

<http://hdl.handle.net/20.500.11780/3686>

Erstveröffentlichung bei Vandenhoeck & Ruprecht (<http://www.v-r.de/de/>)

Autor(en): Sarimski, Klaus; Ebner, Sarah; Wördemann, Claudia

Titel: Verhaltenssymptome bei Kindern im Vorschul- und Schulalter mit Prader-Willi-Syndrom - eine explorative Studie zu ritualisierten Verhaltensformen

Erscheinungsjahr: 2012

In: Praxis der Kinderpsychologie und Kinderpsychiatrie, 2012, 61 (9), 677-690

Nutzungsbedingungen

PsyDok gewährt ein nicht exklusives, nicht übertragbares, persönliches und beschränktes Recht auf Nutzung dieses Dokuments. Dieses Dokument ist ausschließlich für den persönlichen, nichtkommerziellen Gebrauch bestimmt. Die Nutzung stellt keine Übertragung des Eigentumsrechts an diesem Dokument dar und gilt vorbehaltlich der folgenden Einschränkungen: Auf sämtlichen Kopien dieses Dokuments müssen alle Urheberrechtshinweise und sonstigen Hinweise auf gesetzlichen Schutz beibehalten werden. Sie dürfen dieses Dokument nicht in irgendeiner Weise abändern, noch dürfen Sie dieses Dokument für öffentliche oder kommerzielle Zwecke vervielfältigen, öffentlich ausstellen, aufführen, vertreiben oder anderweitig nutzen.

Mit dem Gebrauch von PsyDok und der Verwendung dieses Dokuments erkennen Sie die Nutzungsbedingungen an.

Kontakt

Leibniz-Zentrum für Psychologische Information und Dokumentation (ZPID)
Universitätsring 15
54296 Trier
Telefon: +49 (0)651 201-2877
Fax: +49 (0)651 201-2071
info@zpid.de

Verhaltenssymptome bei Kindern im Vorschul- und Schulalter mit Prader-Willi-Syndrom – eine explorative Studie zu ritualisierten Verhaltensformen

Klaus Sarimski, Sarah Ebner und Claudia Wördemann

Summary

Behavioral Characteristics of Children with Prader-Willi Syndrome in Preschool and School Age: An Exploratory Study on Ritualistic Behavior

Parents of 64 children and youths with Prader-Willi syndrome (PWS) describe their children's behaviour on the "Temperament and Atypical Behavior Scale" (TABs) and the German version of the "Developmental Behavior Checklist" (VFE). In the younger age group, there are no specific behavioural abnormalities which characterize a behavioral phenotype. In the older age group the data reveal elevated levels of abnormal behaviors (communication disturbance, social relations and disruptive behaviors). Parents stress ritualistic behaviors as especially challenging. The results concerning form and age-dependency of abnormal behaviors are discussed in the context of prevention and treatment options.

Prax. Kinderpsychol. Kinderpsychiat. 61/2012, 677-690

Keywords

Prader-Willi syndrome – behavioural abnormalities – prevention – PWS

Zusammenfassung

Die Eltern von 64 Kindern und Jugendlichen mit Prader-Willi-Syndrom (PWS) beschreiben Verhaltensmerkmale ihrer Kinder in standardisierten Fragebögen. Dazu werden im frühen Kindesalter die „Temperament and Atypical Behavior Scale“ (TABs), im späteren Kindes- und Jugendalter der „Verhaltensfragebogen bei Entwicklungsstörungen“ (VFE) verwendet. Während sich im frühen Kindesalter nicht mehr Verhaltensauffälligkeiten zeigen als bei anderen Kindern mit kognitiven Beeinträchtigungen, ergeben sich im späteren Alter erhöhte Raten auffälligen Verhaltens im Bereich „Kommunikationsstörung“, „Sozialbeziehungen“ und „disruptiv-antisoziales Verhalten“. Dabei werden besonders häufig ritualisierte Verhaltensformen genannt, die den Alltag belasten. Die Ergebnisse zur Form und Altersabhängigkeit der Verhaltensauffälligkeiten beim PWS werden mit Blick auf Präventions- und Interventionsmöglichkeiten diskutiert.

Prax. Kinderpsychol. Kinderpsychiat. 61: 677 – 690 (2012), ISSN 0032-7034
© Vandenhoeck & Ruprecht GmbH & Co. KG, Göttingen 2012

Schlagwörter

Prader-Willi Syndrom – Verhaltensauffälligkeiten – Prävention – PWS

1 Hintergrund

Beim Prader-Willi-Syndrom handelt es sich um eine genetisch bedingte Behinderung, die mit charakteristischen Entwicklungs- und Verhaltensmerkmalen einhergeht. Zur Symptomatik gehören eine Hypotonie und Fütterprobleme im Säuglingsalter; im frühen Kindesalter entwickeln die meisten Kinder dann eine Neigung zu einer Hyperphagie (schwer zu kontrollierendes Essverhalten mit weitgehend fehlendem Sättigungsgefühl), die zu Übergewicht führen kann, das im weiteren Verlauf die Gesundheit des Kindes und Jugendlichen nachhaltig gefährdet. Die kognitive und sprachliche Entwicklung der Kinder verläuft verzögert; im Schulalter weist die Mehrheit der Kinder eine intellektuelle Beeinträchtigung auf, meist vom Grad einer leichten geistigen Behinderung (Sarimski, 2003). Fast alle Kinder besuchen eine Förderschule mit Schwerpunkt geistige Entwicklung, Schwerpunkt Lernen oder körperliche Entwicklung (Sarimski, 2002).

Die Ursache der Behinderung liegt in einer Veränderung am Chromosom 15. Bei mehr als 70 % der betroffenen Kinder handelt es sich dabei um eine Deletion, d. h. einen Verlust eines Teils der vom Vater ererbten genetischen Informationsbausteine auf diesem Chromosom, bei etwa 20 % liegt eine so genannte uniparentale Disomie vor, bei der beide Chromosomen von der Mutter ererbt sind. Das Prader-Willi-Syndrom tritt mit einer Prävalenz von ca. 1 : 15000 auf (Sarimski, 2003).

Neben den körperlichen Entwicklungsmerkmalen und kognitiven Beeinträchtigungen gehört eine Reihe von charakteristischen Verhaltensmerkmalen zum Verhaltensphänotyp beim Prader-Willi-Syndrom. Eltern, Lehrer und Betreuer von Menschen mit Prader-Willi-Syndrom berichten in der Praxis häufig von Wutanfällen, Sturheit, impulsiven Reaktionen auf Veränderungen gewohnter Abläufe und ritualisierten Verhaltensweisen.

Ein Verhaltensphänotyp ist definiert als eine Kombination von bestimmten Entwicklungs- und Verhaltensmerkmalen, die bei Kindern und Erwachsenen mit einem definierten genetischen Syndrom mit einer höheren Wahrscheinlichkeit auftreten als bei Kindern und Erwachsenen mit einer Behinderung anderer Ursache (Dykens, 1995).

Valide Aussagen zum Verhaltensphänotyp bei einem genetischen Syndrom müssen auf empirischen Untersuchungen in möglichst großen Stichproben beruhen, in denen Eltern, Lehrer oder Betreuer das Vorliegen einzelner Verhaltensmerkmale in standardisierten kinderpsychologischen Erhebungsinstrumenten beurteilen und die Häufigkeit und Schwere von Verhaltensauffälligkeiten verglichen werden mit den Angaben zu Kindern und Jugendlichen mit anderen Behinderungsursachen (Kontrollgruppenstudien). Solche Studien wurden in mehreren Ländern durchgeführt. In den USA

berichteten Dykens und Kasari (1997) spezifische Verhaltensmerkmale in einer Studie an 43 Kindern mit Prader-Willi-Syndrom; Einfeld, Smith, Durvasula, Florio und Tonge (1999) berichteten über 60 Kinder in Australien, Wigren und Hansen (2003) über 58 Kinder in Schweden. Für den deutschen Sprachraum liegen Studien von Sarimski (2002) vor, in denen 40 Kinder und Jugendliche mit Prader-Willi-Syndrom untersucht und mit einer Kontrollgruppe verglichen wurden, sowie von Steinhausen, Eiholzer, Hauffa und Malin (2004), die 58 Kinder, Jugendliche und junge Erwachsene einbezogen.

Diese Studien kommen einhellig zu dem Ergebnis, dass – im Vergleich zu Kindern und Jugendlichen mit anderen Behinderungsursachen – das Prader-Willi-Syndrom assoziiert ist mit einer erhöhten Rate von schwer kontrollierbarem Essverhalten, spezifischen repetitiven und selbstverletzenden Verhaltensweisen, Wutanfällen, Stimmungsschwankungen und „sturen“ Verhaltensweisen. Es gibt allerdings Hinweise darauf, dass die Ausprägung dieser Verhaltensmerkmale vom Alter und dem genetischen Subtyp abhängig ist. So fanden Steinhausen et al. (2004) eine signifikant erhöhte Rate bei Jugendlichen (Teilstichprobe > 13 Jahre). Dykens und Roof (2008) bestätigten diesen Zusammenhang jedoch nur bei Kindern und Jugendlichen, bei denen eine paternale Deletion größeren Umfangs vorlag.

Insgesamt fehlt es an Erfahrungen zum Spektrum von Verhaltensmerkmalen bei jüngeren Kindern mit Prader-Willi-Syndrom. In einer eigenen Untersuchung sollen deshalb Daten zu Verhaltensmerkmalen in unterschiedlichen Altersgruppen erhoben werden. Darüber hinaus sollen die Formen zwanghafter Verhaltensweisen genauer beleuchtet werden, um dann Überlegungen zur sonderpädagogischen Förderung und Beratung bei Kindern mit Prader-Willi-Syndrom – unter Einbeziehung neuerer Forschungsergebnisse – abzuleiten.

2 Eigene Untersuchung

2.1 Stichproben

Es wird über Ergebnisse berichtet, die an zwei Teilstichproben erhoben wurden, die im Rahmen wissenschaftlicher Hausarbeiten zum Abschluss des Studiums der Sonderpädagogik untersucht wurden. Die Teilstichprobe I bezieht sich auf 25 Kinder im Alter zwischen einem und sechs Jahren (Mittelwert: 43,2 Monate; Standardabweichung 20,6 Monate). Die Stichprobe umfasst 12 Jungen und 13 Mädchen. 23 Kinder wachsen in vollständigen Familien auf, zwei Kinder leben bei ihren allein erziehenden Müttern. Die Mütter, die sich an der Befragung beteiligten, gaben überwiegend einen mittleren oder höheren Bildungsabschluss an (drei Mütter schlossen die Hauptschule ab). Die Teilstichprobe II bezieht sich auf 39 Kinder und Jugendliche. Ihr Durchschnittsalter liegt bei 12 Jahren. 18 Kinder dieser Stichprobe sind zwischen 6 und 12 Jahre alt, 21 Jugendliche zwischen 13 und 18 Jahren. Es handelt

sich um 14 Jungen und 25 Mädchen. Angaben zum Familienstand und zum Bildungsabschluss der Mütter liegen für diese Stichprobe nicht vor.

2.2 Untersuchungsverfahren

Angeichts der divergierenden Altersgruppen in beiden Teilstichproben war es angezeigt, unterschiedliche Untersuchungsverfahren einzusetzen. Für die Untersuchung der jüngeren Kinder (Teilstichprobe I) wurde die „Temperament and Atypical Behavior Scale“ (TABs; Neisworth, Bagnato, Salvia, Hunt, 1999) gewählt. Die TABs misst Auffälligkeiten der Selbstregulation und des Verhaltens bei kleinen Kindern anhand von 55 Items, die von den Eltern mit Ja oder Nein zu beurteilen sind. Der Fragebogen ist für 1- bis 6-jährige Kinder konzipiert, wobei explizit auch charakteristische Verhaltensweisen von Kindern mit unterschiedlichen Entwicklungsstörungen in den Itempool aufgenommen wurden. Die Items lassen sich in vier Subskalen gruppieren, die mit den vier Formen von frühen Regulationsstörungen korrespondieren, die im Internationalen Klassifikationssystem Zero to Three (1994) unterschieden werden: (1) soziale Zurückgezogenheit, (2) Hyperaktivität und -sensibilität, (3) geringe Reaktionsbereitschaft, und (4) Dysreguliertheit. Die erste Skala erfasst dabei vor allem Besonderheiten von Kindern mit einer Autismus-Spektrum-Störung; hohe Werte in der dritten Skala sind für viele Kinder mit schweren neuropädiatrischen Störungen typisch; die vierte Skala umfasst vor allem Schlafstörungen und Irritabilität im Alltag. Es kann ein Gesamtwert (TRI) gebildet werden. Für alle Skalen liegen Prozentrangwerte aus einer amerikanischen Normstichprobe von 621 Kindern vor; zusätzlich können die Ergebnisse mit den Verteilungsmaßen von 212 Kindern mit unterschiedlichen Behinderungen verglichen werden, deren Eltern den Bogen ebenfalls ausfüllten.

Für die Untersuchung der älteren Kinder (Teilstichprobe II) wurde der „Verhaltensfragebogen für Entwicklungsstörungen“ (VFE) gewählt. Es handelt sich dabei um die deutsche Version der international häufig verwendeten „Developmental Behaviour Checklist“ (DBC), die Einfeld, Tonge und Steinhausen (2007) vorlegten. Sie umfasst 96 Items, bei denen die Eltern gebeten werden, einzelne Verhaltensmerkmale als nicht zutreffend, manchmal oder teilweise zutreffend und genau oder häufig zutreffend (auf einer Skala von 0-2) zu beurteilen. Bei einigen dieser Merkmale werden neben der Beurteilung durch Ankreuzen noch genauere Beschreibungen des Merkmals erhoben. Für die Auswertung kann ein Gesamtverhaltensproblemwert (GVPW) ermittelt werden sowie fünf Skalenwerte. Die Skalen sind benannt als „Sozialbeziehungen“, „selbstabsorbiertes Verhalten“, „disruptiv/antisoziales Verhalten“, „Kommunikationsstörung“ und „Angst“. Sowohl für die Originalfassung als auch die deutsche Version liegen umfangreiche Untersuchungen zur Reliabilität und Validität vor. Deutsche Normwerte wurden an einer repräsentativen Stichprobe von 721 Kindern und Jugendlichen mit leichter, mittelgradiger und schwerer geistiger Behinderung erhoben.

2.3 Durchführung

Die Eltern von Kindern und Jugendlichen mit Prader-Willi-Syndrom wurde über die Selbsthilfegruppe „Prader Willi Syndrom Vereinigung Deutschland e. V.“ kontaktiert.¹ Die Eltern der jüngeren Kinder (Teilstichprobe I) erhielten den Fragebogen über die Mailing-Liste dieser Elternvereinigung mit einem entsprechenden Begleitschreiben zugesandt und schickten den ausgefüllten Bogen per Post zurück. Die Eltern der älteren Kinder (Teilstichprobe II) erhielten über die Mailing-Liste ein Schreiben mit der Bitte um Teilnahme und einen Link, über den sie den Fragebogen online ausfüllen konnten. Da nicht bekannt ist, wie viele Eltern unsere Bitte um Teilnahme an der Untersuchung erreichte, lassen sich keine Angaben über die Rücklaufquote und die Repräsentativität der Stichprobe machen. Die Auswertung der eingehenden Daten erfolgte dann mittels des Statistikprogramms SPSS 19.0. Berechnet wurden Häufigkeitsverteilungen, Mittelwerte und Standardabweichungen sowie Korrelationen.

3 Ergebnisse

3.1 Verhaltensmerkmale jüngerer Kinder (Teilstichprobe I)

Die Tabelle 1 zeigt die Verteilung der Elternangaben zu Verhaltensmerkmalen der jüngeren Kinder mit Prader-Willi-Syndrom in der „Temperament and Atypical Behavior Scale“ (TABS). Zum Vergleich sind auch die Angaben aus einer amerikanischen Stichprobe von 212 Kindern mit unterschiedlichen Behinderungsformen aufgeführt.

Tabelle 1: Verhaltensmerkmale jüngerer Kinder mit PWS und anderen Behinderungsursachen (TABS)

	PWS (n = 25)		Andere Behinderungsformen (n = 212; US-Stichprobe)	
	M	SD	M	SD
Soziale Zurückgezogenheit	3.48	3.48	5.02	4.83
Hyperaktivität/-sensibilität	2.84	2.83	5.37	4.83
Geringe Reaktionsbereitschaft	.56	1.19	2.16	2.67
Dysreguliertheit	.32	.69	1.29	1.64
Gesamtwert (TRI)	7.20	6.36	13.84	9.85

Nach den Elternangaben werden 52 % der Kinder mit PWS als auffällig in ihrem Temperament und Verhalten – verglichen mit der US-Originalstichprobe nicht behinderter Kinder – bezeichnet (TRI: PR < 15). Bei den auffälligen Verhaltens-

¹ An dieser Stelle möchten wir uns beim Vorstand der Elterngruppe für die Bereitschaft zur Weiterleitung unserer Bitte um Teilnahme und bei allen Eltern dafür bedanken, dass sie sich die Zeit zur Bearbeitung der Fragebögen genommen haben.

merkmalen handelt es sich in den meisten Fällen um Symptome sozialer Zurückgezogenheit und Hyperaktivität/-sensibilität. Geringe Reaktionsbereitschaft für Anregungen und Überempfindlichkeit, geringe Beruhigbarkeit oder Schlafstörungen (d. i. Dysreguliertheit) werden nur in wenigen Fällen als auffällig bezeichnet.

Betrachtet man allerdings die Verteilung der Angaben auf Itemebene, so ergibt sich ein sehr heterogenes Bild, welche Verhaltensweisen von den Eltern als zutreffend angekreuzt werden. Nur zwei Items des TABS werden von etwa der Hälfte der Eltern bestätigt. 13 Eltern geben an, dass ihr Kind „zu leicht zornig wird“ (Item 24); 12 Eltern geben an, dass ihr Kind „regelmäßig erregt über Veränderungen im Ablauf“ ist (Item 1). Mit geringerer Häufigkeit folgen dann die Items „oft schwer zu beruhigen, wenn es aufgeregt ist und schreit“ (Item 22), „beginnt kaum jemals von sich aus, mit anderen zu spielen“ (Item 6) und „hat ausgeprägte Wutanfälle“ (Item 26). Diese Aussagen werden von zehn bzw. neun Eltern als zutreffend bezeichnet.

Innerhalb der Teilstichprobe I (1-6 Jahre) korrelieren der Gesamtwert (TRI) sowie die Skalenwerte zur „sozialen Zurückgezogenheit“ und „Hyperaktivität/-sensitivität“ signifikant mit dem Lebensalter der Kinder. Ältere Kinder zeigen jeweils insgesamt mehr auffällige Verhaltensformen ($r = .69^{**}$), mehr soziale Zurückgezogenheit ($r = .68^{**}$) und mehr Hyperaktivität/-sensitivität ($r = .58^{**}$).

Der Vergleich mit den Verhaltensmerkmalen von Kindern mit Behinderungen anderer Ursache (Tabelle 1) erlaubt eine Orientierung, inwiefern die Angaben zu Verhaltensmerkmalen dem entsprechen, was auch Eltern von Kindern mit anderen Behinderungsformen berichten. Die Angaben der Eltern von Kindern mit PWS liegen in allen vier Skalen und im Gesamtwert deutlich unter den Mittelwerten der US-Stichprobe. Aufgrund des geringen Umfangs unserer Stichprobe und der sehr großen Variabilität der Elternangaben in der US-Stichprobe (vgl. Standardabweichungen) können jedoch keine Angaben über die statistische Signifikanz dieser Unterschiede gemacht werden.

3.2 Verhaltensmerkmale älterer Kinder (Teilstichprobe II)

Tabelle 2 zeigt die Verteilung der Elternangaben zu älteren Kindern mit Prader-Willi-Syndrom, die mit dem „Verhaltensfragebogen für Entwicklungsstörungen“ (VFE) erhoben wurden.

Tabelle 2: Verhaltensmerkmale älterer Kinder mit PWS (n = 39; VFE)

	M	SD
Disruptiv-antisoziales Verhalten	13.44	10.37
Selbstabsorbiertes Verhalten	10.74	8.04
Kommunikationsstörung	7.87	2.27
Angst	3.63	2.27
Sozialbeziehungen	4.61	3.38
Gesamtwert (GVPW)	40.68	26.75

21.1 % der älteren Kinder und Jugendlichen mit PWS werden nach den Normen für geistig behinderte Kinder als verhaltensauffällig bezeichnet, wenn man als Grenzwert einen Prozentrang 85 benutzt, über dem 15 % der Normstichprobe liegen. 20.5 % der Kinder werden als auffällig in den Verhaltensbereichen „disruptiv-antisozial“ oder „Sozialbeziehungen“ beschrieben, 28.2 % als Kinder mit „Kommunikationsstörung“. „Angst“ und „selbstabsorbiertes Verhalten“ wird nur bei weniger als 5 % der Kinder als auffällig angegeben.

Tabelle 3 zeigt die Korrelationen der einzelnen Skalen untereinander und mit dem Lebensalter der Kinder und Jugendlichen. Die Angaben von auffälligen „Sozialbeziehungen“ korrelieren signifikant mit dem Lebensalter ($r = .35$; $p < .05$). Für „disruptiv-antisoziales Verhalten“ ergibt sich ein tendenzieller Zusammenhang zum Lebensalter ($r = .29$; $p = .07$), während sich in den anderen Skalen keine bedeutsamen Zusammenhänge zeigen. Das gilt auch für den Gesamtwert (GVPW; $r = .23$; $p = .15$). Die Skalenwerte korrelieren ausnahmslos signifikant miteinander. Für das Geschlecht der Kinder finden sich keine statistisch signifikanten Zusammenhänge zur Ausprägung der Verhaltensauffälligkeiten.

Tabelle 3: Inter-Korrelationen der Skalenwerte und mit dem Lebensalter (VFE; $n = 39$)

	Disrupt	Selbstabs	Kommun	Angst	Sozialbez	Alter
Disrupt	-					
selbstabs	.90**	-				
Kommun	.79**	.87**	-			
Angst	.48**	.62**	.53**	-		
Sozialbez	.80**	.74**	.62**	.34*	-	
Alter	.29	.12	.09	.05	.35*	-

*: $p < .05$; **: $p < .01$

Tabelle 4 zeigt, welche Verhaltensmerkmale von etwa 50 % der Eltern oder mehr als manchmal, bzw. genau oder häufig zutreffend bezeichnet werden. Da im Manual des VFE die entsprechenden Angaben aus der Normstichprobe auch auf Itemebene vorliegen, kann beurteilt werden, ob die entsprechenden Häufigkeiten denen entsprechen, die auch bei Kindern und Jugendlichen mit anderen Behinderungsformen genannt werden. Items, bei denen die Häufigkeit in der PWS-Stichprobe um mehr als 20 % über der Angabe aus dieser Normstichprobe liegt, sind durch Fettdruck gekennzeichnet.

Zu diesen Verhaltensmerkmalen, die häufiger als bei anderen Kindern und Jugendlichen mit geistiger Behinderung genannt werden, zählen Wutanfälle, soziale Isolation („Einzelgänger“), Schmerzunempfindlichkeit sowie verschiedene ritualisierte Verhaltensweisen („arrangiert Objekte“, „spricht mit sich selbst“, „aufgeregt bei Veränderungen“ und „zupft an Haut“). Weiterhin werden von 48.7 % der Eltern „zwanghafte Ideen“, von 46.2 % der Eltern Perserverationen und von 53.8 % der Eltern „spezifische Interessen“

genannt. 46.2 % geben an, dass ihr Kind dazu neigt, Nahrung zu verschlingen. Insgesamt wird deutlich, dass ritualisierte Verhaltensweisen im Vordergrund der Auffälligkeiten stehen, die von den Eltern genannt werden, und wesentlich häufiger beobachtet werden als bei anderen Kindern und Jugendlichen mit geistiger Behinderung.

Tabelle 4: Häufig benannte Verhaltensmerkmale bei Kindern und Jugendlichen mit PWS im Vergleich zur Normstichprobe (VFE)

	PWS	Normstichprobe
Arrangiert Objekte	71.8	33.8
Regt sich auf	77.0	65.7
Schlechte Konzentration	51.2	82.9
Weint ohne Grund	51.3	40.0
leicht ablenkbar	71.8	86.8
Wutanfälle	76.9	57.2
Ungeduldig	67.1	74.5
Leicht reizbar	66.7	57.0
Bewegt sich langsam	58.9	31.8
Einzelgänger	89.7	52.7
Zupft an Haut („skin picking“)	64.1	24.4
Stur	74.4	52.4
Spricht mit sich selbst	51.3	26.9
Schmerzunempfindlich	71.8	49.6
Aufgeregt bei Veränderungen	77.0	49.5

3.3 Beobachtungen der Eltern zu Formen ritualisierten Verhaltens

Zu einzelnen ritualisierten Verhaltensweisen ergänzen eine Reihe von Eltern konkrete Beschreibungen. Einige dieser Beschreibungen seien zitiert. So geben die Eltern eines 9-jährigen Mädchens zum Item 5 („arrangiert Objekte oder Abläufe in einer strengen Ordnung“) an: „genauer Ablauf des Waschrituals, Tagesablauf insgesamt sehr durchorganisiert“. Über ein 13-jähriges Mädchen: „Sie verlangt, dass alle Abläufe (zeitlich und örtlich) genau wie geplant strukturiert laufen. Flexible und spontane Aktionen werden vehement verweigert oder sind mit großen Protestaktionen verbunden.“ Über einen 16-jährigen Jungen: „Wasserhähne müssen gerade sein, Wäschestücke dürfen nur an bestimmten Stellen liegen, Flaschen müssen das Etikett in einer bestimmten Richtung zeigen, Teppichfransen müssen akkurat hingelegt sein. Lichter müssen beim Verlassen ausgemacht werden, auch wenn noch Personen im Raum sind.“ Über einen 7-jährigen Jungen: „Der nächste Tagesablauf wird oft schon genau geplant, wenn dann etwas nicht so klappt wie er es sich vorstellt, wird er sehr zornig.“ Über ein 7-jähriges Mädchen: „Auf Anordnung und Ausrichtung von Gegenständen und Spielzeug legt sie sehr viel Wert und lässt sich auch durch nichts davon abbringen.“

Zu Item 28 („hat zwanghafte Ideen oder Aktivitäten“) beschreiben die Eltern eines 9-jährigen Mädchens: „Sie hat in der Schule Radiergummientzug, weil sehr oft Geschriebenes wiederholt wegradiert und überschrieben wird.“ Über ein 13-jähriges Mädchen sagen die Eltern: „Skinpicking – dauerndes Nachfragen, wenn z. B. eine Therapiestunde verlegt wird – bis zu 150 Mal.“ Über einen 18-jährigen Jungen: „Spielt mit sich selbst lautstark Rollenspiele, allein in seinem Zimmer. Spielt und sortiert kleine Pappkarten, bis diese sich auflösen.“ Über ein 17-jähriges Mädchen: „Bestimmte Fernsehsendungen, nur bestimmte Kleidung. Aufkratzen von Mückenstichen und kleinen Verletzungen, Drehen an Haarsträhnen, manchmal Zähneknirschen.“

Auch zum Item 91 („ist aufgeregt und bekümmert wegen kleiner Veränderungen von Routineabläufen oder in der Umgebung“) liegen zahlreiche Beispiele vor. Ein 9-jähriges Mädchen gerät in „Panik, wenn Mahlzeiten verschoben werden“. Ein 13-jähriges Mädchen „tickt total aus, wenn es zu plötzlich kommt und sie sich sehr gefreut hat“. Ein 16-jähriger Junge: „Wenn Therapien ausfallen, plötzliche Veränderungen bei Betreuungen entstehen; kann dann tagelang nachfragen, warum, wie lange, etc., selbst bei gleichbleibenden Antworten.“ Ein 13-jähriges Mädchen: „Immer gleiche Tagesabläufe und Rituale, immer gleiche Wege gehen oder fahren, Nachtschlaf muss eine Süßspeise sein.“

4 Zusammenfassung und Diskussion

Die Elternangaben von 25 jüngeren Kindern (Teilstichprobe I; 1-6 Jahre) und 39 älteren Kindern und Jugendlichen (Teilstichprobe II; 6-18 Jahre) mit Prader-Willi-Syndrom liefern ein differenziertes Bild zu den Verhaltensmerkmalen der Kinder. Im Vergleich zu Kindern mit Behinderungen anderer Ursache zeigen jüngere Kinder mit PWS weniger problematische Temperaments- und Verhaltensmerkmale. Es ergeben sich keine Hinweise auf spezifische Verhaltensweisen, die für alle Kinder mit PWS in diesem Alter als charakteristisch gelten könnten. Bereits in dieser Altersgruppe zwischen einem und sechs Jahren sind jedoch häufige Wutanfälle und impulsive Reaktionen auf Veränderungen im gewohnten Ablauf die Verhaltensmerkmale, die von der Hälfte der Eltern als auffällig genannt werden.

Von den älteren Kindern und Jugendlichen werden immerhin 21 % als auch im Vergleich zu anderen Kindern mit geistiger Behinderung auffällig in ihrem Verhalten bezeichnet (dies gilt für 15 % der Vergleichsgruppe). Die häufigsten auffälligen Skalenwerte ergeben sich in der Skala „Kommunikationsstörung“ (28 %). Auf Itemebene erscheinen soziale Isolation (89.7 %), motorische Langsamkeit (58.9 %), Schmerzunempfindlichkeit (71.8 %), häufige Wutanfälle (76.9 %), vor allem aber verschiedene ritualisierte Verhaltensweisen als besonders auffällig. So wird das Arrangieren von Objekten oder Festhalten an bestimmten Abläufen von 71.8 % der Eltern bestätigt und impulsive Reaktionen auf Veränderungen von 77 % der Eltern genannt. Die Neigung zu Selbstgesprächen, Perseverationen und selbstverletzenden Verhaltensweisen (Aufkratzen der Haut, d. i. „skin

picking“) wird von etwa der Hälfte der Eltern angegeben und ist damit ebenfalls deutlich häufiger zu beobachten als bei anderen Kindern mit Behinderungen.

Die Ergebnisse bestätigen somit, dass es sich bei Kindern und Jugendlichen mit Prader-Willi-Syndrom um eine Gruppe handelt, die im späteren Kindesalter in hohem Maße belastende Verhaltensauffälligkeiten entwickeln. Dies gilt jedoch nicht für das frühe Kindesalter. Eine eindeutige Korrelation der Verhaltensauffälligkeiten mit zunehmendem Alter ist innerhalb der Gruppe der älteren Kinder nicht zu erkennen. Sehr belastende Verhaltensweisen werden sowohl von 7- oder 8-jährigen Kindern gezeigt wie auch von älteren Jugendlichen.

Ein Vergleich unserer Daten ist mit den Ergebnissen der Studie von Steinhausen et al. (2004) möglich. Sie verwendeten den gleichen Fragebogen, den wir in der Teilstichprobe II einsetzten, allerdings die Skalenstruktur der Originalversion des VFE in ihrer Darstellung, die sechs Skalen (statt fünf wie in der deutschen Fassung) unterscheidet. Steinhausen et al. (2004) fanden deutliche Alterseffekte. Jugendliche (> 13 Jahre) zeigten signifikant mehr Auffälligkeiten als Kinder unter 7 Jahren und Kinder zwischen 7 und 16 Jahren. Die dort angegebenen Gesamtwerte (GVPW) – 32.25 Punkte für die Kinder zwischen 7 und 13 Jahren und 50.17 Punkte für die Jugendlichen über 13 Jahren – sind mit den in unserer Studie ermittelten Gesamtwerten – 40.68 Punkte – gut vereinbar.

Das gilt auch für die Struktur der Auffälligkeiten, die in beiden Studien Kommunikationsstörungen und disruptive Verhaltensweisen als die Problembereiche ausweisen. Soweit die Skalen vergleichbar sind, liegen die in unserer Gruppe ermittelten Skalenwerte nahe bei den Angaben, die Steinhausen et al. (2004) für die Gruppe der Jugendlichen machten. Nicht replizieren ließ sich die eindeutige Altersabhängigkeit der Skalenwerte, die sich in unserer Studie lediglich für die Skala auffälliger „Sozialbeziehungen“ zeigte. Dies könnte damit zu erklären sein, dass eine altersabhängige Zunahme von Verhaltensproblemen nicht bei allen Kindern mit PWS, sondern nur bei Kindern mit einer größeren paternalen Deletion vorkommt (vgl. Dykens u. Roof, 2008). Angaben zum genetischen Subtyp der Kinder, deren Eltern sich an unserer Studie beteiligten, lagen uns leider nicht vor, so dass dazu keine Aussage gemacht werden kann.

Obgleich die Elternangaben zu Temperaments- und Verhaltensmerkmalen der jüngeren Kinder (< 7 Jahren) dafür sprechen, dass Kinder mit PWS im frühen Kindesalter zumindest nicht mehr Verhaltensprobleme zeigen als andere Kinder mit Behinderungen, zeichnen sich die später so gravierenden Probleme häufiger Wutanfälle und impulsiver Reaktionen auf Veränderungen bei einem Teil der Kinder bereits im frühen Kindesalter ab. Dies entspricht den Ergebnissen von Wigren und Hansen (2003), die bei 33 % der von ihnen untersuchten 5- bis 8-jährigen Kinder bereits ausgeprägtes Beharren auf gleichförmigen Abläufen berichteten, und Dimitropoulos, Blackford, Walden und Thompson (2006), die bei 2- bis 7-jährigen Kindern mit PWS signifikant mehr ritualisierte Verhaltensweisen ermittelten als bei Vergleichsgruppen aus Kindern mit unbeeinträchtigter Entwicklung und bei Kindern mit anderen Formen kognitiver Beeinträchtigung.

Bei der Interpretation der Ergebnisse unserer Studie müssen verschiedene methodische Einschränkungen beachtet werden. Es handelt sich um eine selbstselektive

Stichprobe von Eltern, die sich einer Eltern-Selbsthilfegruppe angeschlossen haben. Es lassen sich keine Aussagen darüber machen, ob sich Eltern in einer Selbsthilfegruppe in bestimmten Merkmalen (z. B. eigene Belastung, besonders problematisches Verhalten der Kinder) systematisch von Eltern unterscheiden, die sich nicht zur Kontaktaufnahme mit einer solchen Gruppe entschließen. Dass es sich um eine relativ kleine Stichprobe handelt, muss bei Studien zu seltenen Behinderungsformen in Kauf genommen werden. Ein weiteres Problem stellt die Verwendung von zwei verschiedenen Erhebungsinstrumenten für die unterschiedlichen Teilgruppen dar. Dies erschwert zusammenfassende Aussagen zur Altersabhängigkeit von Verhaltensauffälligkeiten. Die Entscheidung für einen eigenen Fragebogen mit Bezug auf jüngere Kinder erschien jedoch notwendig, um auch Verhaltensformen im frühen Kindesalter adäquat erfragen zu können, die bei einem Verfahren, das sich an Eltern von Kindern zwischen 6 und 18 Jahren richtet, nicht erfasst werden.

Trotz dieser methodischen Einschränkungen lassen sich unsere Ergebnisse zusammenfassen als Hinweis darauf, dass ritualisiertes Verhalten und impulsives Reagieren auf Veränderungen in Form von Wutanfällen offenbar neben der Neigung zu exzessivem Essen das zweite Problem darstellen, das die sozialen Beziehungen von Kindern mit PWS inner- und außerhalb der Familie außerordentlich stark belastet. Eine vergleichende Untersuchung von Moss, Oliver, Arron, Burbridge und Bern (2009) an 741 Kindern und Erwachsenen mit unterschiedlichen genetischen Syndromen (darunter 189 mit Prader-Willi-Syndrom) belegt, dass es sich dabei um eine spezifische Verhaltensform handelt, die sich von repetitiven Verhaltensmustern unterscheidet, die sich bei anderen genetischen Syndrom finden lässt.

Angeichts des offenbar frühen Beginns der PWS-spezifischen Form ritualisierten Verhaltens und der gravierenden Alltagsbelastung, die damit einhergeht (und sich auch in den illustrativen Beispielen der hier befragten Eltern widerspiegelt), wäre es sehr wünschenswert, die Entstehungsbedingungen und funktionalen Zusammenhänge von zwanghaftem Festhalten an Routinen und der Neigung zu selbstverletzendem Verhalten besser verstehen zu können. Damit wären Möglichkeiten der Prävention und effektiven Intervention gegeben.

Einige neuere Arbeiten haben sich mit eben dieser Frage beschäftigt. Woodcock, Oliver und Humphreys (2009a) analysierten die Zusammenhänge des Auftretens von repetitivem Fragen, Widerstand gegen Veränderungen und Wutanfällen bei 46 Kindern mit PWS und 33 Jungen mit Fragilem-X-Syndrom. Sie fanden unterschiedliche Muster. In 89 % der Fälle waren Wutanfälle direkte Reaktionen auf Veränderungen in Abläufen, was bei Jungen mit Fragilem-X-Syndrom nur in 41 % der Fall war. Bei ihnen kam es in den gleichen Situationen weitaus häufiger zu ausgeprägt ängstlichen Reaktionen. Woodcock, Oliver und Humphreys (2009b) vermuten, dass es sich um ein syndromspezifisches Defizit in exekutiven Funktionen handelt, die die Umstellungsfähigkeit der Kinder eng begrenzt. Die gleichen Autoren (Woodcock, Oliver, Humphreys, 2011) versuchten dies zu belegen, indem sie die Reaktionen von Kindern mit PWS bei computer-basierten kognitiven Aufgaben und in alltäglichen Spielsituationen analy-

sierten, bei denen die Anforderungen an die kognitive Umstellungsfähigkeit systematisch variiert werden und die Verhaltens- und physiologischen Reaktionen gemessen werden konnten. Die Ergebnisse sprechen dafür, dass unerwartete Anforderungen an die Fähigkeit, die Aufmerksamkeit auf neue Sachverhalte zu lenken („attention switching“) bei Kindern mit PWS zu einem Zustand hoher Erregung führen und repetitives Nachfragen sowie Wutanfälle ausgelöst werden.

Didden, Korzilius und Curfs (2007) führten bei 119 Kindern und Erwachsenen mit PWS funktionale Verhaltensanalysen mittels eines spezifischen Fragebogens („Questions about Behavioral Function Scale“, QBFS) durch, um die Zusammenhänge des selbstverletzenden Kratzens an Hautfalten („skin-picking“) zu erkunden. Die Ausprägung dieses Verhaltensmuster korrelierte bei 86 % der Kinder und Jugendlichen in hohem Maße mit anderen zwanghaft wirkenden, ritualisierten Verhaltensweisen. Die funktionale Verhaltensanalyse zeigte, dass diese Verhaltensweisen bei einer kleineren Gruppe (ca. 30 %) die Funktion hatten, soziale Aufmerksamkeit zu erzielen. Bei der weit überwiegenden Mehrzahl (70 %) fanden sich aber keine solchen sozialen Zusammenhänge, sondern das ritualisierte Verhalten erschien als motiviert durch die damit verbundene sensorische Erfahrung oder die Reduzierung von Übererregung.

5 Schlussfolgerungen für die Praxis

In der Förderung von Kindern mit PWS ergeben sich aus den Befunden Hinweise auf Möglichkeiten zur Prävention und Intervention. Wichtig ist, den organisch determinierten Charakter der beschriebenen Verhaltensweisen anzuerkennen und nicht ungeprüft die Hypothese zu verfolgen, dass das Kind damit soziale Aufmerksamkeit zu erringen versucht. Wenn die Hypothese zutrifft, dass es sich um Reaktionen auf eine Überforderung der kognitiven Umstellungsfähigkeit handelt, die Wutanfälle oder selbstverletzendes Verhalten zur Reduzierung der Übererregung auslöst, dann gilt es, im Rahmen einer sorgfältigen Verhaltensanalyse die spezifischen Situationsbedingungen zu analysieren, die jeweils zur Überforderung des Kindes führen. Daraus ergeben sich u. U. Möglichkeiten der Prävention, indem notwendige Abweichungen von vertrauten Abläufen so vorbereitet werden, dass die Anforderungen an die kindliche Umstellungsfähigkeit möglichst gering bleiben.

Zweitens erscheint es sinnvoll zu versuchen, Kinder mit Prader-Willi-Syndrom systematisch an kleine Veränderungen gegenüber gewohnten Mustern im Tagesablauf zu desensibilisieren. Eine dosierte Konfrontation mit kleinen Veränderungen im Kontext Halt gebender Beziehungen zu Bezugspersonen in Verbindung mit individuell angepassten Entspannungstechniken kann dazu beitragen, impulsive Reaktionen allmählich abzuschwächen.

Drittens erscheint es sinnvoll, mit Kindern mit Prader-Willi-Syndrom an alternativen Strategien zu arbeiten, mit denen sie ihre Übererregung in kritischen Momenten zu kontrollieren lernen können. Dazu gehören Strategien zum Selbstmanagement von

Angst und Wutreaktionen, wie sie in Behandlungskonzepten der kognitiven Verhaltensmodifikation eingeübt werden. Ob sie auch bei Kindern mit eingeschränkten kognitiven Fähigkeiten erfolgreich aufgebaut werden können, ist allerdings bisher kaum empirisch belegt. Grundsätzlich sprechen positive Erfahrungen zum Einsatz solcher Selbstmanagement-Strategien bei Erwachsenen mit leichter geistiger Behinderung aber dafür, dies zumindest auch bei Jugendlichen mit PWS in das Spektrum möglicher Behandlungsmaßnahmen einzubeziehen.

Auf jeden Fall handelt es sich bei Kindern und Jugendlichen mit Prader-Willi-Syndrom um eine Gruppe, die an Eltern und Pädagogen besondere Anforderungen stellt. Es ist daher sinnvoll, Eltern und Pädagogen frühzeitig und kontinuierlich eine fachliche psychologisch-kinderpsychiatrische Unterstützung anzubieten, um Möglichkeiten zur Prävention und Modifikation von zwanghaften Verhaltensformen zu nutzen. Ein Kontakt zur Eltern-Selbsthilfegruppe kann ebenfalls zur Stabilisierung der Eltern beitragen, indem sie dort unterschiedliche Wege zum Umgang mit problematischen Verhaltensweisen kennenlernen, in ihren eigenen Bewältigungsanstrengungen unterstützt werden und Empfehlungen zur Kontaktaufnahme zu spezialisierten Behandlungseinrichtungen erhalten können.

Literatur

- Didden, R., Korzilius, H., Curfs, L. (2007). Skin-picking in individuals with Prader-Willi syndrome: Prevalence, functional assessment, and its comorbidity with compulsive and self-injurious behaviours. *Journal of Applied Research in Intellectual Disabilities*, 20, 409-419.
- Dimitropoulos, A., Blackford, J., Walden, T., Thompson, T. (2006). Compulsive behavior in Prader-Willi syndrome: Examining severity in early childhood. *Research in Developmental Disabilities*, 27, 190-202.
- Dykens, E. (1995). Measuring behavioural phenotypes: Provocations from the "New Genetics". *American Journal on Mental Retardation*, 99, 522-532.
- Dykens, E., Kasari, C. (1997). Maladaptive behaviour in children with Prader-Willi syndrome, Down syndrome, and non-specific mental retardation. *American Journal on Mental Retardation*, 102, 228-237.
- Dykens, E., Roof, E. (2008). Behavior in Prader-Willi syndrome: Relationship to genetic subtypes and age. *Journal of Child Psychology and Psychiatry*, 49, 1001-1008.
- Einfeld, S., Smith, A., Durvasula, S., Florio, T., Tonge, B. (1999). Behavior and emotional disturbance in Prader-Willi syndrome. *American Journal of Medical Genetics*, 82, 123-127.
- Einfeld, S., Tonge, B., Steinhausen, H. C. (2007). Verhaltensfragebogen bei Entwicklungsstörungen. Göttingen: Hogrefe.
- Moss, J., Oliver, C., Arron, K., Burbridge, C., Berg, K. (2009). The prevalence and phenomenology of repetitive behaviour in genetic syndromes. *Journal of Autism and Developmental Disorders*, 39, 572-588.
- Neisworth, J., Bagnato, S., Salvia, J., Hunt, F. (1999). Temperament and Atypical Behavior Scale (TABS). Baltimore: Brookes.

- Sarimski, K. (2002). Schulische und soziale Situation von Kindern mit Prader-Willi-Syndrom. *Heilpädagogische Forschung*, 28, 11-23.
- Sarimski, K. (2003). *Entwicklungspsychologie genetischer Syndrome*. Göttingen: Hogrefe.
- Steinhausen, H. C., Eiholzer, U., Hauffa, B., Malin, Z. (2004). Behavioural and emotional disturbances in people with Prader-Willi syndrome. *Journal of Intellectual Disability Research*, 48, 47-52.
- Wigren, M., Hansen, S. (2003). Prader-Willi syndrome: Clinical picture, psychosocial support and current management. *Child: Care, Health and Development*, 29, 449-456.
- Woodcock, K., Oliver, C., Humphreys, G. (2009a). A specific pathway can be identified between genetic characteristics and behaviour profiles in Prader-Willi syndrome via cognitive, environmental and physiological mechanisms. *Journal of Intellectual Disability Research*, 53, 493-500.
- Woodcock, K., Oliver, C., Humphreys, G. (2009b). Associations between repetitive questioning, resistance to change, temper outbursts and anxiety in Prader-Willi and Fragile-X syndromes. *Journal of Intellectual Disability Research*, 53, 265-278.
- Woodcock, K., Oliver, C., Humphreys, G. (2011). The relationship between specific cognitive impairment and behaviour in Prader-Willi syndrome. *Journal of Intellectual Disability Research*, 55, 152-171.

Korrespondenzanschrift: Prof. Dr. K. Sarimski, Dipl.-Psych., Professor für sonderpädagogische Frühförderung und allgemeine Elementarpädagogik, Pädagogische Hochschule Heidelberg, Keplerstr. 87, 69120 Heidelberg; E-Mail: sarimski@ph-heidelberg.de

Klaus Sarimski, Sarah Ebner und Claudia Wördemann, Pädagogische Hochschule Heidelberg