln/Handbeißen
- Sozialer Rückzug bei Überforderung

Lachiewicz et al., 1994, Baumgartner et al., 1995, Sarimski, 1997, Steinhausen et al., 2002



Overactivity - always rushing about!



Belastungen der sozialen Beziehungen

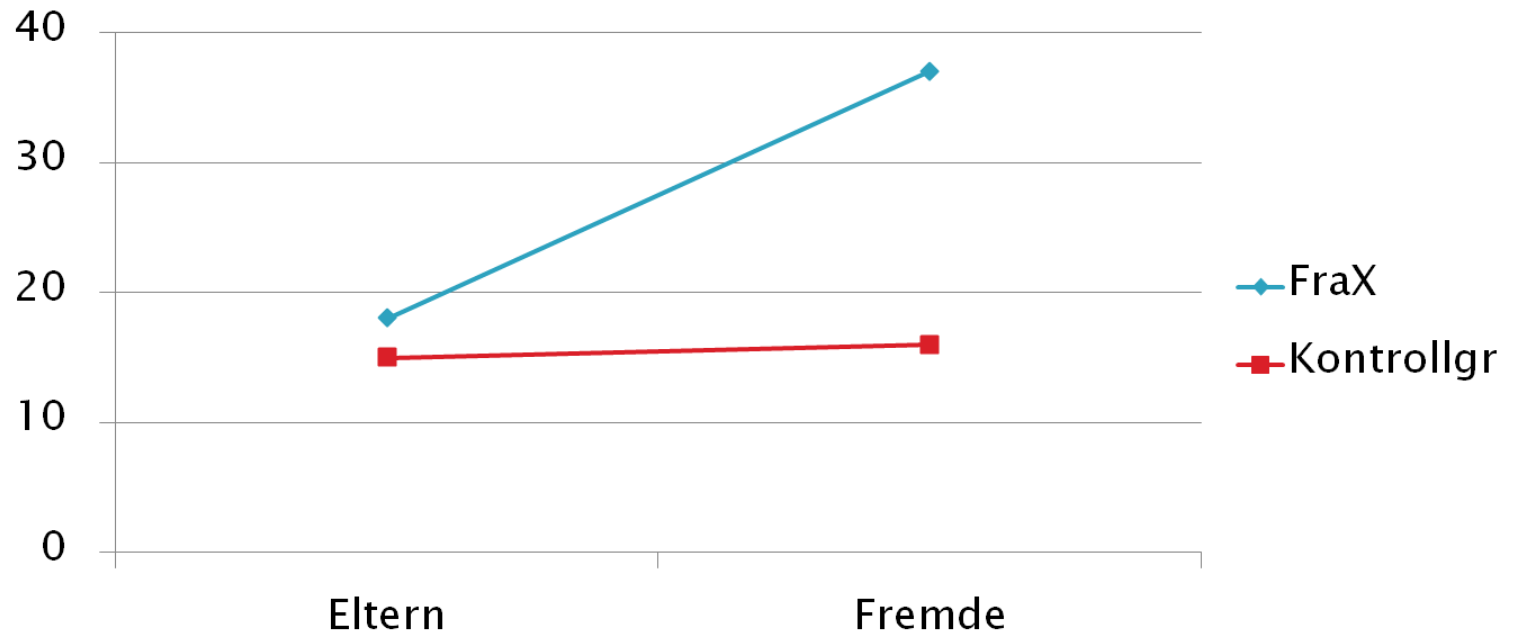
- „Da er durch seine dauernde Unruhe mit Spielsachen oder auch Tieren und Kindern oft etwas grob umgeht, wird er von anderen Kindern beim Spiel ausgeschlossen, was bei ihm zu Frust und Aggressivität führt.“
- „Er will ständig schaffen, ist draußen ständig auf der Suche nach einer Beschäftigung, füttert Hühner mit Zierpflanzen. Er kann einem nicht in die Augen schauen, wedelt mit den Händen, wenn er sich freut.“

Hinweise auf eine Abhängigkeit von Umweltanforderungen

- Erhöhtes physiologisches Erregungsniveau bei unmittelbarem Blickkontakt (Belser & Sudhalter, 1995)
- Repetitive und tangentielle Äußerungen aus Ausdruck sozialer Scheu bei Beiträgen zu weniger vertrauten Gesprächsthemen (Sudhalter & Belser, 2001)
- Handwedeln in Momenten der freudigen oder ängstlichen Erregung (Turk & Graham, 1997)

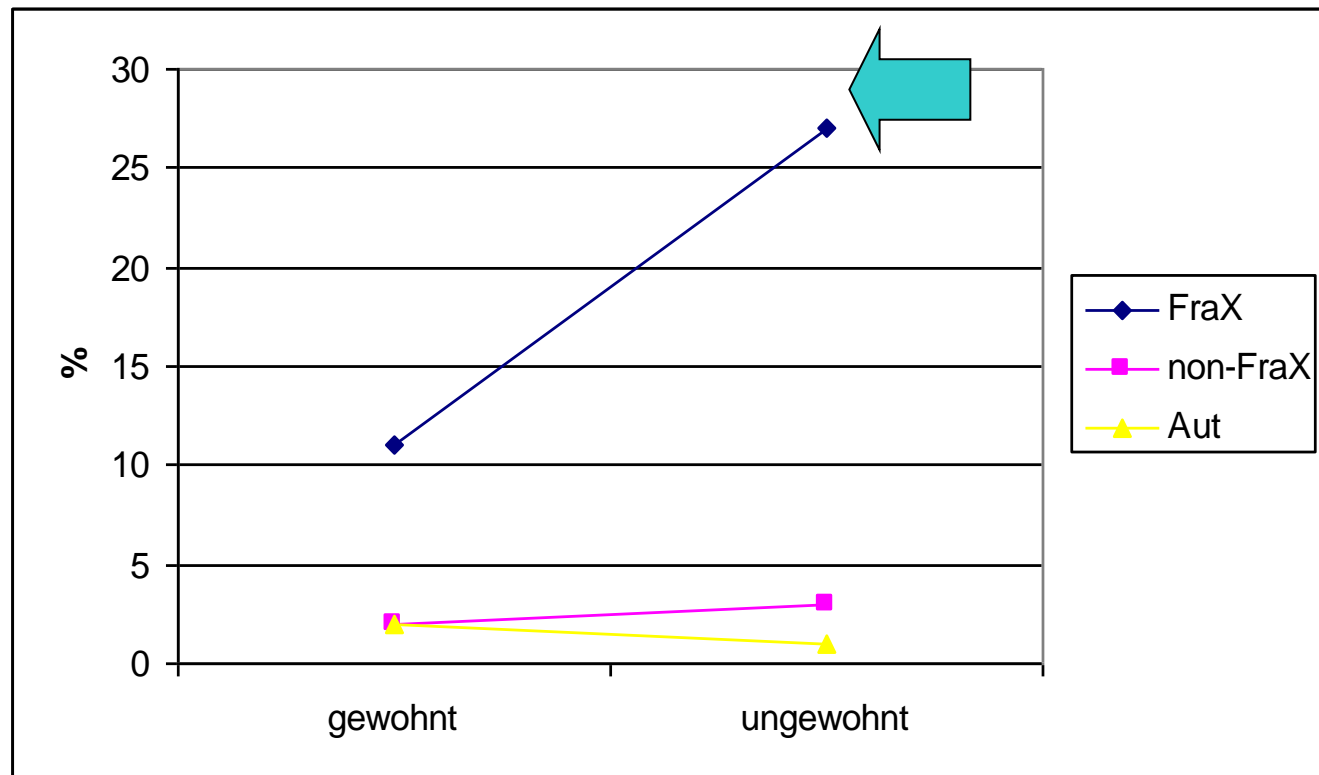
Soziale Scheu bei fremden Anforderungen

(Cohen et al., 1988)



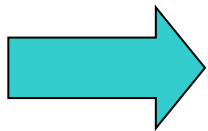
Häufigkeit repetitiver Äußerungen in Abhängigkeit von der Vertrautheit im Dialog

(Belser & Sudhalter, 2001)

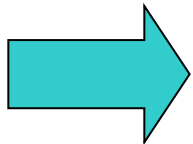


Funktionen auffälligen Verhaltens

- Reaktion auf Veränderung von gewohnten Abläufen (Symons et al., 2003)
- Vermeidung von sozialen Anforderungen (negative Verstärkung; Langthorne et al., 2011)



Ausdruck von Problemen der Selbstregulation von Handlungen und Affekten



Besondere Anforderungen an die Gestaltung der Umwelt (Schutz vor Reizüberforderung, Struktur durch Rituale und Orientierungshilfen)



Beratung von Eltern und Pädagogen

- Frühe Hilfen zur Focussierung der Aufmerksamkeit
- Schutz vor Ablenkung, Reduzierung sozialer Anforderungen
- frühe Hilfen zur Organisation von Handlungsabläufen
- Ritualisierung, visuelle Strukturierungshilfen
- frühe Hilfen zur Verbesserung der Toleranz für Reize
- Desensibilisierung, Techniken der Selbstberuhigung
- Hilfen zur Bewältigung von Übergängen

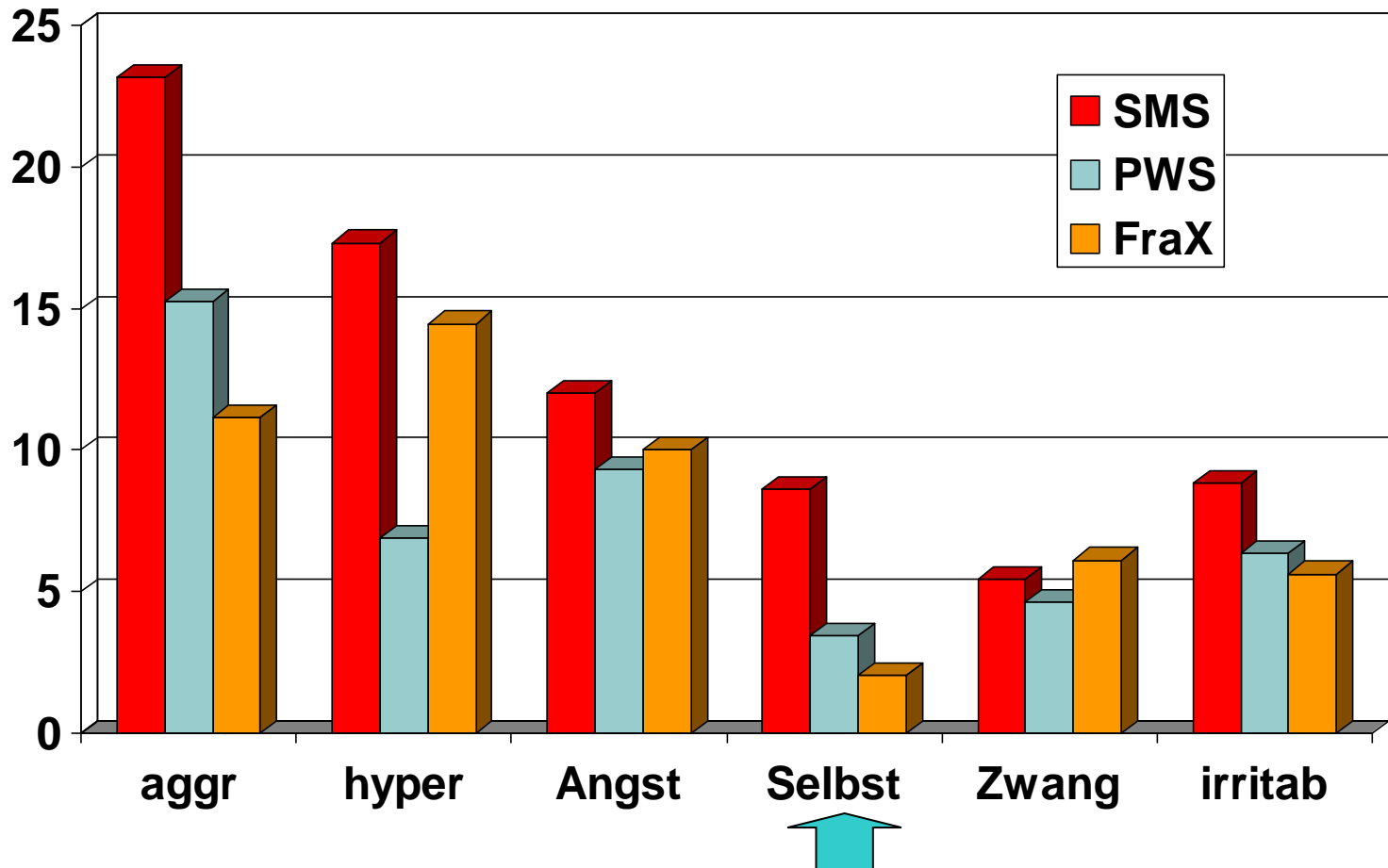
Smith-Magenis-Syndrom

- Leichte körperliche Anomalien (z.B. kurze, gedrungenere Statur, flacher Kopf)
- De novo Deletion 17p11.2
- Mässige Intelligenzminderung
- Schwere Verhaltensauffälligkeiten
- Veränderte Schmerzwahrnehmung



Überdurchschnittlich problematisches Verhalten beim SMS

(Sarimski, 2004; NCBRF, n=20/20/20)



Selbstverletzendes Verhalten bei SMS

(%; Finucane et al., 2001)

Handbeißen	93.1
Kopfschlagen	62.1
Skin picking	51.7
Nägelreißen	48.3
Haare reißen	34.5
Ausreißen von Zehennägeln	34.5
Einführen von Objekten in Körper	31.0



Kombinierte Behandlungsmaßnahmen

- Behandlung der Schlafstörung (u.a. Melatonin)
- Pharmakologische Interventionen (z. B. Risperidon)
- Analyse der Auslösesituationen für Wutanfälle und selbstverletzendes Verhalten
- Reduzierung ungewollter sozialer Verstärkung
- Präventive Maßnahmen
- Förderung alternativer Kompetenzen zur Selbstregulation

Wenn Kinder den Eltern fremd sind – eine Aufgabe für die Frühförderung ...

