

# Smith-Magenis-Syndrom

Information und Rat für  
Angehörige und Fachkräfte



Dr. Lucy Wilde, Dr. Orlee Udwin,  
Dr. Carolyn Webber, Professor Chris Oliver

(aus dem Englischen übersetzt durch Mag. Dr. Alexander Ströher)



## Smith-Magenis Syndrome Foundation UK

London  
 WC1N 3XX  
 Great Britain  
[www.smith-magenis.co.uk](http://www.smith-magenis.co.uk)  
[info@smith-magenis.co.uk](mailto:info@smith-magenis.co.uk)



## Smith-Magenis-Syndrom Österreich

Mag. Dr. Alexander Ströher  
 Kajetan-Sweth-Straße 10  
 6020 Innsbruck  
 Österreich  
[www.smith-magenis.at](http://www.smith-magenis.at)  
[info@smith-magenis.at](mailto:info@smith-magenis.at)

Danksagung: Wir danken der *Smith-Magenis Syndrome Foundation UK*, welche diese Broschüre ursprünglich erstellt hat. Wir sind auch den britischen Familien dankbar, die uns großzügig Fotos von Kindern und Erwachsenen mit SMS zur Verfügung gestellt haben. Weiters danken wir auch den vielen Familien, welche an den Forschungsarbeiten teilgenommen haben auf denen die hier präsentierten Informationen beruhen. Abschließend möchten wir uns bei den Mitgliedern der britischen *Smith-Magenis Syndrome Scientific And Clinical Advisory Group* für die inhaltliche Überprüfung des Originals dieser Broschüre bedanken.

Die Übersetzung aus dem Englischen wurde durch Mag. Dr. Alexander Ströher, *Smith-Magenis-Syndrom Österreich*, vorgenommen. Dabei wurde darauf geachtet, die Inhalte der Originalversion möglichst unverändert zu übernehmen. Dennoch muss darauf hingewiesen werden, dass sowohl seitens der *Smith-Magenis Syndrome Foundation UK* als auch von *Smith-Magenis-Syndrom Österreich* jedwede Haftung in Bezug auf fehlerhafte Übersetzung oder länderspezifische Besonderheiten ausgeschlossen werden.

Soweit im Folgenden Berufs-, Gruppen- und/oder Personenbezeichnungen Verwendung finden, so ist auch stets die jeweils abweichende weibliche oder männliche Form gemeint. Der Übersetzer sieht daher bewusst von einer geschlechtsneutralen Ausdrucksweise ab.

Sollten Sie Änderungen, Ergänzungen oder gar Fehler feststellen - wir freuen uns über jede Rückmeldung unter [info@smith-magenis.at](mailto:info@smith-magenis.at).

# Willkommen



Diese Broschüre ist für Familien und Begleiter von Kindern und Erwachsenen mit Smith-Magenis-Syndrom (SMS) gedacht. Gleiches gilt für Fachpersonal bei der täglichen Arbeit mit diesen Personen. Unser Ziel ist es, alle durch die bekannten Merkmale dieser Krankheit zu führen und ihnen zu erklären, wie dadurch die Entwicklung und das tägliche Leben von Betroffenen dieses Syndroms beeinflusst werden kann.

Wir schlagen auch immer wieder Möglichkeiten zur

Bewältigung bestimmter Situationen oder Verhaltensweisen, welche im Umgang mit SMS-Betroffenen auftreten können, vor. Diese finden Sie in den Bereichen, welche mit „Nützliches“ gekennzeichnet sind.

Die Informationen sind nach bestimmten Themen, die für die Pflege von oder die Arbeit mit SMS-Betroffenen relevant sind, gruppiert. Diese sind im nachstehenden Inhaltsverzeichnis aufgeführt.



Alle gemachten Angaben betreffen mehr oder weniger Menschen mit SMS, dennoch ist zu beachten, dass jeder Mensch ein Individuum ist. Jede Person mit SMS wird seine oder ihre eigenen Erfahrungen, Vorlieben und Abneigungen, sowie Stärken und Schwächen haben. Jede Familie mit einem/einer SMS-Betroffenen wird ebenso eigene Erfahrungen machen, wel-

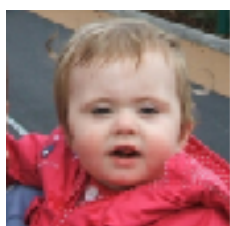
che zum Teil auch von den hier beschriebenen Auswirkungen abweichen werden. Auch wird nicht jedes Thema, welches in dieser Broschüre umrissen wird, für jede Person mit SMS zutreffen. Zusätzlich ist es wichtig, neben den Syndrom spezifischen Eigenheiten auch die jeweilige Person und deren Lebensumstände bzw. Entwicklung mit ein zu beziehen.

# Inhaltsverzeichnis

<b>NEU DIAGNOSTIZIERT .....</b>	<b>6</b>
<b>ÜBERBLICK ÜBER DAS SYNDROM.....</b>	<b>8</b>
VERERBUNG .....	8
HÄUFIGE MERKMALE.....	9
<b>FÄHIGKEITEN.....</b>	<b>10</b>
KOGNITIVE FÄHIGKEITEN .....	10
KOMMUNIKATION .....	11
GESCHICKLICHKEIT .....	12
<b>SCHULZEIT .....</b>	<b>14</b>
<b>SOZIALE BEZIEHUNGEN UND AUTISMUS SPEKTRUM STÖRUNGEN.....</b>	<b>17</b>
SOZIALE BEZIEHUNGEN .....	17
AUFMERKSAMKEITSBEDÜRFNIS .....	18
AUTISMUS SPEKTRUM STÖRUNGEN .....	19
<b>SINNESPROBLEME .....</b>	<b>21</b>
<b>HERAUSFORDERNDE VERHALTENSWEISEN.....</b>	<b>23</b>
„OUTBURST“/WUTAUSBRÜCHE .....	23
AGGRESSIVES VERHALTEN.....	23
SELBSTVERLETZENDES VERHALTEN.....	24
<b>IMPULSIVITÄT, HYPERAKTIVITÄT UND KONZENTRATION.....</b>	<b>29</b>
IMPULSIVITÄT .....	29
HYPERAKTIVITÄT .....	29
KONZENTRATION .....	30
<b>SICH-WIEDERHOLENDES VERHALTEN UND EINGESCHRÄNKTE INTERESSEN.....</b>	<b>32</b>
<b>SCHLAF.....</b>	<b>34</b>
ENTWICKLUNG DES SCHLAFS WÄHREND DES LEBENS .....	34
TAGESSCHLÄFRIGKEIT .....	35
AUSWIRKUNGEN AUF DIE FAMILIE .....	35
MÖGLICHE URSACHEN FÜR SCHLAFSTÖRUNGEN .....	35
UMWELTEINFLÜSSE AUF DEN SCHLAF (NÄCHTLICHE ROUTINEN) .....	36
MEDIKAMENTE .....	36
<b>NAHRUNGS-AUFNAHME, ESSEN.....</b>	<b>40</b>

<b>TOILETTENGÄNGE</b> .....	<b>42</b>
<b>AN- UND AUSZIEHEN</b> .....	<b>44</b>
<b>GESUNDHEIT</b> .....	<b>46</b>
OHRINFEKTIONEN.....	49
<b>AUFWACHSEN MIT SMS</b> .....	<b>51</b>
FÄHIGKEITEN .....	51
MENTALE KAPAZITÄTEN.....	51
GESUNDHEIT UND KÖRPERLICHE ERSCHEINUNG.....	52
VERHALTEN .....	53
SCHLAF .....	53
PUBERTÄT .....	53
UNABHÄNGIGKEIT.....	54
<b>FAMILIE</b> .....	<b>57</b>
GESCHWISTER.....	57
BETREUUNGSPERSONEN .....	58
<b>QUELLEN ZUR UNTERSTÜTZUNG UND NÜTZLICHE KONTAKTE</b> .....	<b>61</b>
LINKS ZU WEITEREN ANLAUFSTELLEN.....	62
LITERATURQUELLEN .....	63

## Neu diagnostiziert



Wenn Sie dieses Handbuch lesen, sind Sie als Eltern eines Kindes oder Erwachsenen mit der für Sie neuen Diagnose SMS mit vielen unterschiedlichen Emotionen konfrontiert, deren Bewältigung zum Teil recht schwierig sein kann.

Es wurde Ihnen gesagt, dass ihr Kind anders ist und wahrscheinlich Herausforderungen auf Sie zukommen werden, welche andere Familien nicht kennen. Manche dieser Herausforderungen erscheinen Ihnen möglicherweise schwer zu bewältigen. Einige Familien empfinden die Diagnose als Erleichterung, vor allem da sich schon vorher gestellte Fragen und Sorgen um die Entwicklung Ihres Kindes durch die Diagnose begründen lassen bzw. erklärt werden können. Aber nach Erhalt der Diagnose stellt sich in vielen Fällen auch die Frage, was dies für Ihr Kind und dessen Zukunft bedeutet. Dies ist insbesondere dann der Fall, wenn sich online verfügbare oder über medizinisches Fachpersonal erhaltene Informationen nur auf die Schwierigkeiten, die mit dem Syndrom verbunden sind, konzentrieren.

Wenn Sie dieses Handbuch lesen, sollten Sie beachten, dass jedes Kind und jeder Erwachsene einzigartig ist. Nicht jede/jeder Betroffene wird alle der hier beschriebenen Merkmale oder Verhaltensweisen zeigen. Eine Person mit SMS kann mehr mit seinem/ihrem Bruder oder Schwester gemeinsam haben als mit einer/einem anderen SMS-Betroffenen; sie können aussehen wie ihre Geschwister, lieben die glei-

chen Spiele und Filme wie sie oder sie teilen die gleichen Vorlieben beim Essen!

Allerdings bedeutet das Wissen um die häufigsten Merkmale von SMS, dass es möglich sein kann, frühzeitig Strategien zur (gänzlichen) Vermeidung oder zumindest Verringerung Syndrom bedingter Probleme zu entwickeln.



Die folgende Beschreibung eines 9-jährigen Jungen mit SMS stammt aus dem ersten britischen Leitfaden für Angehörige und Fachleute; sie umfasst viele gemeinsame Erfahrungen, die das Aufwachsen eines Kindes mit SMS mit sich bringen:



*"Mein Sohn ist das liebevollste, das am meisten geliebte, fröhliche, romantische, einfühlsame, vorhersehbare und fruchtbringende Kind, das ich kenne. Er kann aber auch verschlossen, frustriert, uneinsichtig, schrullig und unberechenbar sein. Er ist nicht einfach ein Kind.*

*Es gibt ein breites Spektrum von Merkmalen, welche mit dem Smith-Magenis-Syndrom (SMS) verbunden sind. Und wir als Familie haben viele davon kennen gelernt. Es ist sehr schwierig gewesen. Ich habe eine Menge gelernt. Über Kreativität, über Geduld, über andere Menschen und deren Einstellungen. Über die lokalen Bildungsbehörden. Und es ist besser geworden. Immer, wenn ein neues Problem*

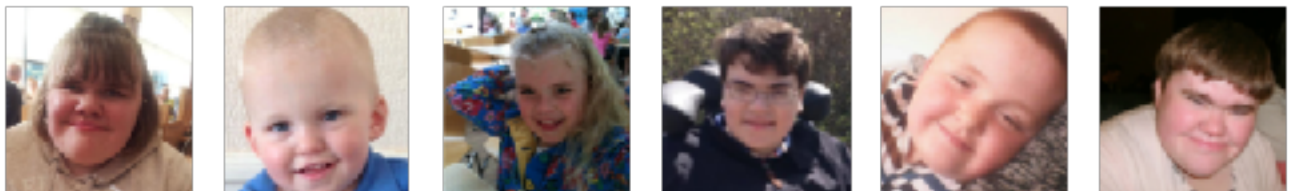
*entstand, haben wir einen Weg gefunden, um es zu überwinden. Der Kummer nahm umso mehr ab, je größer unser Sohn wurde. Wir erkannten die Bedeutung der Zusammenarbeit mit der Schule und Therapeuten. Unser Leben hat sich unermesslich geändert, aber nun glauben wir, dass wir als Familie aufgrund dieser Herausforderungen gewachsen sind.*

*Wir haben festgestellt, dass SMS zwar eine Beschreibung der Symptome unseres Sohnes darstellt, nicht aber ihn selbst beschreibt. Lernen Sie zuerst ihr Kind kennen - es wird in vielerlei Hinsicht begabt sein. Und nehmen Sie sich jeweils einen Tag nach dem anderen vor."*

# Überblick über das Syndrom

Das Smith-Magenis-Syndrom (SMS) stellt einen genetisch bedingten Zustand dar, welcher mit einer geistigen Behinderung, Entwicklungsverzögerung und einem Muster charakteristischer Verhaltensweisen einhergeht. Es wurde erstmals in den frühen 80er Jahren in den Vereinigten Staaten von Ann Smith, einer genetischen Beraterin & Ellen Magenis, einer Kinderärztin und Genetik-Expertin, beschrieben.

Aufgrund bisheriger Forschungen wird angenommen, dass SMS mindestens bei 1 von 25.000 Menschen auftritt, aber dieser Wert dürfte eher auf 1 pro 15.000 Menschen infolge einer Unterdiagnostizierung korrigiert werden können.



## Vererbung

SMS wird in der Regel durch den Verlust eines Teils des Erbmaterials (Mikrodeletion) auf einer Kopie des Chromosom 17 verursacht. Die fehlende Region enthält mehrere Gene, wobei aber der Verlust eines bestimmten Gens (RAI1) für die meisten der charakteristischen Merkmale dieses Syndroms verantwortlich gemacht wird. Bei einem kleinen Prozentsatz der Menschen mit dem SMS kann kein Verlust der Erbinformation nachgewiesen werden, sondern es findet sich eine sogenannte Mutation (eine Veränderung) am RAI1 Gen. Die meisten Fälle von SMS treten spontan oder einmalig innerhalb der Familie auf. Sehr selten kann es jedoch vorkommen, dass ein scheinbar nicht betroffener Elternteil die Deletion oder Mutation in einigen - nicht allen - Keimzellen (Eizellen oder

Spermien) aufweist. Das kann derzeit beim betreffenden Elternteil nicht getestet werden. Nicht betroffene Geschwister eines Kindes mit SMS weisen kein erhöhtes Risiko für SMS auf!

## Nützliches

*Wenn ein Paar Bedenken bezüglich des Risikos eines weiteren Kindes mit SMS hat, kann bei einer weiteren Schwangerschaft eine pränatale Diagnostik durchgeführt werden. Dies allerdings nur dann, wenn die Diagnose SMS beim ersten Kind durch Chromosomen- oder Gentestung bestätigt wurde.*



## Häufige Merkmale

Menschen mit SMS weisen in der Regel ähnliche körperliche Merkmale und Gesichtszüge auf, darunter ein breites Gesicht, einen breiten Nasenrücken und eine flache Gesichtsmitte. Die Oberlippe zeigt die charakteristische Form eines Bogens, während die Mundwinkel nach unten zeigen können. Kleine Kinder werden häufig mit einem „engelshaften“ Babygesicht beschrieben, welches mit zunehmendem Alter schwerer zu erkennen ist. Zu weiteren körperlichen Merkmalen zählen kleine breite Hände, kurze Finger, kleine Zehen und eine heisere tiefe Stimme.

Die meisten Personen mit SMS weisen eine mehr oder weniger schwere geistige (Lern-)Beeinträchtigung auf, wobei diese bei vielen Menschen relativ gering ausfällt. Die Sprachentwicklung ist deutlich verzögert, insbesondere die Fähigkeit, sich aktiv auszudrücken, also zu sprechen. Im Vergleich dazu ist die Fähigkeit Sprache zu verstehen zumeist deutlich besser entwickelt.

Menschen mit SMS werden häufig als liebevoll und fürsorglich beschrieben, mit einem guten Sinn für Humor und einer regelrechten Begierde zu gefallen. Sie sind freundlich und offen, streben nach Aufmerksamkeit von Erwachsenen und zeigen Freude am Umgang mit Er-

wachsenen. Einige Personen mit SMS zeigen charakteristische ruckartige Bewegungen des Oberkörpers oder „Selbst-Umarmungen“, wenn sie aufgeregter oder glücklich sind.

Schlafstörungen sind sehr häufig bei SMS. Dazu zählen zum Beispiel Einschlaf-Schwierigkeiten, häufige und längere Wachphasen während der Nacht, frühes aufwachen am Morgen und ständige Tagesmüdigkeit, begleitet von kurzen Schlafphasen („napping“) tagsüber.

Selbstschädigende Verhaltensweisen (z.B. Kopfstoßen, Handbeißen) kommen bei Menschen mit SMS häufiger vor, als bei Personen ohne dieses Syndrom und können in Einzelfällen auch schwere Formen zeigen. Andere potenziell schwierige Verhaltensweisen von SMS-Betroffenen können sein: Aggression und Wutausbrüche, repetitives (sich wiederholendes) Verhalten, Impulsivität/Unaufmerksamkeit/Hyperaktivität und Aufmerksamkeit suchendes Verhalten. Einige Betroffene erfüllen die diagnostischen Kriterien im Bereich der Autismus-Spektrum-Störungen (ASS).

Auf den folgenden Seiten werden die wichtigsten charakteristischen Merkmale und Verhaltensweisen näher beschrieben, während unter „Nützliches“ mögliche Lösungswege für viele der Schwierigkeiten, die im Leben mit SMS-Kindern und -Erwachsenen auftreten können, angeführt sind.

# Fähigkeiten

## Kognitive Fähigkeiten

Die Streubreite der kognitiven Fähigkeiten bei SMS ist ziemlich groß, doch weist fast jeder Syndrom-Betroffene eine Form der geistigen Behinderung auf, die meist jedoch „moderat“ ausfällt.



Es sind einzelne Fälle von SMS-Betroffenen beschrieben, deren geistiges Defizit im Bereich „unterdurchschnittlich“ bzw. „grenzwertig“ einzuordnen ist.

Mit verbesserten Tests können weniger schwer betroffene Personen beschrieben werden, so dass möglicherweise der Grad der kognitiven Fähigkeiten nach oben korrigiert werden kann. Die Fähigkeiten der SMS-Betroffenen scheinen laut Studien nicht mit dem Alter abzunehmen<sup>1</sup>.

In einer frühen Studie über Erwachsene mit SMS wurde die Lesekompetenz mit denen von 6 bis 7-jährigen verglichen<sup>2</sup>. Die Einschätzungen der Begleiter von Betroffenen zeigen, dass manche SMS-Erwachsene auch unterhalb dieser Lesekompetenz liegen, während andere diese bei weitem übertreffen.

<sup>1</sup> Edwin, Webber & Horn (2001)

<sup>2</sup> ebd.

Die kognitiven Fähigkeiten sind oft sehr unterschiedlich, mit Stärken in einem Bereich und Schwächen in anderen - wie in der nachstehenden Tabelle beschrieben ist.

Stärken	Schwächen
Langzeitgedächtnis	Kurzzeit-/Arbeitsgedächtnis
Wahrnehmungsfähigkeit	Visuelle Aufmerksamkeit
Computerkenntnisse	Schrittweises abarbeiten

## Nützliches

*Beachten Sie die Stärken und Schwächen der jeweiligen Person* - diese können für die Planung von Ausbildungsprogrammen genutzt werden, um die Stärken heraus zu arbeiten. Legen Sie den Fokus auf die Verwendung von visuellen Reizen, Gesten oder Gebärden und Piktogrammen zur Unterstützung von verbalen Anweisungen. Nutzen Sie den Zugang zu Computern/Tablets und geeigneten Programmen oder Anwendungen (Apps). Dies kann dazu genutzt werden, weitere Fähigkeiten zu erlernen, einfach ein entspanntes "chill out" sein oder als gemeinsames Interesse mit den Gleichaltrigen und der Familie dienen. Die Zeit mit dem Computer

oder Tablet kann aber auch als Belohnung für ein gewünschtes Verhalten eingesetzt werden.

*Maßgeschneiderte Konzepte für die Lesentwicklung* - Ansätze, die auf die visuelle Erkennung von Wortbildern („schau auf das Wort und sage es“) hinarbeiten, sind wahrscheinlich effektiver als Ansätze, die auf auditive Fähigkeiten setzen und den phonetischen Ansatz betonen. Es ist wichtig, der jeweiligen Person zu zeigen, dass gedruckte Worte einen Sinn ergeben; dass sie eine Geschichte erzählen und Informationen vermitteln können. Wenn sich die SMS-Betroffenen mit bestimmten Objekten oder Themen beschäftigen, kann die Verwendung von geschriebenen Materialien zu diesen Themen das Interesse und die Motivation zu lesen fördern.

## Kommunikation

Schwierigkeiten mit der Kommunikation sind häufig bei SMS, wobei die Verzögerung in der Sprachentwicklung häufiger vorkommt als motorische Entwicklungsverzögerungen. Auch sind Schwächen im Sprachausdruck („aktive Sprache“) häufiger zu finden, als beim Sprachverständnis („passive Sprache/Hörverständnis“).

Verbales Verständnis, so wurde mit Hilfe von IQ-Tests herausgefunden, ist eine Stärke von SMS-Betroffenen. Kinder und Erwachsene mit SMS dürften daher deutlich mehr vom Gesagten verstehen als sie verbal beantworten kön-

nen. Dies kann leicht zu Frustration bei den Betroffenen führen, weil es ihnen unmöglich ist, ihre Wünsche, Vorstellungen und Gefühle entsprechend zu artikulieren, was wiederum Auswirkungen auf das Verhalten nach sich zieht.

Es wird angenommen, dass die Schwierigkeiten im verbalen Ausdruck mit einer oral-motorischen Dysfunktion zusammenhängen, welche häufig bei Personen mit SMS festgestellt wird. Hörprobleme/Hörminderung und häufige Ohreninfekte tragen auch zu einer verzögerten Sprachentwicklung bei (siehe den Abschnitt "[Gesundheit](#)").



## Nützliches

*Hörtest* - Die Früherkennung von Hörbeeinträchtigungen kann negative Auswirkungen auf die Kommunikation reduzieren.

*Verwenden Sie Kommunikationshilfen* - Gebärdensprache bzw. Gebärdenunterstützte Kommunikation (GuK) kann die Entwicklung der Sprache fördern bzw. unterstützen und dabei helfen, die Frustration des „nicht verstanden werdens“ zu verringern. Die Familienmitglieder sollten dazu ermutigt werden, eine Form der einfachen (Gebärdenunterstützten) Kommunikation zu verwenden, wie z.B. Makaton.

**Bilder** - Der Ansatz, der z.B. durch PECS (Picture Exchange Communication System) oder mittels Metacom-Symbolen verfolgt wird, nutzt Bilder oder Symbole um etwas zu verdeutlichen. Dies kann insbesondere für jene Betroffene hilfreich sein, bei denen zusätzlich Symptome einer Autismus-Spektrum-Störung (ASS, englisch ASD - Autism Spectrum Disorder) festgestellt wurden.

**Technologie** - Es gibt verschiedene Apps für Mobiltelefone und Tablet-PC's, die darauf abzielen, Kommunikation zu erleichtern und zu fördern. Sie können es den Nutzern ermöglichen, mit unterschiedlichen Methoden, wie Bildern, Fotos, Symbole und Audio zu kommunizieren - jeweils an die Person speziell angepasst.

**Verwenden Sie einen Kommunikations-Pass** - Dies ist eine eigens für eine Person maßgeschneiderte Broschüre/Mappe mit Informationen über die Person, einschließlich den Erläuterungen dazu, wie man am besten mit ihr/ihm kommuniziert, ihre Vorlieben und Möglichkeiten, welche bei der Kommunikation helfen können.

**Suchen Sie professionelle Unterstützung** - Wenn Sie spezielle Fragen über oder Probleme mit der Kommunikation haben, dann ist es wichtig, Unterstützung durch entsprechend geschulte Logopäden, Sprachheiltrainer oder Kommunikationstrainer in Anspruch zu nehmen. Idealerweise sollte auch eine Vernetzung mit der Schule oder Werkstätte der/des SMS-Betroffenen erfolgen.

## Geschicklichkeit

Unter Geschicklichkeit werden die Fähigkeiten zusammengefasst, die für die Bewältigung des Alltags erforderlich sind, beginnend mit dem An- und Ausziehen, dem Toilettengang bis hin zur Ermöglichung eines möglichst unabhängigen Lebens oder dem Umgang mit Geld. Bei Menschen mit SMS scheinen diese Fähigkeiten weniger gut entwickelt zu sein, als aufgrund des Alters oder der kognitiven Fähigkeiten zu erwarten wäre.



Ältere Personen werden als durchaus abhängig von den Bezugspersonen beschrieben, so sind sie nicht in der Lage komplexere Aufgaben, wie das An- und Ausziehen, kochen oder allein zu reisen, selbständig durchzuführen. Dies hat großen Einfluss auf Ihre Möglichkeiten, ein unabhängiges Leben zu führen oder einer geregelten Arbeit nachzugehen<sup>3</sup>. Das scheint sich insofern zu ändern, als dass viele Personen, welche kürzlich diagnostiziert wurden, weniger schwere Symptome zeigen und besser gefördert werden können, wodurch sie eher befähigt werden, ein unabhängigeres Leben zu führen.

Manche Bereiche der Persönlichkeit sind stärker ausgeprägt als andere, so wurde z.B. die Sozialisation, also die Fähigkeit, mit anderen

<sup>3</sup> Udwin, Webber & Horn (2001)

auszukommen, als relative Stärke erwähnt. Einen interessanten Aspekt stellt auch der in der Literatur beschriebene Umstand dar, dass die Fähigkeit der Sozialisation und Alltagsbewältigung mit den geistigen Fähigkeiten ansteigt, während die Fähigkeiten zur Bewältigung des Alltags weniger stark mit den kognitiven Fähigkeiten korrelieren. Dies unterstützt die Vermutung, dass ein Missverhältnis zwischen kognitiven Fähigkeiten und der Bewältigung des täglichen Lebens vorhanden ist. Es wird vermutet, dass diese Differenz zwischen kognitiven Fähigkeiten und der Geschicklichkeit im täglichen Leben mit einigen der schwierigen Verhaltensweisen im Zusammenhang mit SMS steht. Dies zeigt sich in Verhaltensweisen, wie Impulsivität, Wutausbrüchen und dem Bedürfnis nach Aufmerksamkeit.

### Nützliches

*Verwenden Sie optische Anzeigen, optische Zeitpläne oder Pläne für tägliche Aufgaben* - diese helfen, den Ablauf der Tagesaktivitäten beizubehalten und verbale Anweisungen zu verstärken. Sie dienen auch als Gedächtnisstütze und als zusätzliche Information, welche bei einer Hörbeeinträchtigung verloren gehen könnte.

*Unabhängigkeit fördern* - Fördern Sie die Person mit SMS darin, Dinge selbst zu erledigen, soweit dies möglich ist, lassen Sie sie an den Tätigkeiten im Haushalt teilhaben, wie Kochen oder aufräumen und beziehen Sie sie in die Planung der jeweiligen Tagesabläufe so weit als möglich mit ein.

*Plan für die zukünftige Entwicklung* - Erkundigen Sie sich über Kurse oder Praktika für ältere Jugendliche und Erwachsene, die eine Entwicklung hin zu einem unabhängigen und selbstbestimmten Leben ermöglichen können.

*Suchen Sie professionelle Unterstützung* - In Bereichen, in denen die Person eingeschränkt ist, sich selbst zu versorgen, können soziale Dienste und Einrichtungen Unterstützung bei der persönlichen Betreuung (wie Waschen und Füttern) bieten. Diese können auch den Zugang zu Hilfsmitteln oder mögliche Adaptierungen zur Vermeidung von Barrieren im Wohnbereich zur Verfügung stellen um die Chance auf ein möglichst selbstständiges Leben zu erhöhen; dies wurde von Ergotherapeuten als förderlich erachtet.



## Schulzeit

Kinder mit SMS haben ein ungewöhnliches Muster an Fähigkeiten (siehe „kognitive Fähigkeiten“), welche, zusammen mit den verbundenen Verhaltensproblemen (siehe „herausfordernde Verhaltensweisen“), zu Problemen bei der Wahl der „richtigen“ Schule führen können. Es gibt aber keinen Schultyp, der optimal für die Bedürfnisse eines Kindes mit SMS geeignet ist.

Die für Bildung zuständigen Behörden verfügen über eine große Bandbreite in der Art der Zuweisung von Hilfestellungen für Kinder mit besonderen pädagogischen Bedürfnissen. Die Suche nach der am besten für Ihr Kind geeigneten Schule ist abhängig von den Fähigkeiten des jeweiligen Kindes, von dessen Stärken und Schwächen und nicht zuletzt von den lokal verfügbaren Angeboten an Schulen.

In letzter Zeit wird vermehrt der Schwerpunkt auf die so genannte Inklusion gelegt, vor allem für Kinder im Unterstufenalter. Im Speziellen bedeutet dies, dass Kinder in Regelschulen (mit oder ohne zusätzliche Unterstützung) oder in eigenen Bereichen, welche direkt mit der Regelschule verbunden sind, untergebracht werden. Sie als Eltern empfinden dies als ideale Lösung für Ihr Kind oder aber als das genaue Gegenteil; es ist dabei aber wichtig, sich die Fähigkeiten ihres Kindes und dessen Anforderungen an die Schule genau zu überlegen, um zu einer Entscheidung zu kommen (geistige,

soziale Fähigkeiten und verhaltensbezogene Aspekte).

Viele Kinder mit SMS benötigen ein langsameres Lerntempo und individuelle Zuwendung. Dies kann derzeit in Sonderschulen oder entsprechenden (inkluisiven) Einrichtungen angeboten werden. Auf alle Fälle wird ein strukturiertes Umfeld mit planbaren/vorhersagbaren Routinen empfohlen.





Aus einer Studie über Schulkinder mit SMS<sup>4</sup>:

- 35% besuchten Schulen für Kinder mit schwerer geistiger Behinderung (Schulen für Kinder mit erhöhtem sonderpädagogischem Förderbedarf, „Sonderschulen“).
- 21% besuchten Schulen für Kinder mit mittelschweren geistigen Behinderung („Allgemeine Sonderschule“).
- 21% besuchten Internate für Kinder mit einer geistigen Behinderung.
- 10% besuchten Schulen für Kinder mit verschiedenen geistigen Behinderungen und Lernniveaus.
- 7% besuchten eine Regelschule.
- 3% besuchten eine besondere Klasse im Rahmen der Regelschule.
- 3% besuchten eine Schule für Gehörlose.

Diese Studie wurde schon vor einiger Zeit durchgeführt (die Daten wurden 2001 veröffentlicht), daher ist es durchaus möglich, dass sich die Daten geändert haben, aufgrund von Gesetzesänderungen oder infolge der steigenden Zahl an zwar diagnostizierten, aber weniger stark betroffenen Personen. Dennoch bleibt die Tatsache bestehen, dass die meisten Menschen mit SMS wahrscheinlich spezielle Schulen benötigen oder zumindest Schulen, die erhebliche zusätzliche Unterstützung anbieten.

### Nützliches

*Frühe Förderung* - „Portage“ ist ein britischer Dienstleister zur Förderung der Bildung von Kindern mit besonderen Bedürfnissen zu

Hause, vor allem im Vorschulalter. Leider ist kein derartiger Dienst im deutschsprachigen Raum bekannt. Zur frühen Förderung außerhalb von zu Hause, ist es wichtig, dass der Kindergarten oder die Vorschule in der Lage ist, die Art der zusätzlichen Unterstützung, die ein Kind mit SMS benötigt, zur Verfügung zu stellen. Dies kann in Form zusätzlicher Betreuungspersonen während der Kindergarten-/Schulzeit oder als Zugang zu weiteren hilfreichen Angeboten ausgestaltet sein.

*Schulen mit Informationen über SMS versorgen* - Das Verteilen dieser Broschüre, zusammen mit anderen nützlichen Informationen an Lehrer der Schule oder andere Fachleute, welche mit Kindern mit SMS arbeiten, können wertvolle Informationen über Schwierigkeiten, die im Umgang mit SMS-Betroffenen auftreten, liefern und Anleitungen zur Vermeidung von Eskalationen oder Hilfe bei Verhaltensproblemen bieten. Zudem kann es für Lehrerinnen und Lehrer oder andere Betreuungspersonen hilfreich sein, die möglichen Ursachen für einige der gezeigten Verhaltensweisen (siehe „herausfordernde Verhaltensweisen“) zu verstehen.

*Schulen mit Informationen über ihr Kind versorgen* - Es ist wichtig, dass die Lehrerinnen und Lehrer die Stärken und möglichen Schwächen des Kindes kennen. Dies muss bei der Erstellung der Jahresförderpläne für Kinder mit SMS berücksichtigt werden.

*Nutzen Sie Lehransätze, welche die Stärken des Kindes fördern* - räumliche Hinweise, Gesten, Gebärden und Bildsymbole können dazu verwendet werden, die mündlich dargebrachten Lehrinhalte zu unterstützen.

<sup>4</sup> Udwin, Webber & Horn (2001)

*Anpassung der Klassenräume und der schulischen Umgebung* - die Schulen sollten sich überlegen, wie das Umfeld Schule zur bestmöglichen Unterstützung des Kindes angepasst werden kann. Beispiele dafür sind:

- Versuchen Sie, die Umgebung und die Lautstärke der Stimmen ruhig und leise zu halten.
- Beschränken Sie die Hintergrundgeräusche auf ein Minimum, um Ablenkungen zu vermeiden und mögliche Angstgefühle zu reduzieren.
- Planen Sie, wo das Kind sitzen wird und wer dessen Nachbar sein kann.
- Bieten Sie einen sicheren Bereich zum Rückzug an, wenn das Verhalten schwieriger wird (siehe „herausfordernde Verhaltensweisen“).
- Bieten Sie nach Möglichkeit ein ruhiges Plätzchen zum Schlafen (siehe „Schlaf“).
- Bereiten Sie etwaige Veränderungen vor, um zusätzlichen Stress zu vermeiden (siehe „sich-wiederholendes Verhalten und eingeschränkte Interessen“, Abschnitt „Präferenz für Routine“).
- Gewährleisten Sie auch ausreichende Unterstützung ausserhalb des Unterrichts. Dies beinhaltet z.B. Unterstützung beim Gang zur Toilette, während der Mittagspause und anderer Pausen. Spielplätze können laut und einschüchternd sein; eine Möglichkeit für Schulen könnte es sein, dem SMS-Kind einen „Buddy“ zur

Seite zu stellen, der es beobachtet und notfalls helfend eingreift.

*Überwachen Sie die Fortschritte und suchen Sie zusätzliche Unterstützung und Meinungen* - Die Fortschritte zur Erreichung der gesteckten Ziele sollten vom Schulpersonal, aber auch von den Betreuungspersonen, beobachtet werden um zu ermitteln, in wie weit die gesetzten Maßnahmen zur Unterstützung ausreichend sind und wo weitere Unterstützung notwendig ist. Dies erfordert eine effiziente Kommunikation zwischen Betreuungspersonen, Eltern und den Betreuungseinrichtungen/Schulen. Die Förderpläne sollten dynamisch sein und die Unterstützung sollte flexibel gestaltet werden können, damit sofort auf notwendige Veränderungen reagiert werden kann. Zusätzliche Hilfestellung kann durch eine Vielzahl von Dienstleistungen, wie Schulpsychologie, Ergotherapie, Logopädie oder sozialen Dienstleistungen angefordert werden. Ebenso kann die Kinder- und Jugendpsychiatrie in Anspruch genommen werden.

*Für die Zukunft planen* - Der Blick auf die Zukunft ist auf jeder Stufe der Entwicklung wichtig. Dies bezieht sowohl den jeweiligen Entwicklungsstand des Kindes im Sinne von Fähigkeiten und Fertigkeiten und dessen Interessen, als auch die weiteren Aspekte wie geographische Lage oder finanzielle Möglichkeiten mit ein. Daraus ergibt sich, welche Art von Schule oder Werkstätte/Arbeitsplatz am besten für die Kinder bzw. Erwachsenen geeignet sein kann.

# Soziale Beziehungen und Autismus Spektrum Störungen

## Soziale Beziehungen

Menschen mit SMS werden oft als sehr freundlich und aufgeschlossen beschrieben, die meisten empfinden soziale Aufmerksamkeit als besondere Belohnung. Viele entwickeln starke soziale Beziehungen zu Hause, in der Schule/ Werkstätte und in der Gesellschaft. Dies hat Vorteile für das Wohlbefinden und die Zufriedenheit der Personen mit SMS und es kann daher auch bei der Planung der Förderung (Fähigkeiten, Verhaltensweisen) genutzt werden. So kann z.B. die soziale Aufmerksamkeit auch als Belohnung eingesetzt werden.

Menschen mit SMS, wie oft bei Menschen mit geistigen Einschränkungen beobachtet, fehlt häufig das Verständnis der unserer Gesellschaft zugrundeliegenden „ungeschriebenen“ Regeln für soziale Interaktionen (z.B. der soziale/persönliche Abstand) und sie erkennen kaum die gesellschaftli-



chen Zwänge, die für andere offensichtlich sind. Als Folge davon nähern sie sich Fremden in einer „überfreundlichen“ und oft distanzlosen Weise. Verständlicherweise stellt dies ein großes Problem für die Betreuungspersonen dar, die befürchten, dass ihr Kind zu vertrauensselig ist und möglicherweise ausgenutzt werden könnte, wenn es nicht die ganze Zeit überwacht wird.

Menschen mit SMS treten häufig dadurch in Kommunikation mit anderen, dass sie deren Gespräche einfach unterbrechen oder dieselbe Frage dauernd wiederholen, bis sie beachtet werden. Sie haben auch die Veranlagung über dauernd gleichbleibende Themen zu sprechen (siehe [„sich-wiederholendes Verhalten und eingeschränkte Interessen“](#)).

Infolge der geistigen Behinderung und durch die meist sehr lebenswerte Persönlichkeit, kommt es häufig vor, dass Erwachsene, Freunde und Bekannte unbeabsichtigt SMS-Betroffene wie ein Baby behandeln oder sie verhätscheln. Es ist daher wichtig, diesen Erwachsenen zu erklären, wie sie sich der SMS-Person gegenüber angemessen und doch so tolerant und geduldig wie notwendig verhalten sollen, vor allem in Bezug auf die möglichen Schwierigkeiten. Es ist dabei sehr hilfreich, einfach und klar zu erklären, wozu eine Person mit SMS fähig ist und womit sie zu kämpfen hat.

Spezielle Probleme im sozialen Verhalten bei SMS sind vor allem in zwei Bereichen zu fin-

den: im Bedürfnis nach Aufmerksamkeit und den Merkmalen der Autismus-Spektrum-Störungen (ASS).



## Aufmerksamkeitsbedürfnis

Ein hohes Bedürfnis nach Aufmerksamkeit wird häufig bei Menschen mit SMS beschrieben. Es wird am besten als starker Drang nach der Aufmerksamkeit bestimmter Personen charakterisiert.

Menschen mit SMS suchen sehr oft den Kontakt oder die Interaktion mit bestimmten „Lieblingspersonen“. Diese Verhaltensweisen werden von den Betreuern und Lehrpersonen berichtet, mit dem Hinweis darauf, dass diese Verhaltensmuster sowohl zu Hause als auch in anderen Umgebungen, wie der Schule, gezeigt werden.

Das Aufmerksamkeitsbedürfnis wird hauptsächlich gegenüber den Betreuungspersonen gezeigt, es können aber auch Geschwister, Lehrer oder auch ein Busfahrer Zielobjekt dieses Verhaltens werden. Bei Kindern scheint diese Aufmerksamkeit mehr auf Erwachsene gerichtet zu sein, als auf Gleichaltrige.

Wahrscheinlich fällt dieses Aufmerksamkeitsbedürfnis bei SMS-Betroffenen einfach mehr auf, als andere häufig gezeigte Verhaltenswei-

sen; es werden z.B. öfters Wutausbrüche, Aggressionen oder selbstverletzendes Verhalten (welche eigentlich häufiger bei SMS festgestellt wurden) beschrieben, wenn die erwünschte Aufmerksamkeit nicht erreicht werden kann. Dadurch wird das Verhalten der Menschen auffälliger und oftmals schwieriger zu managen. Für Betreuungspersonen, welche im Mittelpunkt der hartnäckigen Forderung nach Aufmerksamkeit stehen, kann es dadurch sogar besonders stressig werden.

## Nützliches

*Fördern sie vielfältige soziale Beziehungen* - Die Förderung der Beziehung mit einer Reihe von verschiedenen Personen kann die intensive Konzentration der Aufmerksamkeit auf immer nur ein oder zwei bestimmte Personen reduzieren und eventuell neue Möglichkeiten schaffen, die sozialen Fähigkeiten zu verbessern und auszuleben. Soziale Dienstleister können dabei helfen, an Aktivitäten wie Jugendclubs oder anderen Freizeitaktivitäten teilzunehmen.

*Fördern Sie spielerisch die sozialen Fähigkeiten* - Betreuer und Lehrer können soziale Kompetenzen vermitteln und fördern. Einige empfehlen eine Art „schriftliche Ausarbeitung“, wobei der Person gelehrt wird, die entsprechenden sozialen Phrasen zu verwenden. „Gesellschaftsgeschichten“ (Geschichten über gesellschaftliche Situationen, in der Regel mit Bildern versehen) sind ein weiteres nützliches Werkzeug dazu.

*Erklären sie den Tagesablauf, was während des Tages passiert* - Kommunikationsmittel, wie z.B. visuelle Tageszeitpläne, können nützlich sein, damit die Person weiß, wie und mit wem sie den Tag verbringt; sie können auch bei den Planungen des Tagesablaufs



helfen und reduzieren so möglicherweise negative Auswirkungen wegen falscher Erwartungen oder aufgrund notwendiger Veränderungen (z.B. wenn der bevorzugte Betreuer einer Einrichtung krankheitshalber ausfällt). Mit Hilfe solcher Tagesablaufpläne können auch ständig wiederkehrende Fragen (was gemacht wird und wer etwas macht) reduziert werden, indem die Aufmerksamkeit auf den Zeitplan gerichtet werden kann.

*Nutzen Sie die Möglichkeit zur Atempause* - in der Regel ermöglichen soziale Dienstleister der Person mit SMS eine Auszeit mit anderen Personen, einer anderen Familie oder in einer lokal verfügbaren Wohngruppe zu verbringen, möglicherweise sogar in regelmäßigen Abständen. Die Betreuungspersonen bzw. die Familie kann so eine wohlverdiente Pause bekommen und es dabei gleichzeitig dem SMS-Betroffenen ermöglichen, neue Leute kennen zu lernen, neue Erfahrungen zu machen oder neue Routinen zu lernen und zu akzeptieren.

## Autismus Spektrum Störungen

Autismus oder Autismus-Spektrum-Störungen (ASS) betreffen die soziale Interaktion und Kommunikation und stehen in Verbindung mit einschränkenden und sich wiederholenden Mustern des Denkens, der Interessen und Verhaltensweisen, sowie mit Problemen bei phantasievollen Spielen und oftmals mehreren sensorischen Empfindlichkeiten. Merkmale der ASS sind häufiger bei SMS-Betroffenen als bei anderen

Menschen mit einer geistigen Behinderung festzustellen, obwohl sie nicht häufiger vorkommen, als in einer Reihe von anderen genetischen Syndromen.

Schätzungen über das Vorkommen von ASS bei SMS variieren, aber die geschätzte Häufigkeit liegt bei über 50%. Der hohe Prozentsatz ist vermutlich darauf zurückzuführen, wie die Ausprägung der ASS erhoben wurde. Üblicherweise werden die Ergebnisse von Fragebögen erfasst, welche von den Betreuungspersonen ausgefüllt wurden. Weniger bekannt sind Ergebnisse aus formellen, klinischen Untersuchungen.

Es wird vermutet, dass einige Personen mit SMS eine ASS-Diagnose vor allem aufgrund der Sprachstörungen und der sich wiederholenden Verhaltensweisen erhalten haben als infolge der sozialen Beeinträchtigungen. Daher können die Verhaltensmuster von den typischen ASS abweichen, wofür es keine identifizierbare Ursache gibt (was auf die überwiegende Mehrheit der Fälle der ASS zutrifft). Soziale Fähigkeiten wurden als relative Stärke bei SMS beschrieben (im Vergleich zu den Fertigkeiten des täglichen Lebens), wohingegen bei Personen mit ASS, bei denen keine erkennbare Ursache zu finden ist, die sozialen Fähigkeiten eher als relative Schwäche beschrieben werden.

Obwohl unklar ist, wie häufig ASS bei SMS tatsächlich vorkommt, gibt es gute Belege dafür, dass eine Reihe von ASS-Symptomen bei SMS besonders verbreitet sind. Dies beinhaltet das sich-wiederholende Verhalten und andere sensorische Probleme (beide werden in eigenen Abschnitten dieser Broschüre näher besprochen). Auch für Personen mit SMS, die keine ASS-Diagnose erhalten, kann es eine Reihe

von Herausforderungen während des Heranwachsens in Bezug auf soziale Kompetenzen und soziale Beziehungen geben; Schwierigkeiten mit der Sprachentwicklung und Kommunikation, zwanghafte Neigungen und Schwierigkeiten mit phantasievollen Spielen. Bei all diesen Fragen muss geklärt werden, ob eine formale Diagnose der ASS gegeben ist oder nicht.

Es sind mehrere Fälle von Personen mit SMS bekannt, welche eine formale Diagnose einer ASS aufweisen, daher scheint es klar zu sein, dass die Diagnose SMS allein keinen Ausschluss von ASS Kriterien darstellt. Wenn ein Betroffener Symptome der ASS zeigt, kann das Erhalten einer zusätzlichen Diagnose der ASS dabei helfen, Strategien zu entwickeln um das Umfeld dahingehend zu beeinflussen, das Leben für den Betroffenen zu erleichtern oder Zugang zu Therapien und Leistungen zu erhalten. Die Diagnose SMS beschreibt nur die zugrundeliegende Ursache der Entwicklungs- und Verhaltensschwierigkeiten der jeweiligen Person, wohingegen ASS eine Möglichkeit zur Beschreibung der Verhaltensweisen bietet, welche augenscheinlich zusammen auftreten.

### Nützliches

*Nutzen Sie die Ressourcen für ASS und verwenden Sie das, was bei Ihnen funktioniert* - es stehen mittlerweile viele Strategien zur Verfügung, welche mögliche Ansatzpunkte für den Umgang mit einer Reihe von Fragen im Zusammenhang mit dem ASS liefern; zum Beispiel für sich-wiederholendes Verhalten, für die Kommunikation und sozialen Kontakte. Die Webseite der britischen National Autistic Society (siehe „[Quellen zur Unterstützung und nützliche Kontakte](#)“) ist ein guter Ausgangspunkt (für Österreich z.B. die Webseite des Dachverbandes Österreichi-

sche Autistenhilfe bzw. der Bundesverband Autismus Deutschland e.V.)

*Verwenden Sie graphische Zeitpläne* - Diese sind häufig bei ASS in Verwendung und können für Menschen mit einer geistigen Beeinträchtigung im Allgemeinen sehr nützlich sein. Sie dienen als visuelle Erinnerung an die Aktivitäten des Tages oder als Anhalt für den Ablauf gewisser Aktivitäten. Sie können auch Gewissheit darüber geben, was als Nächstes passiert, wodurch sich wiederholende Fragen zu diesem Thema reduzieren können.

*Kommunikationsförderung ist sehr wichtig* - Es gibt eine Reihe von evidenzbasierten Methoden zur Kommunikationsförderung, einschließlich des Picture Exchange Communication Systems (PECS) oder Makaton (eine vereinfachte Form der Gebärdensprache zur Gebärdensunterstützten Kommunikation). Lesen Sie im Abschnitt „[Kommunikation](#)“ nähere Details dazu.

*Suchen Sie professionelle Unterstützung* - Wenn Sie der Meinung sind, dass eine Person mit SMS auch Zeichen einer ASS zeigt, dann sollte durch die Diagnose SMS nicht die formale Abklärung der ASS ausgeschlossen werden. Wenden Sie sich an ihren Kinderarzt oder einen entsprechenden Facharzt bzw. eine Fachabteilung, um dies abklären zu lassen. Durch die Zusatzdiagnose ASS kann der Zugang zu wertvollen zusätzlichen Therapien oder Unterstützungsangeboten ermöglicht und somit auch das Verständnis für die individuellen, sozialen und Sprachentwicklungsprobleme verbessert werden. Spielerische und andere Herausforderungen können durch eine geeignete pädagogische Unterstützung positiv beeinflusst werden.



# Sinnesprobleme

Menschen mit SMS können ungewöhnliche Reaktionen auf sensorische Reize zeigen<sup>5</sup>. Sensorische Reize können aus vielen verschiedenen Umgebungsbereichen stammen und schließen z.B. Geräusche, Gerüche, Töne/Melodien, Lichtreize und Bilder, Geschmack und Gefühle mit ein. Der sensorische Input ist auch am Gleichgewichtssinn und der Koordination beteiligt.

Die Schwierigkeiten in der Verarbeitung von sensorischen Reizen können als Probleme der "Sensorischen Integration" beschrieben werden. Diese Schwierigkeiten treten möglicherweise häufiger bei Menschen mit SMS und Autismus-Spektrum-Störungen (ASS) auf, da bei diesen die sensorische Empfindlichkeit erhöht ist. Diese Probleme können aber auch jene treffen, welche keine ASS zeigen. Die ungewöhnlichen Reaktionen auf sensorische Reize können in der Vermeidung oder aber auch gerade in der Suche nach sensorischer Stimulation bestehen. Verhaltensweisen, die zusätzliche sensorische Stimulationen ermöglichen werden als „selbst-stimulierendes Verhalten“ beschrieben.

Einige der sich wiederholenden Verhaltensweisen, die bei SMS üblich sind (wie z.B. Schaukeln/sich wiegen, Dinge drehen, nervöses herumspielen und kauen, Zähne knirschen), können zusätzlichen sensorischen Input für die be-

treffende Person erzeugen („sich spüren“). Wenn jemand zusätzliche sensorische Reize sucht, so gibt es eine breite Palette von Sinnesspielzeug oder anderen Objekten, welche möglicherweise die für den persönlichen Genuss notwendige Stimulation ermöglichen. Die Art und Weise der Suche nach sensorischen Reizen kann manchmal unangebracht sein oder gar den Betroffenen gefährden (wie z.B. das in den Mund stecken ungeeigneter Objekte), daher muss versucht werden, dies zu reduzieren.

Hyperakusis (extreme Empfindlichkeit auf Lärm/Geräusche) tritt bei Menschen mit SMS häufig auf, daher kann schwieriges Verhalten beim Wahrnehmen bestimmter Geräusche oder die Vermeidung lauter Umgebung ein Problem darstellen. Die veränderte sensorische Empfindlichkeit kann auch Auswirkungen auf die Nahrungsaufnahme haben und wird möglicherweise von oralen sensomotorischen Reizen noch verstärkt.



<sup>5</sup> Hildenbrand & Smith (2012)

## Nützliches

*Sensorische Stimulation* - Es gibt eine Vielzahl von sensorischem Spielzeug und Objekten, die einen Input über die verschiedenen Sinne ermöglichen. So sind zum Beispiel für diejenigen, die sensorische Stimulation über den Mund suchen, verschiedene bissfeste Gegenstände aus Gummi, wie Armbänder oder Halsbänder, verfügbar. Viele Einrichtungen haben spezielle „sensorische“ Räume für verschiedene angenehme Reize (z.B. „Snoezele Räume“). Es stellt meist einen Prozess nach „Versuch und Irrtum“ dar um herauszufinden, worauf ihr Kind gerade am besten reagiert. Die britische Kinderhilfsorganisation „Cerebra“ betreibt eine Spielothek, wo Familien verschiedene Spielsachen ausleihen können, um zu ergründen, worauf ihr Kind am meisten anspricht. Auch sind Ergotherapeuten in Kinderzentren sehr gute Ansprechpartner, um sich geeignete Spielsachen empfehlen zu lassen.

*Passen Sie die Umgebung an* - versuchen Sie herauszufinden, auf welche besonderen Reize Ihr Kind ablehnend reagiert und umgehen Sie nach Möglichkeit Situationen, in denen diese Reize vorkommen (z.B. durch das Tragen eines Gehörschutzes in lauten Umgebungen). Zur Vermeidung von schwierigen Situationen kann eine Änderung von Routineabläufen und Umgebungen hilfreich sein. Bei unvermeidbaren Reizen kann ein systematisches Vorgehen zur Desensibilisierung (durch den schrittweisen, systematischen Kontakt mit den spezifischen störenden Stimuli) helfen (siehe „Suchen Sie professionelle Unterstützung“).

*Zugriff auf Informationsquellen* - Es gibt sehr viele Informationen über den Umgang mit

sensorischen Problemen im Zusammenhang mit ASS, welche auch dann von Nutzen sein können, wenn die betroffene Person keine ASS-Diagnose aufweist.

*Suchen Sie professionelle Unterstützung* - Eine Ergotherapie (ET) kann für Menschen mit SMS und sensorischen Problemen hilfreich sein. Ergotherapeuten können eine Evaluierung der Umgebung und des SMS-Betroffenen in deren alltäglichen Umgebung durchführen, etwa in Bezug auf ihre Fähigkeiten, ihr Umfeld und die Aktivitäten, die sie dabei ausüben (z.B. lebenspraktische Aktivitäten wie Ankleiden und Essen). Eine Ergotherapeutin, die in sensorischer Integration ausgebildet ist, wird in der Lage sein, fachliche Beratung in diesen Belangen anzubieten. Ein Ansatz, der zum Management der sensorischen Fragen vorgeschlagen wird, ist die so genannte „sensorische Diät“. Dies ist ein Ansatz, der das Ziel verfolgt, das Maß der persönlichen Stimulation über den Tag konstant zu halten, indem ein geplanter Ablauf von Aktivitäten eingehalten wird, welcher speziell auf die betreffende Person zugeschnitten ist. Ein ET kann auch in der Lage sein, zu fördern und zu beraten; vor allem in Bezug auf eventuell vorhandene Risiken oder den Einsatz technischer Hilfsmittel. Mit der Hilfe eines klinischen Psychologen erhalten Sie auch z.B. Unterstützung für eine systematische Desensibilisierung (siehe oben).

Wenn Sie als Eltern der Ansicht sind, dass aufgrund der oralen Empfindlichkeit und/oder der oralen sensomotorischen Schwierigkeiten Probleme bei/mit der Nahrungsaufnahme und dem Essen entstehen, so nehmen Sie Kontakt zu einem Arzt (Hausarzt, Kinderarzt) auf, um Leistungen der Logopädie beziehen zu können.

# Herausfordernde Verhaltensweisen

Menschen mit SMS werden, im Gegensatz zu Menschen mit anderen geistigen Behinderungen, als schwierig oder herausfordernd wahrgenommen. Diese schwierigen und herausfordernden Verhaltensweisen beinhalten auch Wutausbrüche, Aggressionen und selbstverletzendes Verhalten.

„Herausforderndes Verhalten“ oder „schwieriges Verhalten“ sind häufig verwendete Begriffe für Verhaltensmuster, die möglicherweise implizieren, dass die Person, die das Verhalten setzt, *bewusst will*, dass das Verhalten herausfordernd ist. Es ist überaus wichtig zu betonen, dass die Person, die dieses Verhalten setzt, selbst nicht schwierig ist, sondern dass erst das gesetzte Verhalten schwierig und herausfordernd ist oder gar Schaden verursacht. Es muss auch beachtet werden, dass gerade diese Verhaltensweisen oft eine Form der Kommunikation darstellen, um z.B. Angst oder Unbehagen auszudrücken, da der betreffenden Person meist keine anderen Möglichkeiten zur Kommunikation zur Verfügung stehen.

Obwohl diese Verhaltensmuster bei Menschen mit SMS häufiger vorkommen als vermutet heißt das nicht, dass sie nicht unvermeidbar wären. Nicht alle Menschen mit SMS werden diese Verhaltensweisen zeigen, und selbst wenn sie diese entwickeln, gibt es Strategien die erfolgreich zu Reduktion der genannten Verhaltensmuster eingesetzt werden können.

## „Outburst“/Wutausbrüche

Für einige SMS-Betroffene stellen Wutausbrüche ein Problem dar. Diese können schwer einzugrenzen sein und über einen längeren Zeitraum andauern.

Sie werden als plötzliche Ausbrüche von negativen Emotionen charakterisiert und beziehen eine Reihe von Verhaltensweisen wie schreien, weinen, Selbstverletzung, Aggressionen oder zerstörerisches Verhalten mit ein. Es ist wichtig, daran zu denken, dass diese Ausbrüche wahrscheinlich nicht der Kontrolle der jeweiligen Person unterliegen. Das wird dadurch untermauert, dass die meisten Personen nach einem solchen Ausbruch Reue über das gezeigte Verhalten empfinden. Der Mangel an Kontrolle wird auch durch die Betreuungspersonen beschrieben, welche einen echten „Outburst“ von den „normalen“ Wutausbrüchen unterscheiden. Diese „Outburst“ werden als nicht „zielorientiert“ beschrieben, sondern treten als Reaktion auf überschäumende Freude genauso auf wie als Zeichen der Frustration.

## Aggressives Verhalten

Aggressives Verhalten wird oft in Zusammenhang mit SMS beschrieben, obwohl die angegebenen Häufigkeiten erheblich variieren (vermutlich auch aufgrund der großen Bandbreite an möglichen „aggressiven“ Verhaltens-

weisen, wie z.B. verbaler Aggression oder physischer Aggression).

Wenn man über aggressives Verhalten spricht, ist es wichtig, zu beachten, dass es der Person, welche das Verhalten zeigt, nicht darauf ankommt, Schaden zu verursachen, sondern dass dieser eine mögliche Folge sein kann.

Allgemeinen Schätzungen zufolge zeigen rund 70-90% der Menschen mit SMS aggressives Verhalten. Diese Schätzungen liegen höher als bei anderen Gruppen von Menschen mit geistigen Behinderungen. Das deutet darauf hin, dass aggressives Verhalten ein spezifisches Problem in Verbindung mit SMS darstellt, Betreuungspersonen und Fachleute sollten daher auf der Hut sein.

Die Muster des aggressiven Verhaltens bei Menschen mit SMS scheinen denen anderer Menschen mit einer intellektuellen Beeinträchtigung zu ähneln. Diese beinhalten schlagen, treten, greifen, boxen und zerstören von Gegenständen. Weitere Verhaltensweisen umfassen beißen (ist in einigen Fällen mit dem „Gegenstände in den Mund stecken“ verbunden) und laut Erzählungen, „enges Umarmen“ oder das Stupsen in die Augen anderer. Beißen und schlagen scheint bei SMS häufiger aufzutreten als bei anderen Menschen mit einer intellektuellen Behinderung.

Während aggressives Verhalten deutlich öfter bei Personen mit SMS festgestellt wurde, so erscheint es nicht *schwerer zu sein*, als es von anderen Personen mit einer geistigen Behinderung gezeigt wird. Schwerere Formen aggressiven Verhaltens können möglicherweise von Menschen gezeigt werden, welche eher als hyperaktiv beschrieben werden oder bei Personen, bei denen Anzeichen einer Autismus-Spektrum-Störungen (ASS) vorliegen; vor allem

aber bei jenen Personen, die eher impulsiv sind und Schwierigkeiten haben, ein „negatives“ Verhalten, wenn es einmal begonnen hat, wieder zu beenden.

## Selbstverletzendes Verhalten

Selbstverletzendes Verhalten ist ein mehr oder weniger mit Absicht begonnenes Verhalten, welches der jeweiligen Person selbst Schaden zufügen kann (z.B. das Schlagen mit dem Kopf, das Beißen in die Hand, sich kratzen). Bis zu rund 90% der Personen mit SMS zeigen diese Verhaltensweisen, welche als selbstverletzend beschrieben werden können; diese wurden bereits ab einem Alter von 18 Monaten beobachtet.

Es wird übereinstimmend berichtet, dass selbstverletzendes Verhalten bei SMS deutlich öfter vorkommt als bei Menschen mit einer anderen geistigen Beeinträchtigung. Das erhöhte Vorkommen dieser Autoaggressionen bedeutet, dass es besonders wichtig ist, sich dessen bewusst zu sein, dass derartige Verhaltensweisen auftreten und zu wissen, wie diese beeinflusst werden können, um sie zu bewältigen.

Die Art und Schwere dieser Verhaltensweisen kann sowohl zwischen Menschen mit SMS als auch über die verschiedenen Lebensphasen variieren. Zu den Varianten des selbstverletzenden Verhaltens gehören auch diejenigen, die häufig von Menschen mit einer geistigen Beeinträchtigung gezeigt werden, wie z.B. sich selbst schlagen, aber auch seltenere Formen, wie z.B. das „picken/zupfen/beißen“ an den



Finger- und Zehennägeln (Onychotillomanie) und Einführen von Objekten in Körperöffnungen (Polyembolokoilamie). Sich selbst zu schlagen und das Beißen (meist in die Hände) gehören zu den am häufigsten gezeigten selbstverletzenden Verhalten bei SMS.



### Nützliches - Allgemeine Vorschläge

Allgemeine Vorschläge für den Umgang mit herausfordernden Verhaltensweisen werden im Folgenden angeführt. Die Angemessenheit und die Wirksamkeit dieser Vorschläge hängt auch davon ab, was die Person mit dem gesetzten Verhalten bezwecken will. Obwohl es oft schwierig festzustellen ist, was gerade der Auslöser für das gesetzte Verhaltensmuster ist, lohnt es sich, die Person vorsichtig während der Ausbrüche zu beobachten. Dadurch kann man versuchen, bestimmte Situationen oder Auslöser für das gezeigte Verhalten festzustellen. Hier kann es nützlich sein, alles zu notieren, was kurz vor dem gesetzten Verhalten passiert ist und wie sich das Verhaltensmuster darstellt.

Beim Umgang mit schwierigem Verhalten sollten Sie versuchen, die Situation aus der Sicht der Person, die das Verhalten setzt, zu sehen. Loben und belohnen Sie positives Verhalten und beachten Sie das fordernde

Verhalten so wenig wie möglich. Das Verhalten zu ignorieren kann ebenfalls eine wirkungsvolle Methode sein, es sei denn, die Person zerstört etwas oder es besteht die Gefahr, sich selbst oder andere zu verletzen.

*Verwalten von „Outbursts“/Wutausbrüchen* - Falls selbstverletzendes, aggressives oder anderes schwieriges Verhalten während eines derartigen Ausbruchs gezeigt wird, können durch ein frühes Eingreifen mit einer Vielzahl von Techniken die damit verbundenen Auswirkungen reduziert werden (siehe später: „Techniken für den Umgang mit Wutausbrüchen“).

*Förderung der Kommunikation* - Setzen Sie Hilfsmittel zur Förderung und Erleichterung der Kommunikation ein und, falls erforderlich, fragen Sie einen Logopäden um Rat und suchen Sie die Zusammenarbeit mit Schulen oder Werk- bzw. Wohnstätten (siehe den Abschnitt „Kommunikation“). Dadurch ermöglichen Sie Ihrem Kind seine Gefühle selbst zu kommunizieren und seine Wünsche und Vorstellungen verständlich auszudrücken. Als Folge kann möglicherweise das selbstverletzende oder aggressive Verhalten verringert werden, da durch eine erfolgreiche Kommunikation mit der Umgebung (Betreuer, Lehrer, Eltern, ...) die Frustration ebenfalls reduziert werden kann.

*Trainieren Sie das Warten* - Wenn beim Warten schwieriges Verhalten gezeigt wird, kann es hilfreich sein, die Wartefähigkeit des Betroffenen zu trainieren. Visual Timer und langsam gesteigerte Wartezeiten mit Belohnungen helfen dabei, diese Fähigkeiten aufzubauen. Es kann auch eine spezielle Gebärde, ein Zeichen oder eine Bildkarte für „warten“ verwendet werden; diese sollte häufig verwendet werden, um das Überbrücken

der Wartezeit zu trainieren. Bei Erfolg sollte auch entsprechend belohnt werden.

*Fördern Sie den Schlaf* - Siehe auch im Abschnitt „Schlaf“ für weitere Informationen. Aber gerade speziell bei SMS-Betroffenen: ermöglichen Sie ihnen - falls erforderlich - ein kurzes Nickerchen tagsüber, sowohl zu Hause als auch in der Schule oder in der Werkstätte/der Betreuungseinrichtung. Ein kurzes Nickerchen kann der Überforderung einer stark übermüdeten Person entgegenwirken und somit leicht einen Wutausbruch, selbstverletzendes oder aggressives Verhalten verhindern.

*Lernen Sie, „Schmerz“ zu erkennen* - Es gibt gute Belege dafür, dass Schmerz das Risiko für selbstverletzendes und aggressives Verhalten steigern kann. Das Vermeiden von schmerzhaften Zuständen für Personen mit SMS, welche meist nicht in der Lage sind, zu beschreiben, dass sie Schmerzen haben, ist daher wichtig. Es wurden Hilfsmittel entwickelt, die es den Betreuungspersonen ermöglichen, Schmerzen durch reines Beobachten zu erkennen und zu bewerten (siehe auch unter „Gesundheit“ und „Quellen zur Unterstützung und nützliche Kontakte“). Dies kann vor allem bei der Beurteilung ob Schmerz eine mögliche Ursache von herausforderndem Verhaltensweisen darstellt sinnvoll sein.

*Suchen Sie professionelle Unterstützung* - Wenn die gezeigten Verhaltensweisen nicht allein mit den Möglichkeiten der Betreuungspersonen in den Griff zu bekommen sind, könnte es notwendig sein, sich von einem Psychologen helfen zu lassen. Dieser kann das Verhalten bewerten (einschließlich der Ermittlung der Funktion des Verhaltens) und gegebenenfalls weitere Vorschläge zur Ver-

meidung oder Reduktion einbringen. Ein von Psychologen genutzter Ansatz zur Reduktion von herausfordernden Verhaltensweisen ist die Technik der „differentiellen Verstärkung“. Die differentielle Verstärkung von anderem [als dem problematischen] Verhalten (DRO) ist eine Maßnahme, bei der eine Belohnung (Verstärker) immer dann verwendet wird, wenn eine andere als die problematische Handlung gezeigt wird (z.B. jede Tätigkeit mit der Hand statt des Nasenbohrens). Die differentielle Verstärkung von unvereinbarem Verhalten (DRI) ist ein weiterer Ansatz, in dem ein Reiz zur Verstärkung eingesetzt wird, der mit dem problematischen Verhalten unvereinbar ist (z.B. das Verstärken durch Klatschen, statt in der Nase zu bohren). Dies sind zwei Ansätze, die einige Erfolge bei der Verringerung problematischer Verhaltensweisen bei Menschen mit einer geistigen Behinderung gezeigt haben. Es gibt darüber hinaus aber eine Reihe von Ansätzen, welche zusätzlich zum Verhaltensmanagement eingesetzt werden können; die Wahl des ‚richtigen‘ Ansatzes ist jedoch von einer Reihe von Faktoren, einschließlich der Ergebnisse der ersten Bewertungen, abhängig.

Wenn sich die Stimmungen oder die Verhaltensstörungen sehr schwer auf das Wohlbefinden auswirken und bereits getroffene psychologische, pädagogische und soziale Maßnahmen keinen Erfolg zeigen, kann der Einsatz von Medikamenten, nach ärztlicher Verordnung und ständiger Überwachung dabei helfen, die Situation zu entspannen, vor allem in Kombination mit anderen nicht-pharmakologischen Interventionen. Medikamente sollten niemals als Ersatz für andere, nicht verfügbare, Interventionen verwendet werden. Medikamente stellen einen sehr speziellen Bereich der klinischen Praxis dar



und es ist überaus wichtig, dass ihr Einsatz durch einen speziell ausgebildeten und erfahrenen Arzt begleitet wird.

### Nützliches bei Wutausbrüchen

*Techniken für den Umgang mit Wutausbrüchen* - Die Stärke der Wutausbrüche („Outbursts“) kann durch verschiedene Techniken/Methoden abgeschwächt werden. Dazu gehören Ablenkung (Verlagerung der Aufmerksamkeit des Betroffenen auf etwas Anderes) oder Deeskalation (beruhigend verbal und nonverbal auf das Verhalten reagieren, um den Zorn zu senken). Mit Humor (z.B. einer bevorzugten lustigen Handlung oder einem Witz) kann sowohl vom Ausbruch abgelenkt als auch deeskalierend eingegriffen werden. Das Üben von Entspannungs-Techniken (Methoden, die ein Mensch selbst einsetzen kann, um sich selbst zu beruhigen, wie z.B. das Zurückziehen in eine ruhigere Umgebung) kann ebenfalls den gewünschten Effekt zeigen.

### Nützliches bei aggressivem Verhalten

Aggressives Verhalten tritt häufig während eines Wutausbruchs auf; daher können die vorgenannten Strategien („Nützliches bei Wutausbrüchen“ und „Nützliches - Allgemeine Vorschläge“) auch wirksam zur Reduktion dieser Verhaltensmuster eingesetzt werden. Im Folgenden werden einige Vorschläge gemacht, welche speziell bei aggressivem Verhalten nützlich sein können.

*Vermeiden Sie es, dass Dinge in den Mund gesteckt werden* - Wenn sie vermuten, dass das Beißen mit dem in den Mund stecken von Händen oder Gegenständen zusammenhängt bzw. dieser sensorische Input für die Person wichtig ist, dann könnten die Vor-

schläge unter „sensorische Fragen“ Ihnen eventuell dabei helfen, dieses Verhalten einzudämmen.

*Verwenden sie „Schutzkleidung“, die bei bestimmten Verhaltensweisen schützt* - Kurzfristig kann das Tragen von Kleidung, die bestimmte Bereiche des Körpers schützt, dabei helfen, die Auswirkungen des unerwünschten Verhaltens zu reduzieren. Für das Umfeld ist es wichtig, keine oder nur geringe Reaktionen auf unangemessenes Verhalten zu zeigen (= Reduktion der negativen Verstärkung), umso möglicherweise belohnende Reaktionen, welche unabsichtlich von einer zweiten Person gesetzt werden, zu vermeiden, wie z.B. das Verlassen des Zimmers, das Beenden einer gerade durchgeführten Arbeit oder der Versuch, einen Anfall zu stoppen (und damit die Aufmerksamkeit wieder dem SMS-Betroffenen zu widmen). Falls ihr Kind gerne „zwickt“ können Sie beispielsweise Kleidung mit langen Ärmeln tragen und somit die Auswirkungen zu verringern, wodurch auch der „Aufmerksamkeitswert“ für den Betroffenen reduziert wird. Scheuen Sie sich nicht, professionelle Hilfe durch Psychologen oder spezielle Dienste für Kinder oder Erwachsene mit psychischen Problemen in Anspruch zu nehmen, sollten die Aggressionen ein Ausmaß annehmen, welche eine Gefahr für die Sicherheit und Wohlbefinden nicht nur des SMS-Betroffenen darstellen.

### Nützliches bei selbstverletzendem Verhalten

Neben den bereits unter „Nützliches - Allgemeine Vorschläge“ erwähnten Strategien zum Management von herausforderndem Verhalten, welche auch bei selbstverletzen-

dem Verhalten angewandt werden können, werden wir im Anschluss einige weitere Tipps geben. Weiterführende Informationen über selbstverletzendes Verhalten kann in den Unterlagen des britischen Vereins „Cerebra“ (siehe [„Quellen zur Unterstützung & nützliche Kontakte“](#)) nachgelesen werden. Auch hier sollten Sie professionelle Hilfe durch Psychologen u.dgl. annehmen, wenn das Verhalten derartige Auswüchse annimmt, dass Gefahr für Gesundheit und Wohlbefinden besteht.

*„Kopfstossen“:* Falls das Stoßen mit dem Kopf die Gefahr von schweren Verletzungen birgt, könnte ein spezieller Helm (ähnlich denen der Kickboxer) verwendet werden, um die Verletzungsgefahr zu reduzieren. Zum Großteil kennen aber die Betroffenen genau die „Schmerzgrenze“, bis zu der sie gefahrlos gehen können.

*Nägel beißen:* Ein Lackieren der Nägel mit einer speziellen, unangenehm schmecken-

den aber ungiftigen Flüssigkeit oder viel Aufheben um schön lackierte Nägel kann gegebenenfalls vom Nägel beißen ablenken.

*Sich selbst beißen:* Sich selbst Dinge in den Mund zu stecken ist, wie bereits oben erwähnt (siehe den Abschnitt „sensorische Fragen“), sehr häufig bei SMS. In einigen Fällen (aber sicherlich nicht in allen) kann dieses kauen in beißen übergehen bzw. gesteigert werden. Das kann vor allem dann ein Problem werden, wenn für den Betroffenen das Beißen eine verstärkende/positive Reaktion, wie z.B. soziale Aufmerksamkeit oder Beendigung einer abgelehnten Aufgabe, nach sich zieht. Ein alternativer Gegenstand, welcher gefahrlos in den Mund genommen werden kann und dennoch adäquate sensorische Erfahrungen bietet, wie z.B. gummiartige Kauobjekte in Form von Armbändern, Halsketten usw., kann dieses Verhaltensmuster reduzieren helfen.

# Impulsivität, Hyperaktivität und Konzentration

Impulsivität, schlechte Konzentration, leichte Ablenkbarkeit und Unruhe werden häufig bei Menschen mit SMS beschrieben.

Diese Muster von Verhaltensweisen werden häufig mit ADHS (Aufmerksamkeits-Defizit-Hyperaktivitäts-Syndrom) in Verbindung gebracht, wo sie einen Teil der diagnostischen Kriterien darstellen.

Es gibt Berichte darüber, dass ADHS häufig bei Personen mit SMS auftritt, wodurch die Vermutung unterstützt wird, dass diese Gruppe von Verhaltensweisen ein gemeinsames Merkmal mit SMS darstellt. Jedoch ist derzeit relativ wenig darüber bekannt, wie häufig dieser Zusammenhang tatsächlich besteht. Impulsivität, mangelnde Konzentration, Unaufmerksamkeit, leichte Ablenkbarkeit, Zappelerei und Unruhe können sich überlappen, bei einigen Menschen mehr, bei anderen weniger ausgeprägt. Wenn diese Verhaltensweisen jedoch zu sehr im Vordergrund stehen, können Sie das Leben zu Hause, in der Schule oder am Arbeitsplatz/in der Werkstätte stark beeinflussen.

## Impulsivität

Impulsivität wird von den Betreuungspersonen als besonders problematisch und auch sehr häufig bei SMS beschrieben. Impulsives Verhalten kann schwer zu bewältigen sein, sowohl

zu Hause als auch in einem pädagogischen Rahmen. Zu diesen Verhaltensweisen zählen u.a. die Schwierigkeiten darauf zu warten bis man an der Reihe ist, das Unterbrechen der Gespräche oder Spiele anderer, leichte Ablenkbarkeit und das ständige Nachfragen, wenn die Wünsche nicht sofort erfüllt werden. Das Maß der Impulsivität scheint höher zu sein als aufgrund des Umfangs der geistigen Beeinträchtigung zu erwarten wäre und es ist höher als bei einer Reihe von anderen genetischen Syndromen beobachtet wird. Ein hohes Maß an Impulsivität wird sowohl bei Kindern als auch Erwachsenen mit SMS festgestellt und es hat sich gezeigt, dass die Impulsivität häufig mit weiteren Verhaltensauffälligkeiten, insbesondere Aggression, assoziiert ist. Es handelt sich damit wohl um ein spezifisches Problem bei SMS, welches bei der Planung von Zielen, vor allem im schulischen Bereich, berücksichtigt werden muss.

## Hyperaktivität

Bei SMS wird Hyperaktivität häufig in den Wesensbeschreibungen erwähnt, zudem existieren Belege dafür, dass ADHS-Diagnosen sehr oft bei Personen mit SMS gestellt werden. Allerdings wurden kaum wissenschaftliche Arbeiten über das Ausmaß und den Umfang der Hyperaktivität im Zusammenhang mit SMS veröffentlicht. Eine Beurteilung darüber, ob Hyperaktivität ein besonders häufiges oder sehr problematisches Verhalten darstellt, ist daher nur

sehr schwer möglich. Es wird aber angenommen, dass die Hyperaktivität mit zunehmendem Alter stärker zurückgeht als die oben beschriebene Impulsivität.

## Konzentration

Es ist zumeist schwierig das Ausmaß an Aufmerksamkeit und Konzentration von Menschen mit einer geistigen Beeinträchtigung zu beurteilen, aber die Beschreibungen von Menschen mit SMS durch Betreuungs- und Lehrpersonal deuten darauf hin, dass es für Menschen mit SMS schwierig ist, sich länger auf einzelne Aufgaben zu konzentrieren. Dies hat zumeist auch Einfluss auf die Lernfähigkeit, zum Beispiel in der Schule, wo die Betroffenen Probleme dabei haben können, sich auf das Lernen zu konzentrieren.

### Nützliches

Unaufmerksamkeit, Impulsivität, Hyperaktivität und mangelnde Konzentration treten häufig gemeinsam mit SMS auf und es ist meist schwierig herauszufinden, was sich davon auf das Verhalten und die Lernfähigkeit einer Person auswirkt. Die folgenden Vorschläge können die Bewältigung dieser Verhaltensmuster dahingehend unterstützen, als dass sie eine Struktur vorgeben, die die Aufmerksamkeit auf die jeweiligen Aufgaben zu lenken und gegebenenfalls die Motivation dafür erhöhen.

*Schaffen Sie die „richtige“ Umgebung* - Menschen mit SMS fühlen sich eher in kleineren, ruhigeren, wenig störenden und konzentrationsfördernden Umgebungen wohler. Häufig hilft auch eine 1:1 Betreuung/Unterstützung.

Kurze Arbeitsphasen mit häufigen Pausen haben sich auch als vorteilhaft erwiesen.

*Strukturieren Sie die Aufgaben klar* - Geben Sie klare und einfache Anweisungen mit kurzen und einfachen Schritten. Hinweise in Form von Bildern oder Wörtern zeigen an, was in welcher Abfolge gerade zu erledigen ist. Regelmäßige Aufforderungen und Erinnerungen an die gerade auszuführende Aufgabe helfen den Betroffenen dabei, fokussiert zu bleiben.

*Visuelle Hinweise* - Wahrscheinlich aufgrund der besonderen Wahrnehmung und verbunden mit den Schwächen im Kurzzeitgedächtnis erscheint die Verwendung von Bildern oder graphischen Hinweisen/Erinnerungen besser geeignet als verbale Anweisungen um tägliche Aktivitäten, Terminpläne und andere Aktivitäten zu veranschaulichen.

*Nutzen Sie Lieblingsthemen/-gegenstände und bevorzugte Aktivitäten* - Wenn die Person ein starkes Interesse an bestimmten Themen hat, können Bücher oder Spiele, die mit diesen Themen verbunden sind, zur Steigerung der Konzentration beitragen.

*Besondere Belohnungen und Timer* - Sticker auf einem Kalender oder bestimmte Lieblingsaktivitäten (z.B. Computer) können als Belohnung eingesetzt werden, wenn die vorgegebene Aktivität oder Arbeit gut erledigt wurde. Ein Time-Timer (ähnlich einer Stoppuhr) kann dafür verwendet werden, um visuell die Dauer einer Aktivität anzuzeigen oder als Anzeige dafür dienen, wie sehr sich die nachfolgende Belohnungszeit für positives Verhalten verlängert hat.

*Fordern Sie zum Selbst Einsagen auf* - Gerade für ältere Kinder und Erwachsene kann

es als Erinnerungshilfe und Stärkung der Konzentration dienen, wenn die Betroffenen angehalten werden, sich die Anweisungen selbst laut vorzusagen. Dies kann Ihnen dabei helfen, sich an die geforderte Arbeit zu halten, indem sie zuerst den Gedanken an die Arbeit laut aussprechen sich dann selbst weiter motivieren und somit die Tätigkeit fortführen.

*Suchen Sie fachlichen Rat* - wenn Unaufmerksamkeit, Impulsivität, Hyperaktivität und mangelnde Konzentration die Lebensqualität massiv beeinflussen. Es könnte dann ange-

bracht sein, sich die Hilfe von speziell ausgebildeten Psychologen zu sichern. Wie bei den anderen Verhaltensstörungen (siehe „herausfordernde Verhaltensweisen“) zuvor beschrieben, wenn die Einflüsse des ADHS sehr stark sind und die genannten Strategien zum Verhaltensmanagement versagen, können Medikamente, verordnet und überwacht durch einen ausreichend qualifizierten und erfahrenen Mediziner, zur Unterstützung der oben genannten Methoden eingesetzt werden.



# Sich-wiederholendes Verhalten und eingeschränkte Interessen

Fast jede Person mit SMS zeigt eine oder mehrere verschiedene Arten von repetitiven und stereotypen Verhaltensmustern.

Verbreitete repetitive (= sich wiederholende) Verhaltensweisen: Die häufigsten beschriebenen Verhaltensweisen sind Zähneknirschen/Zähneknirschen und das Stecken der Hände oder Gegenstände in den Mund, was auch bei anderen Menschen mit einer intellektuellen Beeinträchtigung durchaus üblich ist. Weitere häufig beschriebenen Verhaltensweisen umfassen schaukeln/wiegen, drehen, Hände klatschen oder zupfen. Einigen Personen mit SMS dienen diese Verhaltensweisen zur Selbststimulierung um sensorische Reize zu setzen (siehe den Abschnitt "[sensorische Fragen](#)").

'Einzigartige' Verhaltensweisen: Die weiteren Verhaltensweisen, die im Zusammenhang mit SMS beschrieben wurden, werden bei Menschen mit anderen geistigen Beeinträchtigungen weit weniger oft erwähnt. Diese umfassen ein ungewöhnliches Verhalten der „Selbstmarmung“, vor allem dann, wenn die Person glücklich oder aufgeregt ist. Das äußert sich dadurch, dass die Person entweder ihre Arme fest über ihre Brust und ihren Oberkörper kreuzt oder ihre Hände vor dem Oberkörper faltet und die Arme in ihre Seiten drückt. Ein zweites ungewöhnliches, sich wiederholendes Verhalten ist das dauernde Umblättern von Seiten. Dabei kommt es vor, dass die Betroffenen

sich die Finger lecken und dann schnell mehrere Seiten vor- und zurück blättern („lick and flip“).

Vorliebe für Routine: Menschen mit SMS haben Schwierigkeiten, die Übergänge von einer Aktivität zur nächsten zu bewältigen und den starken Wunsch nach Beständigkeit in ihrer täglichen Routine. Unerwartete Änderungen können manche Menschen mit SMS ängstlich oder aufgeregt machen und schlussendlich zu einem Wutausbruch führen.

Sich wiederholende Fragen und eingeschränkte Konversation: Bei Personen mit ausreichend expressiver Sprache werden sich wiederholende Fragen oder Konversationen beschrieben. Dies bezieht das übermäßige Interesse an bestimmten bevorzugten, möglicherweise unangemessenen Themen oder gerade nicht zum Gespräch passende Themen mit ein. Wenn





eine große Vorliebe für Routinen besteht, können ständig wiederholte Fragen auch mit zukünftigen Plänen und Aktivitäten zusammenhängen. Dies könnte auch mit Schwierigkeiten im Kurzzeitgedächtnis zusammenhängen. Sehr häufig ist auch das wiederholte Fragen nach bestimmten, bevorzugten Personen und der Wunsch mit ihnen zu sprechen oder sie zu treffen (siehe den Abschnitt „[Soziale Beziehungen und Autismus-Spektrum-Störungen](#)“).

### Nützliches

*Sich wiederholende Verhaltensweisen* - Wenn eine repetitive Verhaltensweise dazu dient, sich zusätzliche sensorische Reize zu verschaffen, dann sollte man versuchen, geeignete alternative Aktivitäten oder sensorische Elemente zur Verfügung zu stellen, welche einen ähnlichen sensorischen Input ermöglichen. Wenn diese den Betroffenen auch unabhängig zur Verfügung stehen, um die notwendige Stimulation zu erhalten, dann kann damit die Intention für wiederholendes Verhalten reduziert werden. Zum Beispiel kann ein geeignetes Kauobjekt bei der Reduktion des Reizes etwas in den Mund zu stecken helfen, besonders dann, wenn dies den Schlüsselreiz darstellt um den sensorischen Input zu stillen.

*Präferenz für Routine* - Wenn ein Kind sich noch nicht an etablierte Routinen gewöhnt hat, können „durchmischte Routinen“ dabei

helfen, etwas Flexibilität zu trainieren. Sollten bestimmte Abläufe bereits eingefahren sein, dann versuchen Sie, wenn möglich, die Zeitpläne so vorhersagbar wie möglich zu halten. Wenn eine Routine geändert werden muss oder wenn eine Person etwas Neues erlebt ist es wichtig, dies frühzeitig zu erklären und auch bei einer Reihe von Gelegenheiten, wenn möglich, zu üben. Es kann ebenfalls hilfreich sein, „soziale Geschichten“ als Hilfe zu verwenden. Das können Geschichten über soziale Situationen und Interaktionen sein, in der Regel unterstützt durch Bilder, um den Betroffenen auf ein kommendes Event oder eine künftige Aktivität gut vorzubereiten. Graphische Pläne, auf denen die zeitlichen Abläufe der Aktivitäten auch geändert werden können (z.B. durch Bilder mit Klettstreifen auf einer Vorlage), können dabei ebenfalls eine gute Hilfestellung sein.

*Sich wiederholende Fragen/Gespräche* - Versuchen Sie, die Antworten auf wiederkehrende Fragen zu begrenzen. Es erscheint sinnvoll, nur einmal verbal auf die Frage zu reagieren und diese dann mit einem visuellen Hinweis zu versehen auf den Sie dann verweisen können. Es ist überaus wichtig, dass Sie immer wieder gleich reagieren, wenn sie mit wiederholenden Fragen konfrontiert sind - bleiben Sie konsequent!

# Schlaf

Schlafstörungen sind sehr charakteristisch für Menschen mit SMS, mehr noch als bei anderen Menschen mit geistigen Beeinträchtigungen (wo Schlafstörungen auch häufig vorkommen).



Es gibt mittlerweile viele Forschungsarbeiten bezüglich Schlafschwierigkeiten bei SMS, und es ist klar, dass der Schlaf ein bedeutendes Problem für fast alle SMS-Betroffenen (75-100% abhängig davon, welche Skala zur Beurteilung des Schlafes

angewandt wurde) darstellt und dass diese Probleme sehr wahrscheinlich biologische Ursachen haben. In einer Studie an Kindern und Erwachsenen wurden die Schlafmuster untersucht. Dabei wurde festgestellt, dass die durchschnittliche Zeit des Erwachens bei 05:30 Uhr lag, wobei der Schlaf durchschnittlich von zwei Wachphasen mit etwa jeweils 30 Minuten unterbrochen wurde. Insgesamt betrug die Schlafenszeit knapp über 7,5 Stunden pro Nacht, wobei jüngere Personen im Schnitt länger schliefen als Ältere<sup>6</sup>. Trotz des immer steigenden Wissens gibt es weiterhin viele Aspekte des Schlafes bei SMS-Betroffenen, die wir derzeit nicht verstehen bzw. erklären können.

<sup>6</sup> Smith, Dykens & Greenberg (1998)

## Entwicklung des Schlafs während des Lebens

### Babys

Kleinkinder werden von ihren Eltern als gute Schläfer beschrieben, welche oft zum Füttern geweckt werden müssen, doch selbst in diesem jungen Alter wird ein reduziertes Schlafbedürfnis festgestellt.

### Kinder

Erhebliche Schlafprobleme erwachsen während der Kindheit, welche das Kind mit SMS und dessen Umfeld beeinflussen können. Einige berichten über Probleme beim Einschlafen, jedoch ist dies weniger problematisch als häufiges nächtliches Aufwachen und der frühe Tagesbeginn, was zu insgesamt kürzeren Schlafzyklen führt. Die häufigen Wachphasen während der Nacht können bei SMS durchaus problematisch werden, vor allem durch die nächtlichen Aktivitäten der Betroffenen, welche nicht nur andere Familienmitglieder stören, sondern auch gefährlich für das Kind werden können. Bettnässen und Schnarchen werden auch als





problematisch erwähnt. Tagesschläfrigkeit und kurze Nickerchen während des Tages („napping“) wurden ebenfalls berichtet.

### Ältere Kinder, Jugendliche und Erwachsene

Die Aktivität der Personen scheint abends erhöht zu sein und kann zu Schwierigkeiten beim Einschlafen in diesem Alter führen. Je älter die Kinder werden, desto eher erscheint es, dass der Nachtschlaf reduziert und die Nickerchen tagsüber häufiger, aber kürzer, werden. Trotz dieser scheinbaren Reduktion der Schlafqualität mit zunehmendem Alter berichten die Betreuungspersonen über weniger Schlafprobleme in höherem Alter. Dies liegt wahrscheinlich daran, dass ältere Personen weniger störende nächtliche Aktivitäten zeigen und weniger an einem besseren Schlaf. Sie können sich besser selbst beschäftigen, wenn sie des Nachts oder früh am Morgen wach werden und stören dadurch andere nicht in deren Schlaf.

### Tagesschläfrigkeit

Zusätzlich zu den Problemen mit dem Nachtschlaf ist eine erhöhte Tagesschläfrigkeit bei SMS sehr verbreitet - kurze Nickerchen

(„naps“) tagsüber werden oftmals als „Schlafattacken“, in Anspielung auf den plötzlichen und unwiderstehlichen Drang nach Schlaf, beschrieben. Oftmals schlafen die Kinder/Erwachsenen tagsüber so plötzlich ein, als wäre ein (Licht-)Schalter umgelegt worden. Diese Tagesschläfrigkeit kann für einige störende Verhaltensweisen bei SMS verantwortlich sein, unterstützt durch die dauernde Müdigkeit, welche die Reizbarkeit und damit die Anfälligkeit für unangemessenes Verhalten erhöht.

### Auswirkungen auf die Familie

Es überrascht nicht, dass die mit dem Schlaf verbundenen Schwierigkeiten zu erhöhten Belastungen in der Familie führen.

### Mögliche Ursachen für Schlafstörungen

Die Schlafstörungen aufgrund von SMS wurden in erster Linie auf einen umgekehrten Freisetzungsrhythmus des Hormons Melatonin zurückgeführt, wodurch der zirkadiane Rhythmus gestört wird (der Rhythmus, der unserem Körper sagt, wann es Zeit zum Aufwachen, also Tag, und wann Zeit zum Schlafengehen, also Nacht, ist). Daher wird tagsüber vermehrt Melatonin ausgeschüttet und in der Nacht weniger als üblich, das entgegengesetzte Muster der meisten Menschen, woraus die Tagesschläfrigkeit und nächtlichen Wachphasen resultieren. Allerdings weisen nicht alle Menschen mit SMS und Schlafstörungen diese umgekehrte Melatonin-Ausschüttung auf, was darauf hinweist, dass dies nicht die einzige Ursache für die Schlafprobleme darstellen dürfte. Es wird auch angenommen, dass die Umwelt/Umgebung und Routine/Gewohnheiten einen erheblichen Ein-

fluss auf den Schlaf für Menschen mit SMS haben.

## Umwelteinflüsse auf den Schlaf (nächtliche Routinen)

Obwohl durchaus auch ein biologischer Faktor für den schlechten Schlaf bei vielen Menschen mit SMS verantwortlich ist, ist es dennoch wichtig, eine gute Schlafhygiene zu gewährleisten. Dies beinhaltet regelmäßige Zeiten für das zu Bett gehen, vertraute Routineabläufe (z.B. ein Bad und eine Geschichte) vor dem Hinlegen und die Reduktion von zusätzlichen Stimulanzen (Aktivität, TV, Computerspiele) vor dem Schlafengehen.

Es gibt umfangreiche Informationen von höherer Qualität bei guter Schlafhygiene, daher kann dies im Detail hier nicht abgedeckt werden (vgl. [„Quellen zur Unterstützung und nützliche Kontakte“](#)). Es kann durchaus schwierig sein, eine Person mit SMS wieder und wieder in ihr Schlafzimmer bzw. Bett zu bringen, wenn diese ihre Bezugsperson sucht. Es kann oftmals eine sehr lange Zeit andauern, dass die Person mit SMS einfach nicht so schnell einschlafen kann oder will, wie es andere Mitbewohner gerne würden. Dazu kommt noch, dass Menschen mit SMS die Aufmerksamkeit von Erwachsenen häufig als Belohnung empfinden, weshalb es überaus wichtig ist, das Aufwachen nicht durch Aufmerksamkeit zu belohnen. Dies kann z.B. dadurch erfolgen, die Person in ihr Zimmer zurück zu bringen, ohne Augenkontakt zu halten oder eine Unterhaltung zu führen. Sollten all diese Maßnahmen nicht zielführend sein, dann könnte es noch funktionieren, die schlaflose Person mit geeigneten Aktivitäten (siehe „Nützliches“) abzulenken und damit zu beschäftigen.

Es wird auch der Fall sein, dass Sie als Betreuer eine gewisse Flexibilität in der Befolgung der Ratschläge für Schlafhygiene entwickeln müssen, um den speziellen Bedürfnissen des Menschen mit SMS zu genügen; zum Beispiel das Akzeptieren der Nickerchen tagsüber oder die nächtlichen Störungen zur Beschäftigung zu nutzen, damit andere schlafen können.

## Medikamente

Falls eine unregelmäßige oder umgekehrte Ausschüttung von Melatonin als primäre Ursache der Schlafstörungen erkannt wurde, kann die abendliche Gabe von Melatonin oder das Unterdrücken der Ausschüttung tagsüber (durch so genannte Betablocker) durchaus helfen.

Allerdings ist die Beweislage für die Wirksamkeit von Melatonin gemischt. Die Gabe von Melatonin wurde sicherlich als wirksam erachtet, auch in Kombination mit einem zweiten Medikament (einem Betablocker), welches die Wirkung von Melatonin tagsüber blockiert. Mit dieser Kombination, so wurde berichtet, kann das Schlafverhalten (erhöhte Gesamtschlafenszeit, späteres morgendliches Erwachen) verbessert, die Hyperaktivität verringert und kognitive Leistung deutlich verbessert werden. Dennoch ist Melatonin nicht der Universalschlüssel zur Lösung der Schlafprobleme. Es kann zum Beispiel dazu führen, dass die Person zwar früher ins Bett geht, aber dann auch entsprechend früher aufwacht, wodurch die Gesamtdauer des Schlafes gleichbleibt. Es gibt allerdings auch Forschungsarbeiten, in denen bei einigen Menschen Melatonin als wirkungslos beschrieben wurde.

Es gibt verschiedene Arten von Melatonin, welche zur Medikation genutzt werden können (einschließlich eines „zeitverzögert freigesetz-



ten Melatonins“). Auch andere Medikamente wurden mit unterschiedlichen Erfolgen eingesetzt. Es ist wichtig, dass sowohl die Verordnung als auch die Verwendung der Medikamente zur Behandlung der Schlafstörungen in enger Zusammenarbeit mit einem in diesem Bereich erfahrenen Mediziner erfolgen, der auch die entsprechenden Auswirkungen oder Therapieerfolge überwacht.

### Nützliches

*Beachten Sie die Schlafhygiene* - Wie zuvor beschrieben ist es wichtig, ein Umfeld zur Förderung des Schlafes (z.B. durch Verdunkelungsrollos zur völligen Verdunkelung im Schlafzimmer des Betroffenen) zu schaffen und vertraute Abend-Rituale, inklusive der Reduktion zusätzlicher Reize, einzuführen.

*Helpen Sie dem Betroffenen dabei, zu wissen, wann es Zeit ist aufzustehen* - Uhren, die so eingestellt werden können, dass sie anzeigen, wann es ok ist aufzustehen (z.B. durch ein Bild der Sonne am Morgen oder Mond und Sterne während der Nacht, wenn man im Bett bleiben sollte. Sogenannte „Glocken Kinderuhren“ können dabei helfen, diesen Aspekt der Zeit zu erklären. Dadurch kann die Zeit des Schlafes der Person nicht geändert werden, aber es trägt möglicherweise dazu bei, die Unterbrechungen durch nächtliche Aktivitäten und das frühe Aufstehen für die restlichen Bewohner zu vermindern.

*Erlauben Sie Nickerchen tagsüber aber beachten Sie die Zeiten* - eine müde Person mit SMS von ihrem Nickerchen tagsüber abzuhalten trägt nicht dazu bei, deren Nachtschlaf zu verbessern, kann aber dazu beitragen, diese noch müder und damit launischer zu machen. Kurze Nickerchen tagsüber verbes-

sern aber das Tagesverhalten. Dabei sind Nickerchen zur Mittagszeit (12:00 - 15:00 Uhr) besser geeignet, da spätere Schläfchen die Müdigkeit am Abend vermindern und damit das Einschlafen verzögern können.

*Untersuchungen/medizinische Fragen* - Es gibt gesundheitliche Probleme bei SMS, welche die Qualität des Schlafes beeinträchtigen können. Gastroösophagealer Reflux (der Rückfluss von Magensäure in die Speiseröhre, wodurch Unbehagen verursacht wird - „Sodbrennen“) kann den Schlaf beeinflussen, da im Liegen die Magensäure leichter zurückfließen kann (siehe den Abschnitt „Gesundheit“). Wenn Ihnen Anzeichen eines Refluxes auffallen kann der Hausarzt oder Kinderarzt weitere Untersuchungen zur Abklärung und Behandlung durchführen. Bei älteren Menschen mit SMS können schlafassoziierte Atemstörungen (z.B. lautes Schnarchen, Schlafapnoe) problematisch sein, verstärkt durch verschiedene Risikofaktoren, wie Übergewicht, Hypotonie (niederer Blutdruck) und Auffälligkeiten im Hals-, Nasen-, Ohrenbereich, welche zusätzlich den Schlaf beeinträchtigen. Ärztlicher Rat sollte eingeholt werden, wenn eine schlafende Person mit SMS schnarcht, keuchend/schnaubend atmet oder gar nach Luft schnappt.

Suchen Sie professionelle Unterstützung - Wenn die Schlafunregelmäßigkeiten zu einem Problem werden, können Sie ihren Hausarzt oder Kinderarzt um Rat fragen oder Sie ersuchen um eine Zuweisung an eine spezielle Schlafklinik oder Klinische (Kinder)Psychologie. Diese bieten meist Techniken zur verhaltensbezogenen Intervention an, um den Betreuungspersonen eine Hilfestellung zu vermitteln, wie das Verhalten der betroffenen Personen während

der nachtaktiven Zeit geändert werden kann (im Gegensatz zur meist medikamentösen Änderung der gesamten Schlafdauer). Im Allgemeinen besteht das Ziel dieser Interventionen darin, dass sich die Betroffenen selbst zu beschäftigen lernen und damit die Zahl der Rufe nach einer Betreuungsperson oder deren Störungen im Nachtschlaf reduziert werden. Die verhaltensbezogenen Maßnahmen beinhalten zumeist auch Erklärungen darüber, was durch die Verhaltenstherapie erreicht werden soll, einschließlich einem Verständnis über die Schlafprobleme, den Schlafrhythmus selbst und die Vorstellungen zu einer guten Schlafhygiene. Sie werden auch Hinweise erhalten, um das Schlafen gehen und Aufwachen zu managen, ebenso über den effektiven Einsatz von Belohnungen. Auch das Führen von so genannten Schlaftagebüchern kann dabei helfen, die genaue Ursache der Schlafprobleme zu erkennen sowie deren Auswirkungen oder Behandlungserfolge zu dokumentieren.

Falls die Schlafprobleme durch Verhaltenstherapie nicht bewältigt werden können, kann der sorgfältige Einsatz von Medikamenten bei manchen Menschen mit SMS zur Verbesserung des Schlafes führen. Allerdings können Medikamenten nicht immer helfen. Darüber hinaus kann die Wirkung von Medikamenten bei verschiedenen Personen variieren und sich über die Zeit bei der gleichen Person ändern.

Verschiedene Einrichtungen können ggf. Unterstützung für Familien anbieten, wenn die Schlafstörungen einen zu großen Einfluss auf das Familienleben haben (wie z.B. durch eine Kurzzeit-Unterbringung).

*Gewährleistung der persönlichen Sicherheit - Minimierung der Störung während der Nacht*

und durch das frühe Aufwachen sowie die Gewährleistung der Sicherheit der Person mit SMS sind sehr wichtig. Einige Ideen zur Reduktion von Problemen aufgrund von Schlafstörungen, die von Betreuungspersonen als hilfreich beschrieben wurden, sind im Folgenden angeführt:

- Gestalten Sie das Zimmer so, dass sich die Person nicht selbst schaden kann (z.B. durch das Entfernen großer/schwerer Gegenstände oder mittels einer Polsterung harter Oberflächen).
- Verwenden Sie Sicherungseinrichtungen damit sich die Person nicht verletzen kann, während sie des Nächtens durch das Haus schleicht.
- Bieten Sie den Betroffenen „sichere Aktivitäten“ an, um sich während der Wachphasen zu beschäftigen. Während der Schlaf idealerweise durch eine völlig dunkle Umgebung gefördert wird, kann es einen pragmatischen Ansatz darstellen, der Person, die trotz aller Rituale und Regeln der Schlafhygiene nicht schlafen kann, das Lesen von Büchern oder Magazinen, malen, Puzzle spielen, o.ä. zu erlauben. Anmerkung: wir empfehlen, sämtliche elektronischen Geräte zu einer vereinbarten Zeit aus dem Zimmer zu entfernen - auch aufgrund der Schwierigkeiten, welche Kinder und Erwachsene verständlicherweise haben, diese selbst auszuschalten.
- Eine kleine Alarmglocke an der Schlafzimmertür kann die Betreuungspersonen alarmieren, wenn die Türe geöffnet wurde.

- Gucklöcher oder spezielle Türen können den Betreuungspersonen ermöglichen, die Person ohne den Raum zu betreten zu überwachen.
- Die Verwendung eines geschlossenen Bettes kann Sicherheit und Komfort bieten (siehe das Bild rechts). Diese sind allerdings meist teuer und die Kosten müssen von den Familien selbst getragen werden. [Anmerkung des Übersetzers: im deutschsprachigen Raum ist dies oft auch wegen eines möglichen „Freiheitsentzugs“ rechtlich nicht möglich!]



# Nahrungsaufnahme, Essen

Es gibt viele Möglichkeiten, bei denen Schwierigkeiten mit der Nahrungsaufnahme und den Essgewohnheiten bei Menschen mit SMS auftreten können, einschließlich schlechter Ernährung während der Kindheit, gastroösophagealer Reflux, strukturelle Abneigung und Gewichtszunahme.

Schlechte Ernährung während der Kindheit: Dies ist häufig bei SMS zu beobachten und kann zu Gedeihstörungen führen. Eine häufige Ursache ist in oralmotorischen Dysfunktionen zu finden, oft in Verbindung mit Problemen beim Saugen und Schlucken.

Gastroösophagealer Reflux: Dabei fließt Magensäure zurück in die Speiseröhre, wodurch Beschwerden nach dem Essen, wie Brennen, Schmerzen und Schwierigkeiten beim Schlucken verursacht werden können. Der Reflux kann auch den Schlaf unterbrechen, daher ist es besonders wichtig, diesen zu erkennen und zu behandeln, vor allem, wenn Schlafprobleme im Zusammenhang mit SMS auftreten (Siehe Abschnitt „[Gesundheit](#)“).

Strukturelle Abneigung: Eine Abneigung gegen bestimmte Lebensmittel oder deren Struktur wird in der Literatur erwähnt. Möglicherweise stellt dies für Personen mit oral-motorischen Schwierigkeiten oder mit einer veränderten sensorischen Empfindlichkeit ein zusätzliches Problem dar (siehe den Abschnitt "sensorischen Fragen").

Übergewicht: Übergewicht stellt hauptsächlich ein Problem bei älteren Menschen mit SMS dar. Es ist dabei unklar, ob dies eine Folge vermehrter Nahrungsaufnahme ist oder eine direkte Folge des Syndroms darstellt. Es gibt Berichte darüber, dass durch SMS ein verstärktes Interesse am Essen und den Nahrungsmitteln besteht, welches im Alter zunimmt. Eine Gewichtszunahme kann auch als Nebenwirkung von Medikamenten auftreten; es wird empfohlen, dass Medikamente, wie Valproinsäure (Antikonvulsivum), Risperidon und neuartige Stimmungsstabilisierer nicht als erste Wahl bei SMS-Betroffenen eingesetzt werden sollten, da bekannt ist, dass dabei eine Gewichtszunahme zu erwarten ist.

Die Probleme in diesem Zusammenhang (Essen, Appetit und Gewicht) scheinen häufiger bei Frauen mit SMS als bei Männern vorzukommen und sind zudem bei Betroffenen mit einer Mutation des RAI1-Gens häufiger festzustellen als bei Personen, deren Syndrom durch die häufigere Form der Deletion verursacht wurde.

## Nützliches

*Schlechte Ernährung während der Kindheit* - Logopädie und Ergotherapie sollten als Therapie frühzeitig angestrebt werden, um die Schwierigkeiten bei der Nahrungsaufnahme zu erkennen, die oral-motorischen Fähigkeiten zu optimieren und Vorbeugungsmaßnahmen zu entwickeln.

*Strukturelle Abneigungen* - Dies kann mit oral-motorischen Schwierigkeiten in Zusam-



menhang stehen und eine logopädische Betreuung erfordern. Liegt die Ursache in erster Linie im Bereich der Sensorik/Sinnesempfindung, könnten Sie versuchen, vorerst flüssige/breiige Nahrungsmittel zu verabreichen und diese nach und nach durch dickflüssige/festere Lebensmittel zu ersetzen, anschließend über klein geschnittene Lebensmittel zu langsam und leicht zu kauendem Essen übergehen.

*Gastroösophagealer Reflux* - Achten Sie auf Anzeichen des Refluxes. Prüfen Sie die Empfehlungen der NHS (siehe „[Quellen zur Unterstützung und nützliche Kontakte](#)“) um die Zeichen des Refluxes zu erkennen, wie häufiges schwallartiges Erbrechen, keuchen, schlechter Atem und das Anziehen der Beine an den Bauch nach dem Essen. Suchen Sie im Bedarfsfall den Rat von medizinischen Fachleuten.

*Gewichtszunahme/Übergewicht* - Es wird dringend geraten, für eine ausgewogene Ernährung und Bewegung bereits ab einem frühen Alter zu sorgen.



# Toilettengänge

Ein verzögertes „Trocken-werden“ und anhaltendes nächtliches Bettnässen sind spezifische Probleme bei SMS, welche bei bis zu 80% der Kinder berichtet werden.

Verzögertes WC-Training (Kontinenz, „trocken-werden“) wird bei Kindern mit einer geistigen Behinderung häufig festgestellt; allerdings können mit einem konsequent durchgeführten Toilettentraining die meisten Kinder trocken werden, dies ist auch bei den meisten Kindern mit SMS der Fall.

Viele der Ansätze, die angewandt werden können, sind die gleichen wie bei „normalen“ Kindern; darunter die Belohnung bei der Verwendung eines Töpfchens/WCs, die Verwendung eines Töpfchens in der Lieblingsfarbe oder mit bevorzugten Bildern. Auch regelmäßige Besuche der Toilette, welche mit zunehmender Kontinenz seltener erfolgen können, sind empfehlenswert. Halten Sie keine Standpauke, wenn mal ein Unfall passiert.

Es gibt viele Anleitungen speziell für Betreuer von Kindern mit einer geistigen Behinderung, welche auch bei SMS nützlich sein können. ERIC ist z.B. eine britische Einrichtung, welche Rat und Unterstützung bei Kontinenzproblemen anbieten, dort ist auch ein „Handbuch für Toilettentraining“ verfügbar (siehe [„Quellen zu Hilfe und nützliche Links“](#)).

Es kann bestimmte Gesundheits- und verhaltensbezogene Probleme bei SMS geben, welche das Toilettentraining beeinflussen könnten.

Dazu gehören die Schwierigkeiten dabei, den notwendigen Toilettengang mitzuteilen, die leichte Ablenkbarkeit, ein verzögertes Anpassungsverhalten oder Verstopfung/Harnwegsinfekte, weshalb die Kinder keine deutlichen Anzeichen für einen Toilettengang zeigen oder nicht in der Lage sind, sich entsprechend einzuschätzen oder mitzuteilen. Die Betreuungspersonen sollten diese Umstände beim WC-Training mit einem Kind mit SMS beachten.

## Nützliches

*Prüfen Sie, ob keine physischen Gesundheitsprobleme vorliegen* - Harnwegsinfekte können zum Wiederauftreten von Bettnässen führen, auch wenn diejenige Person bereits „trocken“ ist. Verstopfung kann den Toilettengang zusätzlich erschweren. Es kann sinnvoll sein, eine chronische Verstopfung von einem Hausarzt oder Kinderarzt abklären zu lassen, bevor das Toilettentraining begonnen wird. Zusätzlich ist eine ausgewogene Ernährung mit vielen Ballaststoffen, Obst, Gemüse und ausreichend Flüssigkeit hilfreich.

*Suchen Sie Rat bei Spezialisten* - Wenn Probleme bestehen, holen Sie sich Rat beim Spezialisten, z.B. dem Kinderarzt oder einem Psychologen.

*Bettnässer-Alarm* - Alarmer können in Großbritannien über spezielle Kliniken mit Zuweisung durch den Hausarzt ausgeliehen werden. Der Alarm beruht auf einer Konditionierungsmethode, bei der ein Alarm ertönt, sobald der in der Windel, Unterhose oder Ma-

tratzenaufgabe angebrachte Sensor nass wird. Durch den Alarm wird das Kind geweckt. Die Betreuungsperson kann das Kind dann auf die Toilette setzen und den Alarm beenden. Zusätzlich kann der erfolgreiche Toilettenbesuch durch eine Belohnung intensiviert werden. Allerdings wird bei dieser Me-

thode auch eine hohe Einsatzbereitschaft von Eltern und Kindern (Compliance) vorausgesetzt.

# An- und Ausziehen

An- und Ausziehen erfordert Muskelkoordination, Feinmotorik und entsprechende Ablaufplanung. Bei Personen mit SMS kann es länger dauern als bei ihren Altersgenossen, bis sie diese Fähigkeiten erlernen.

Eine Person mit SMS benötigt möglicherweise Unterstützung beim Ankleiden oder beim Öffnen/Schließen von Knöpfen, Schuhbändern usw. Da es am Morgen meist an der notwendigen Zeit mangelt und schnell gehen muss, empfinden es die betreuenden Personen oft bequemer, das Kind mit SMS selbst anzuziehen, um Zeit zu sparen. Jedoch sollten die Kinder dazu ermutigt werden, diese Tätigkeiten selbst auszuführen und von den Betreuungspersonen dazu angeleitet werden, diese immer selbstständig zu erledigen. Manche Erwachsene mit SMS benötigen noch Unterstützung beim An- und Auskleiden. In einer Studie, welche vor einigen Jahren an Erwachsenen mit SMS durchgeführt wurde, wurde festgestellt, dass rund die Hälfte der Erwachsenen eine Form der Unterstützung bei diesen Tätigkeiten benötigt.

Von einigen Betreuungspersonen wird auch erzählt, dass sich SMS-Betroffene an öffentlichen Plätzen ausziehen. Das kann daran liegen, dass die jeweilige Person sich gerade in der Kleidung unwohl fühlt. Aber es könnte auch durch eine sensorische Überempfindlichkeit verursacht sein, zum Beispiel durch ein störendes Etikett in der Kleidung, eine störende Naht oder einfach durch das Kleidungsstück selbst. Eventuell wird die Kleidung auch ganz allge-

mein als zu heiß empfunden. Möglicherweise wird dieses unerwünschte Verhalten mit einer zuvor schon erlebten belohnenden Reaktion verknüpft. Ein Beispiel dafür wäre, wenn die Person eventuell aus einer ihr ungeliebten Tätigkeit herausgenommen wurde, nachdem sie sich vorher entkleidet hatte (um sich wieder anzuziehen) oder sie erhielt entsprechende Aufmerksamkeit (beispielsweise durch die Aufforderung, sich wieder anzuziehen) und möglicherweise die dafür notwendige Unterstützung.

## Nützliches

### Lehren Sie die Fertigkeiten zum An- und Ausziehen

*Üben Sie diese Fertigkeiten zu günstigen Zeiten* - Das An- und Auskleiden kann auch zu anderen Tageszeiten geübt werden als nur während der hektischen Zeit am Morgen.

*Nutzen Sie die gelernten Fertigkeiten in einfacheren Situationen* - Um einem Kind das Schließen der Knöpfe zu lernen kann es hilfreich sein, es zu ermuntern, Knöpfe von gerade nicht getragenen Kleidungsstücken zu öffnen und damit weiter zu experimentieren. Auf die gleiche Art kann das Binden der Schuhe erlernt und geübt werden.

*Zerlegen Sie eine Aufgabe in kleinere Schritte und üben Sie einen Schritt nach dem anderen* - Um das Anziehen eines Paares Socken zu erlernen, können Sie beispielsweise damit beginnen, eine Socke bis zum Knöchel anzuziehen und anschließend das Kind anleiten, die Socke ganz hoch zu ziehen.

Nachdem dieser Schritt gemeistert wurde, gehen Sie weiter zum nächsten Schritt - ziehen Sie die Socke auf seinem/ihren Fuß bis halb über die Ferse und lassen Sie ihn/ihr die Socke über den Rest der Ferse bis nach ganz oben ziehen; dann nur mehr bis zum Spann und letztlich nur mehr über die Zehen. Zum Schluß können Sie ihm/ihr das Paar Socken nur mehr in die Hand geben oder auf das Bett legen, und der/die Betreffende kann die Tätigkeit selbständig ausführen.

*Verwenden Sie visuelle Anweisungen für jeden Schritt* - Bilder, welche jeden Schritt des Anziehens, z.B. Schnürsenkel binden, zeigen, können auch hilfreich sein.

*Verbale Hinweise geben* - Wenn Sie zum Beispiel jemanden anleiten, die Schnürsenkel zu binden, dann können sie die gesamten Schritte verbal begleiten, indem sie beispielsweise sagen „kreuze die Schnürsenkel übereinander; ziehe ein Schuhband durch; ziehe sie fest“ während der jeweilige Schritt ausgeführt wird. Auf diese Weise lernen die Kinder die Worte und können sich dann während der Aufgabe selbst anleiten.

*Kaufen Sie Artikel mit einfachen Verschlüssen* - Schuhe und Kleidung mit Klettverschluss sind ein guter Ersatz für Schnürsen-

kel. Kleidung mit Knöpfen oder Reißverschlüssen sind viel leichter an- und ausziehen.

### **Management des Ausziehens**

*Machen Sie Kleidung komfortabel* - Prüfen Sie, ob die Person nicht zu warm angezogen ist und verwenden Sie helle, kühle Kleidung, falls erforderlich. Versichern Sie sich, dass keine unangenehmen Reize durch Etiketten oder nicht gern getragene Kleidung (z.B. Strumpfhosen) verursacht werden. Weiche Jersey-Stoffe und lockere Kleidung wird oft als angenehm empfunden. Zusätzlich sind spezielle Kleidungsstücke für Personen mit sensorischen Problemen von ausgewiesenen Firmen verfügbar.

*Reagieren Sie auf das Ausziehen zurückhaltend* - Begrenzen Sie die Interaktion auf ein Minimum (kein Blickkontakt, minimales Gespräch) und unterstützen Sie die Person beim erneuten Ankleiden und streben Sie nach einer möglichst schnellen Rückkehr zur vorher ausgeführten Aktivität, um jede potentiell belohnende Aufmerksamkeit zu vermeiden.



# Gesundheit

Es gibt eine Reihe von Gesundheitsproblemen, die bei SMS verbreiteter sind als bei anderen Syndromen. Obwohl die vermuteten Häufigkeiten stark variieren, hat eine Expertengruppe aus den Vereinigten Staaten<sup>7</sup> eine Liste an gesundheitlichen Problemen, gruppiert nach deren Häufigkeit, erstellt und dabei folgendes festgestellt:

Anzahl der Betroffenen	Gesundheitliche Probleme
Über 75% der Menschen mit SMS	<ul style="list-style-type: none"> <li>• Zahnmedizinische Abweichungen (Karies bei älteren Jugendlichen kann auch schlechter Mundhygiene zugeschrieben werden)</li> <li>• Mittelohr- und Hals-Anomalien</li> <li>• orale sensomotorische Dysfunktion (in der frühen Kindheit)</li> </ul>
50-75% der Menschen	<ul style="list-style-type: none"> <li>• Hörverlust (verursacht durch häufige Mittelohrentzündungen)</li> <li>• Skoliose (seitliche Krümmung der Wirbelsäule)</li> <li>• Leichte Ventriculomegalie des Gehirns (erweiterte Ventrikel, mit Flüssigkeit gefüllte Strukturen im Gehirn)</li> <li>• Hyperakusis (Überempfindlichkeit auf Schall, Lärm)</li> <li>• Tracheobronchiale Probleme (Probleme der Atemwege und Lungen)</li> <li>• Velopharyngeale Insuffizienz (unzureichendes Schließen des Gaumensegels im Mund - kann zu Problemen mit der Sprache, beim Essen und Schlafen führen)</li> <li>• Augen-Anomalien (Iris Veränderungen; Microkornea - zu kleine Hornhaut)</li> <li>• Abweichungen im REM-Schlaf</li> <li>• Hypercholesterolämie und Hypertriglyceridämie (erhöhte Cholesterol- oder Fettwerte im Blut)</li> </ul>

<sup>7</sup> Smith, Boyd, Elsaie et al (2001)

Anzahl der Betroffenen	Gesundheitliche Probleme
50-75% der Menschen	<ul style="list-style-type: none"> <li>• Verstopfung</li> <li>• Abnormes EEG ohne offensichtliche Anfälle</li> </ul>
20-25% der Menschen	<ul style="list-style-type: none"> <li>• Herzfehler</li> <li>• Schilddrüsenfunktionsstörungen</li> <li>• Krampfanfälle (Schätzungen variieren)</li> </ul>
Weniger als 25% der Menschen	<ul style="list-style-type: none"> <li>• Anomalien im Bereich der Nieren und der Harnwege</li> <li>• Krampfanfälle (Schätzungen variieren)</li> <li>• Unterarm Anomalien</li> <li>• Lippen-Kiefer-Gaumenspalte</li> <li>• Netzhautablösungen</li> </ul>

Es ist wichtig, dass Betreuungspersonen, Pflegekräfte und Fachleute wachsam in Gesundheitsfragen sind. Probleme treten bei SMS häufiger auf, genauso wie alltägliche Krankheiten. Durch die Sprachentwicklungsstörungen bei einigen Menschen mit SMS, kann es schwierig sein herauszufinden, ob jemand Schmerzen oder Beschwerden hat oder sich einfach nur unwohl fühlt. Weiterführende detaillierte Informationen über „Schmerz bei Personen mit einer geistigen Beeinträchtigung“ ist in einem Handbuch der britischen Vereinigung Cerebra nachzulesen (siehe Abschnitt [„Quellen zur Unterstützung und nützliche Kontakte“](#)).

Spezifische bei SMS zu beachtende Probleme umfassen auch (wiederkehrende) Ohreninfekte, Verstopfung und den gastroösophagealen Reflux. Es ist nicht klar, wie häufig dieser auftritt. Wenn eine Person mit SMS Anzeichen für einen Reflux zeigt, dann sollte dies mit einem Arzt abgeklärt werden. Mit dem Reflux sind auch Auswirkungen auf den Schlaf und die Nahrungsaufnahme verbunden. Infekte der Oh-

ren sind ebenfalls weit verbreitet und können sich sowohl auf das Wohlbefinden als auch die Entwicklung auswirken, deshalb werden Sie am Ende dieses Abschnitts in einem speziellen Bereich behandelt.

Bei Menschen mit SMS werden auch eine verringerte Schmerzempfindlichkeit und periphere sensorische Neuropathien berichtet. Dies ist häufig so beschrieben, als dass die Personen die Auswirkungen eines schmerzhaften Ereignisses nicht so klar empfinden wie andere - z.B. können sie hinfallen und sich den Kopf stoßen ohne zu weinen oder sich einen Knochen brechen ohne sich über Schmerzen zu beschweren. Dies bedeutet jedoch nicht, dass diese Menschen keinen Schmerz fühlen können - schmerzhaftere Ereignisse und gesundheitliche Beeinträchtigungen führen dennoch zu Beschwerden, Unwohlsein und Unbehagen.

Instrumente zur Schmerzeinschätzung durch Beobachtung, wie z.B. die „Non-Communicating Children’s Pain Checklist“ - Revidierte Ver-

sion (NCCPC-R) oder die FLACC-Skala (FLACC steht für Face/Gesicht, Legs/Beine, Activity/Aktivität, Cry/Schreien, Consolability/Trost), können dabei helfen zu erkennen ob jemand mit begrenzten Kommunikationsmöglichkeiten Schmerz empfindet (siehe „[Quellen zur Unterstützung und nützliche Kontakte](#)“). Es ist auch wichtig zu beachten, dass es eine Verbindung zwischen Schmerzen oder Unbehagen und Verhaltensweisen wie Selbstverletzung und Aggression gibt. Diese treten eher bei Schmerzen auf und eine plötzliche Zunahme

kann ein Hinweis auf Schmerzen oder Unbehagen sein. Jede Änderung in der Aktivität, Stimmung, Schlaf oder beim Essverhalten kann ebenso mit Schmerzen in Verbindung stehen und sollte Betreuungspersonen auf die Möglichkeit gesundheitlicher Probleme hinweisen.

Nachstehend finden Sie eine Tabelle, die die medizinischen Untersuchungen oder Bewertungen auflistet, deren Durchführung bei der Erstdiagnose SMS durch die britische „SMS Scientific and Clinical Advisory Group“ empfohlen wird:

Klinischer Bereich	Untersuchung/Analyse
Wachstum, Stillen/ Nahrungsaufnahme und Ernährung	Größe und Gewichts-Perzentile. Bewertung des Stillvorgangs - Untersuchung des Gaumens, Bewertung des Schluckvorgangs, der oralmotorischen Fähigkeiten, gastroösophagealer Reflux, Kalorienaufnahme. Überweisung an Still-Expertinnen, falls erforderlich.
Herz-/Kreislauf	Kardiologische Untersuchung einschließlich Echokardiogramm.
Niere	Ultraschalluntersuchung der Nieren
Immunsystem	Untersuchung der Immunabwehr bei wiederkehrenden Infekten
Hören	Untersuchung auf Schalleitungs- und/oder Schallempfindungsschwerhörigkeit/Innenohrschwerhörigkeit. Gehörstöpsel oder ein Hörgerät können erforderlich sein.
Hals, Nasen, Ohren	Untersuchung durch einen HNO-Arzt zur Beurteilung möglicher Probleme im Hals-, Nasen- und Ohrenbereich, unter besonderer Berücksichtigung der Physiologie des Ohres und eventueller Auffälligkeiten am Gaumen.
Augen	Ophthalmologische Untersuchung zum Nachweis des Strabismus (schielen), Microkornea, Fehlsichtigkeit oder einer Netzhautablösung.
Wirbelsäule	Bewertung einer Skoliose (Seitwärtskrümmung der Wirbelsäule).
Genetik	Personen mit größeren Bereichen der Deletion sollten auf mögliche Beeinträchtigungen in der Nebennierenfunktion und der Nervenleitungsgeschwindigkeit untersucht werden, wenn das Gen PMP22 beteiligt ist.

Folgende Untersuchungen werden jährlich empfohlen:

- Skoliose-Abklärung
- Kontrolle der Schilddrüsenfunktion
- Augenärztliche Untersuchungen
- Hörtests in regelmäßigen Abständen bzw. nach klinischer Vorgabe zur Verlaufsbeurteilung bei schalleitungs- oder schallempfindungsbedingtem Hörverlust
- Regelmäßige Einschätzungen von herausforderndem Verhalten und bei Bedarf Empfehlungen für dessen Behandlung.

### Nützliches

*Beurteilung und Überwachung des Gesundheitszustands* - nehmen Sie die oben genannten Untersuchungen in Anspruch.

*Achten Sie beim Verhalten auf Anzeichen von Schmerz* - Überwachen Sie eventuelle Veränderungen im Verhalten und sollten Sie Schmerzen als Ursache vermuten, verwenden Sie die oben erwähnten Instrumente zur Schmerzeinschätzung, um Informationen über Schmerzen bei Menschen mit eingeschränkter Kommunikation zu erhalten (siehe oben und [„Quellen zur Unterstützung und nützliche Kontakte“](#)).

## Ohrinfektionen

Mittelohrentzündungen (auch „Otitis media“ genannt) sind ein besonders häufiges Gesundheitsproblem bei SMS, sie können das Gehör beeinträchtigen und verursachen Schmerzen und Unbehagen. Im Kindesalter werden drei

oder mehr Entzündungen pro Jahr als üblich angesehen.

Sie werden durch bakterielle oder virale Infektionen verursacht, wodurch sich Schleim im Mittelohr ansammelt, der dann infiziert werden kann. Dies betrifft Kinder mehr als Erwachsene, weil die sogenannten Eustach'schen Röhren (welche zum Druckausgleich des Mittelohrs bzw. zum Abfließen der Flüssigkeit aus dem Mittelohr dienen) bei Kindern kleiner sind als bei Erwachsenen. Die Abflachung des Mittelgesichts trägt ebenfalls dazu bei, dies ist ein besonderes Merkmal bei SMS. Wenn das Mittelohr längere Zeit mit Flüssigkeit gefüllt bleibt, führt dies zu Problemen beim Hören und wird als Paukenerguss (englisch „glue ear“) bezeichnet. Dies kann verschiedene Ursachen, einschließlich früherer Ohrenentzündungen, haben.

Eine Ohreninfektion kann durch eine Änderung im Verhalten (Reizbarkeit, vermehrte Wutausbrüche, Selbst-Verletzungen oder Aggression), im Essverhalten oder den Schlafgewohnheiten, einer erhöhten Temperatur oder dem wiederholten Berühren des betroffenen Ohrs (reiben, ziehen) angezeigt werden.

Der hohe Grad des Hörverlusts bei SMS (geschätzt sind rund 60% der Personen mit SMS betroffen) ist häufig mit chronischen Ohreninfektionen verbunden.

### Nützliches

*Achten Sie auf Infektionszeichen* - Schärfen Sie Ihren Blick für Verhaltensweisen, die eine Ohreninfektion anzeigen könnten. Diese sind oben angeführt und können dabei helfen, eine Infektion der Ohren zu erkennen.

*Regelmäßige Kontrolluntersuchungen* - Es wird empfohlen, regelmäßige HNO-ärztliche Untersuchungen durchzuführen (siehe Tabelle im Abschnitt "Gesundheit")

*Ärztliche Behandlung* - Wenn Sie Anzeichen einer Ohrenentzündung (z.B. Schmerzen, reiben am Ohr) bemerken, suchen Sie umgehend Ihren Hausarzt oder Kinderarzt für eine Diagnose und Behandlung auf und nutzen Sie deren Rat in Bezug auf einen möglichen Hörverlust.

*Chirurgische Eingriffe* - Falls durch den behandelnden Arzt empfohlen, etwa dann, wenn die Entzündungen chronisch werden (d.h. länger als 3 Monate dauern) oder die Entwicklung des Hörens, des Sprechens oder der Sprache beeinflusst wird, können durch ein chirurgisches Verfahren kleine Röhrchen zum Abfließen der Flüssigkeit, genannt Paukendrainage oder Paukenröhrchen, eingesetzt werden.

*Hörverlust* - Wenn die Hörfähigkeit beeinträchtigt ist, kann nach ärztlicher Empfehlung ein Hörgerät dabei helfen, die Auswirkungen auf das Sprechen und die Sprache zu reduzieren.



# Aufwachsen mit SMS



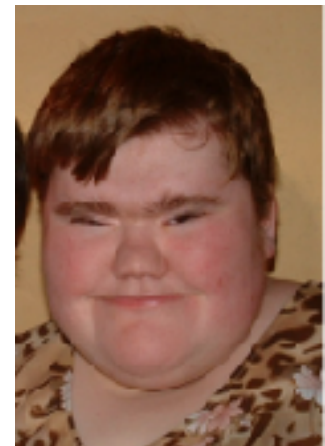
Zum Zeitpunkt des Schreibens dieser Broschüre wissen wir relativ wenig darüber, wie sich Menschen mit SMS im Erwachsenenalter entwickeln. Dies beruht zum einen auf der Tat-

sache, dass SMS erst vor relativ kurzer Zeit entdeckt worden ist, und diejenigen, die als Kinder früh in der Geschichte des Syndroms diagnostiziert wurden erst seit kurzem erwachsen geworden sind, und zum anderen darauf, dass es keine große Anzahl von SMS-Betroffenen gibt.

Hier werden wir das bisher Bekannte zusammenfassen und nochmals auf einige der vorher erwähnten Themen eingehen, allerdings mit speziellem Fokus auf das Erwachsenenalter. Weitere allgemeine Informationen über den Übergang ins Erwachsenenalter für Familien von Menschen mit einer geistigen Beeinträchtigung sind über [„Quellen zur Unterstützung und nützliche Kontakte“](#) verfügbar.

## Fähigkeiten

Es gibt keine Hinweise darauf, dass die allgemeinen kognitiven Fähigkeiten bei SMS im Erwachsenenalter abnehmen. Darüber hinaus scheint das Profil der Stärken und Schwächen, welche im Rahmen des Syndroms nachgewiesen wurden, über die gesamte Lebensdauer ziemlich konstant zu sein, so zeigen Erwachsene ähnliche Stärken im verbalen Verständnis im Vergleich zum Kurzzeitgedächtnis wie Kinder. Daher empfehlen wir, die bereits bekannten Strategien zum Vertiefen der Stärken bei jüngeren Personen, wie z.B. visuelle Anweisungen und graphische Pläne auch bei älteren Personen anzuwenden und diese altersgerecht anzupassen.



## Mentale Kapazitäten

Bei Kindern mit SMS können die Betreuungspersonen oder Eltern in deren Namen Entscheidungen treffen, doch mit zunehmendem Alter oder als Erwachsene ändert sich dies. Wenn die Betroffenen mit SMS älter werden, kann Ihre Fähigkeit zum Treffen von Entscheidungen, ob sie z.B. einkaufen gehen oder nicht oder ob ein invasives medizinisches Verfahren angewandt wird, problematisch werden; diese

Fähigkeit Entscheidungen zu treffen wird in der Regel als „mentale Kapazität“ bezeichnet.

Es gibt entsprechende Rechtsvorschriften, welche diese Fähigkeiten bewerten und Regelungen vorgeben, welche Schritte unternommen werden sollten, wenn die betreffende Person selbst nicht in der Lage ist, solche Entscheidungen zu treffen. Dies kann erhebliche Auswirkungen auf das Leben der Personen mit SMS mit einer geistigen Beeinträchtigung haben. Wenn der Betroffene aufgrund seiner „mentalen Kapazität“ in der Lage ist, derartige Entscheidungen selbst zu treffen, dann sollte es dieser Person auch ermöglicht werden. Wenn jedoch eine fachliche Beurteilung ergibt, dass sich der Betroffene möglicherweise der Tragweite seiner Entscheidungen nicht bewusst ist, dann muss eine Betreuungsperson oder ein Externer (z.B. ein Sachwalter) die Entscheidungen in seinem Namen treffen - immer zum Wohl der Person mit SMS. Neben medizinischen Fragestellungen oder Dingen des täglichen Lebens betrifft die Einschätzung der mentalen Kapazität auch Fragen der Zukunftsplanung, wie z.B. finanzielle Entscheidungen und Entscheidungen über die weitere Lebensplanung.

Die Einschätzung der mentalen Kapazität und deren Auswirkungen sind auch abhängig davon, wo die Familien leben und unterscheiden sich aufgrund der (gesetzlichen) Vorgaben in den einzelnen Ländern bzw. Staaten.

### Nützliches

*Prüfen Sie die rechtlichen Rahmenbedingungen* – Betreuungspersonen oder Pflegekräfte sollten sich mit den einschlägigen Rechtsvorschriften in Bezug auf die mentale Kapazität und Selbstverantwortung in ihrem Land vertraut machen.

*Beurteilung der mentalen Kapazität* - Falls erforderlich, lassen sie eine Beurteilung der mentalen Kapazität erstellen.

*Für die Zukunft planen* - Sorgen Sie rechtzeitig vor und planen Sie nicht nur ihre Zukunft, sondern auch die des SMS-Betroffenen (z.B. durch Testamente oder Stiftungen, etc).

## Gesundheit und körperliche Erscheinung

Zwar gibt es noch keine gesicherten Aussagen darüber, wie alt Menschen mit SMS werden können, es wird aber angenommen, dass die Lebenserwartung wahrscheinlich im Bereich von Menschen mit oder ohne geistiger Beeinträchtigung liegt (vorausgesetzt der Betroffene hat keine größere Beeinträchtigung eines Organs als Teil des Syndroms). Die älteste bekannte Person mit SMS wurde 88 Jahre alt.

Die Gesichtszüge können sich mit zunehmendem Alter verändern und werden breiter und stärker. Das Gewicht kann ab dem Teenager-Alter ein Problem darstellen; es gibt Berichte darüber, dass ein großer Prozentsatz der über 14-jährigen mit SMS an Übergewicht oder Fettleibigkeit leidet.

### Nützliches

*Achten Sie auf die Gesundheit* - befolgen Sie die Richtlinien für Gesundheitsuntersuchungen (siehe den Abschnitt „Gesundheit“).

*Achten Sie auf das Gewicht* - Behalten Sie das Gewicht im Auge und achten Sie auf etwaige Änderungen bei Medikamenten, welche eine Gewichtszunahme fördern könnten.

Achten Sie auf eine möglichst ausgewogene, gesunde Ernährung und bleiben Sie aktiv.

## Verhalten

Es gibt verschiedene Berichte, wie sich Selbstverletzung, Aggression und Wutausbrüche im Laufe der Zeit ändern; in machen Fällen werden sie stärker und fordernder, in anderen nehmen sie ab und in wieder anderen Fällen bleiben sie über das ganze Leben gleich stark. Diese Unterschiede spiegeln die Verschiedenheit der Menschen mit SMS wieder. Es scheint nicht so, dass die Probleme generell im Alter zunehmen, sondern es gibt auch Berichte von Familien, welche eine „beruhigende Wirkung“ des Erwachsenseins beschreiben.

Die Impulsivität dürfte im Erwachsenenalter gleich hoch bleiben, während die Hyperaktivität sich spürbar reduzieren kann. Bei Personen, bei denen über selbstverletzendes oder aggressives Verhalten und Wutausbrüche auch im Erwachsenenalter berichtet wurde, können diese Verhaltensmuster durchaus auch problematisch aufgrund der zunehmenden Größe und Stärke der Person werden. Der Umgang damit wird für Betreuungspersonen deutlich schwieriger. Neben dem Rat und der Unterstützung von Psychologen kann auch die Notwendigkeit zur medikamentösen Therapie unter der Anleitung eines Psychiaters erforderlich werden (falls dies nicht bereits erfolgt ist) - siehe den Abschnitt „[herausfordernde Verhaltensweisen](#)“.

Die Erfahrungen bezüglich der Wirksamkeit von Medikamenten in Verhaltensfragen sind sehr unterschiedlich; oft muss eine Reihe verschiedener Medikamente und/oder Dosierungen erprobt werden, bevor ein akzeptables Ergebnis erreicht wird. Falls das herausfordernde, ag-

gressive Verhalten des SMS-Betroffenen zu Hause nicht mehr bewältigbar ist, sollte eine Unterbringung in einer auf diese Form der Verhaltensauffälligkeiten spezialisierten Einrichtung angedacht werden.

## Schlaf

Die Probleme mit dem Schlaf bestehen im Erwachsenenalter weiter, aber die Lösungsansätze zum Bewältigen der nächtlichen Störungen dürften bei Erwachsenen SMS-Betroffenen wirkungsvoller einzusetzen sein, da die Menschen in der Lage sind, sich während der Wachphasen selbst zu beschäftigen, z.B. mit Büchern, fernsehen oder mit dem Computer/Tablet. Obwohl die Schlafdauer der Person in Summe gleichbleibt, kann damit eine deutliche Reduktion der nächtlichen Störungen erreicht werden.

Objektive Messungen über den Schlaf-/Wachrhythmus deuten darauf hin, dass Erwachsene grössere Probleme dabei haben wieder einzuschlafen als jüngere Kinder.

## Pubertät

Die Pubertät setzt bei SMS, wie bei anderen Jugendlichen, im Teenageralter ein. Es gibt aber auch Berichte über eine verfrüht einsetzende Pubertät, genauso wie eine verspätete Pubertät erwähnt wird. Wie bei anderen Teenagern ohne SMS beeinflussen die hormonellen Veränderungen während der Pubertät auch unsere SMS-Kinder, was sich z.B. durch stärkere Stimmungsschwankungen bemerkbar machen kann.

Bislang existieren keine Forschungsergebnisse über die Fertilität bei SMS, aber es gibt Erzählungen über eine sehr kleine Anzahl von Erwachsenen mit SMS, welche selbst Kinder ha-

ben. Dies deutet darauf hin, dass Menschen mit SMS zumindest Kinder haben könnten. Wenn Sie Kinder bekommen, dann hat das Kind zu 50% ebenfalls SMS.

Mit einer geistigen Beeinträchtigung geht das Recht nicht verloren, Informationen über Sex, Liebe und Beziehungen zu erhalten oder die Möglichkeit zu haben, sich seinen Partner selbst auszuwählen. Egal ob junge Menschen mit SMS ein Interesse an einer sexuellen Beziehung zeigen, sie haben auf jeden Fall den Wunsch danach, ihre sexuellen Gefühle zu erforschen und auszudrücken. Diese Gefühle können für sie selbst verwirrend sein und es kann schwierig für Betreuungspersonen sein, die Themen Sexualität und Beziehungen mit den SMS-Betroffenen zu diskutieren. Sie können sich verlegen fühlen und nicht wissen, wie sie dieses Thema angehen sollen. Es ist dennoch wichtig, den jungen Menschen eine offene und ehrliche Plattform dafür zu bieten, sie darauf hinzuweisen, was erlaubt und was nicht erlaubt ist und ihnen die Gelegenheit zu geben, ihre Sexualität in einem privaten und geschützten Raum zu besprechen. Diese Gespräche können mit einer Betreuungsperson oder einer anderen Vertrauensperson geführt werden.

Sie als Betreuungsperson werden besorgt über das Risiko einer ungeplanten Schwangerschaft, sexuell übertragbarer Krankheiten und dem potentiellen Missbrauch von Menschen mit einer geistigen Beeinträchtigung sein. Sie müssen einen Ausgleich zwischen Behüten und Freigeben finden, damit die Wünsche und Bedürfnisse ihres Kindes so unabhängig wie möglich ausgelebt werden können. Denken Sie daran, dass die Unkenntnis bzw. die Ahnungslosigkeit nicht vor Missbrauch schützt, sondern diese Menschen noch verletzbarer macht, da sie nicht unterscheiden können, zwischen dem was erlaubt ist und wo der Missbrauch beginnt.

## Nützliches

*Sprechen Sie über Pubertät und Sexualität* - Besprechen Sie diese Themen mit dem Jugendlichen, in einem angemessenen Alter und auf eine angemessene und verständliche Art. Jugendliche können auch über die Schule im Sexualunterricht über dieses Thema Informationen erhalten - besprechen Sie daher mit den Lehrern, was diese unterrichten und wie diese Themen zu Hause aufgearbeitet werden können.

*Beratung und Unterstützung* - Familienmitglieder und Betreuungspersonen können in Großbritannien Rat und Unterstützung durch Pflegekräfte oder Psychologen ihrer örtlichen „Adult Learning Disabilities Services“ erhalten und sich über die beste Art des Zugangs zu den Jugendlichen informieren.

*Weitere Anlaufstellen* - Es gibt in Großbritannien eine Reihe von Anlaufstellen, speziell für Jugendliche und Erwachsene mit einer geistigen Behinderung, um die Pubertät und sexuelle Gesundheit zu besprechen, wie beispielsweise das Britische Institut für Lernbehinderung (BILD) (siehe „[Quellen zur Unterstützung und nützliche Kontakte](#)“).

## Unabhängigkeit

Wie zuvor beschrieben sind die Fähigkeiten, ein unabhängiges Leben zu führen, bei Menschen mit SMS weniger stark ausgeprägt als aufgrund der kognitiven Fähigkeiten zu erwarten wäre. Erwachsene wurden als beinahe abhängig von ihren Betreuern beschrieben und fordern ein hohes Maß an Unterstützung. Dies scheint eine Abweichung vom Grad der geisti-

gen Beeinträchtigung bei diesem Syndrom zu sein, welches in der Regel als moderat beschrieben wird. Die starke Abhängigkeit wird auf die Impulsivität, das Suchen nach Aufmerksamkeit, sowie auf die Wutausbrüche und das aggressive bzw. selbstverletzende Verhalten zurückgeführt, welches bei Menschen mit SMS durchaus „üblich“ zu sein scheint.

Die zurzeit umfassendsten Informationen über die Unabhängigkeit bei Erwachsenen, welche uns bekannt sind, stammen aus einer Beschreibung einer Gruppe von 21 Erwachsenen<sup>8</sup>. Diese Daten, welche 2001 veröffentlicht wurden, sind im Anschluss zusammengefasst und zeigen eine Momentaufnahme von erwachsenen Menschen mit SMS.

	Anzahl der Erwachsenen
Wohnen	
Wohnen zu Hause mit den Eltern	11
Leben in Wohngruppen oder Wohngemeinschaften	8
Leben in Internaten	2

	Anzahl der Erwachsenen
Wie lange konnten die Erwachsenen allein gelassen werden	

Nicht mehr als eine Stunde	18
einige Minuten	12

Selbständig ausgeführte Aktivitäten des täglichen Lebens	Anzahl der Erwachsenen
selbständige persönliche Hygiene (z.B. Zähne putzen)	3
Aufräumen/reinigen auf eigene Initiative	2
selbst Essen kochen	2
selbständig An- und Ausziehen	6
selbständig im lokalen Verkehr	21
Alleine reisen über größere Entfernungen (z.B. in eine andere Stadt)	0

Beschäftigung/Weiterbildung	Anzahl der Erwachsenen
Beschäftigt	1
Besuch einer Tagesstruktur/Werkstätte	8
Besuch einer Tagesstruktur/Werkstätte (mit unterstützter Beschäftigung)	6

<sup>8</sup> Udwin, Webber & Horn (2001)



Kurs für Menschen mit besonderen Bedürfnissen	6
Anzahl einer formalen Qualifikation z.B. Realschulabschluss	0

Es wird deutlich, dass es bei Menschen mit SMS große Unterschiede in der Bewältigung des täglichen Lebens gibt. Es gibt sowohl Menschen, die mit dem täglichen Leben „kämpfen“ und eine starke Abhängigkeit von ihren Betreuern zeigen, als auch einige SMS-Betroffene, welche selbständiger leben und viele Schlüsselfertigkeiten des täglichen Lebens erworben haben. Wir wissen aber nicht, warum es zu so großen Unterschieden kommt.

### Nützliches

Vorschläge für die Förderung der Selbständigkeit und der Fertigkeiten des täglichen Lebens können im Abschnitt „adaptive Fähigkeiten“ gefunden werden.



# Familie

## Geschwister

Menschen mit SMS haben oft sehr starke Bande zu ihren Geschwistern, die bis ins Erwachsenenalter anhalten.

Im Rahmen einer Studie<sup>9</sup> wurde eine Gruppe von Geschwistern SMS-Betroffener befragt, wie positiv oder negativ sie ihren Geschwistern gegenüber eingestellt sind. Als Ergebnis kam heraus, dass die positiven Antworten mit zunehmendem Alter der Geschwister anstiegen, während die Negativen abnahmen.



Interessanterweise waren die Befragten, die einen Gewinn darin sahen, Geschwister eines SMS-Betroffenen zu sein, deutlich positiver ihrem Bruder/ihrer Schwester gegenüber eingestellt. Einen Bruder oder eine Schwester mit SMS zu haben kann lustig und belohnend sein, aber zu manchen Zeiten kann es auch verwirrend und anstrengend/fordernd sein. Die Be-

dürfnisse von Personen mit SMS können manchmal erdrückend sein und eine Menge Zeit, Energie und Aufmerksamkeit der ganzen Familie beanspruchen.



Deswegen kann es vorkommen, dass die Brüder und Schwestern manchmal weniger Aufmerksamkeit von Eltern, Großeltern und anderen Verwandten erhalten und daher verständlicherweise verärgert oder wütend reagieren.

Für Geschwister kann es möglicherweise peinlich oder mühsam sein, wenn sie beispielsweise ihren Freunden das schwierige Verhalten ihres Bruders oder ihrer Schwester erklären müssen oder wenn sie ein Auge auf das Geschwister haben sollen. Möglicherweise fühlen sie sich auch manchmal verantwortlich für die Schwierigkeiten, die ihr Bruder oder ihre Schwester durchlebt.

Sehr oft fühlen Sie auch eine großartige Verantwortung gegenüber ihrem Bruder oder ihrer Schwester mit SMS und als Erwachsene



<sup>9</sup> Moshier, York, Silberg & Elsea (2012)

machen sie sich darüber Sorgen, wer sich um ihre Geschwister kümmert, wenn die Eltern nicht mehr dazu in der Lage sind.

### Nützliches

*Aufmerksamkeit geben* - Manchmal leichter gesagt als getan, aber als Eltern sollten Sie versuchen und sicherstellen, dass Sie so viel Zeit und Aufmerksamkeit wie möglich **allen** ihren Kindern geben. Wenn Geschwister es als Bürde empfinden, einen Bruder/ eine Schwester mit SMS zu haben, dann denken Sie daran, dass die negative Stimmung gegenüber Geschwistern mit zunehmendem Alter abnimmt; und dass es unwahrscheinlich ist, dass das immer so bleibt.

*Reden und teilen Sie ihre Gefühle* - Ermöglichen Sie den Geschwisterkindern über ihre Gefühle, Sorgen und Ängste gegenüber ihrem Bruder oder ihrer Schwester mit SMS zu sprechen, das ist extrem wichtig.

*Informationen* - Viele Geschwister sind schlecht über SMS informiert und machen sich möglicherweise unnötige Sorgen darüber, ob sie selbst diese Krankheit oder später ebenfalls ein Kind mit SMS bekommen können. Es ist von entscheidender Bedeutung für Eltern mit ihren gesunden Kindern über SMS zu sprechen und ihnen Informationen über die Ursache des Syndroms, die vernachlässigbare Gefahr des Wiederauftretens in den Familien, und die mit dem Syndrom verbundenen physischen Charakteristika und Verhaltensauffälligkeiten zu geben.

Ältere Geschwister können mit dem Kinderarzt oder dem klinischen Genetiker ihres Vertrauens sprechen. Geschwister können so viel Informationsbedarf wie ihre Eltern haben

und genaues Wissen hilft, viele Ihrer Sorgen und Ängste zu zerstreuen.

*Für die Zukunft planen* - Realistische Planungen für die Zukunft können dabei helfen, viele der berechtigten Bedenken der Geschwister über das Schicksal und die Versorgung ihres Bruders/ ihrer Schwester in den kommenden Jahren zu lindern, wenn die Eltern dann nicht mehr dazu in der Lage sind.

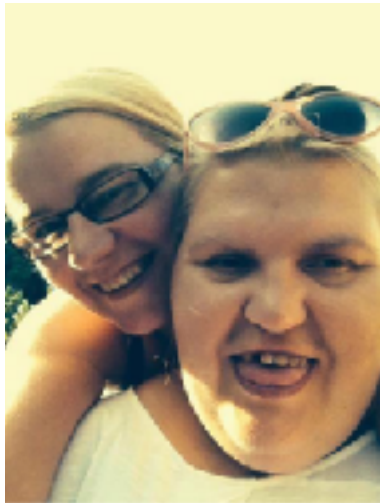
### Betreuungspersonen

Die Betreuung jeder Person mit einer Beeinträchtigung birgt Herausforderungen, die zu manchen Zeiten stressig werden können. Der Umgang mit einer Reihe von Fachkräften aus dem Gesundheits-, Sozial- und pädagogischen Bereich, sowie die Bewältigung der Verhaltensweisen und die Sorge um die Zukunft können ebenfalls belastend sein.

Da das Smith-Magenis-Syndrom ein seltenes Syndrom ist, können die Betreuungspersonen auch das Gefühl haben, dass sie dafür verantwortlich sind, das Syndrom und die damit verbundenen Schwierigkeiten ihres Kindes den Fachleuten, die nicht mit dem Syndrom vertraut sind, zu erklären. Aufgrund der breiten Palette an Gesundheits- und verhaltensbezogenen Fragen, die eine Person mit SMS entwickeln kann, ist es keine Überraschung, dass Betreuungspersonen und Fachpersonal von einem höheren Stresslevel im Vergleich zu Angehörigen von Menschen mit einer geistigen Beein-



trächtigkeit, aber ohne SMS-Diagnose, berichten.



Es wird auch vermutet, dass dieser erhöhte Stresspegel zum Teil auch mit dem höheren Maß an selbstverletzendem oder aggressivem Verhaltensweisen und den Wutausbrüchen, welche bei SMS auf-

treten, in Zusammenhang steht. Zusätzlich wurde festgestellt, dass das Wohlbefinden der Betreuungspersonen in Zusammenhang mit deren Besorgnis über die Gesundheit ihres Kindes steht.

Es ist wahrscheinlich, dass Betreuungspersonen in diesen Situationen gestresst sind. Gestresst, ängstlich oder bedrückt zu sein ist nicht etwas, was einfach „unter den Tisch gekehrt“



werden sollte. Wir würden dringend raten, dass sich Betreuungspersonen der Bedeutung ihres eigenen Wohlergehens und des „auf sich Schauens“ (sozusagen ihrer eigenen Psychohygiene) bewusst werden sollten, so dass sie eine Balance zwischen der Betreuung ihres Kindes und ihres eigenen Lebens finden können, um auch am Familienleben, der Arbeit und anderen alltäglichen Aktivitäten Spaß zu haben.

### Nützliches

*Suchen sie professionelle Unterstützung* - Wenn Sie ihre Situation als zu stressig empfinden, sich ängstlich oder bedrückt fühlen, dann scheuen Sie sich nicht, dies mit Ihrem Hausarzt zu besprechen um eventuell die Unterstützung eines Psychologen in Anspruch zu nehmen.

*Suchen Sie eine Selbsthilfegruppe auf* - In diesen Gruppen von Gleichgesinnten können zwanglos Informationen ausgetauscht werden, entweder vor Ort oder über soziale Medien. Es gibt unterschiedliche Gruppen, z.B. speziell für das Smith-Magenis-Syndrom oder auch allgemeinere Gruppen für Angehörige von Kindern und/oder Erwachsenen mit Beeinträchtigungen. In Österreich wird SMS z.B. durch die Selbsthilfegruppe Smith-Magenis-Syndrom Österreich vertreten und in Deutschland durch den Verein SIRIUS e.V. Es gibt auch internationale Gruppen, sowohl krankheitsspezifisch als auch diagnoseübergreifend. Im Bereich „[Quellen zur Unterstützung und nützliche Kontakte](#)“ finden Sie einige Anlaufstellen zu den genannten Selbsthilfegruppen.

*Nutzen Sie die Möglichkeiten der Unterstützung für die Person mit SMS* - Wenn Sie als Betreuungsperson einzelne Aspekte des SMS nicht mehr zu bewältigen glauben,

dann wenden Sie sich an die jeweiligen Spezialisten. Oder kontaktieren Sie einfach eine andere Familie mit Betroffenen, der selben oder einer ähnlichen Krankheit, zum Erfahrungsaustausch (siehe Abschnitt „Quellen zur Unterstützung und nützliche Kontakte“).

*Gönnen Sie sich eine Auszeit* - Einige der mit SMS verbundenen Schwierigkeiten und Verhaltensweisen machen dieses Syndrom viel schwieriger zu bewältigen als andere Syndrome oder Beeinträchtigungen. Die schweren Schlafstörungen, welche viele der Kinder und Erwachsenen aufweisen, machen es den Betreuungspersonen sehr schwer, eine

Pause von der Betreuung und Pflege zu erhalten und erhöhen dadurch die Belastung für die ganze Familie. Ein Aufenthalt in der Kurzzeitunterbringung/Kurzzeitpflege für Personen mit SMS kann nicht nur eine willkommene Abwechslung für den Betroffenen darstellen, sondern auch den Betreuenden eine Auszeit aus der Situation ermöglichen. Erkundigen Sie sich nach geeigneten Einrichtungen in ihrer Gegend, es gibt auch einige Angebote der Ferienbetreuung für Kinder, nicht nur mit SMS.



## Quellen zur Unterstützung und nützliche Kontakte

- a) Lokale Kinderzentren sind unterschiedlich organisiert, abhängig vom betreffenden Land bzw. der Gegend, aber im Allgemeinen finden Sie dort multidisziplinäre Teams bestehend aus Kinderärzten, Psychologen, Krankenschwestern, Logopäden, Ergotherapeuten und Physiotherapeuten. Ein oder mehrere Teammitglieder können die Fähigkeiten ihrer Kinder einschätzen und die Fortschritte in (regelmäßigen) Intervallen festhalten. Sie stellen eine wertvolle Quelle der Hilfe und Beratung über mögliche Entwicklungs- und Verhaltensschwierigkeiten dar und helfen dabei, wenn nötig, andere Fachleute mit einzubinden.
- b) Child Learning Disabilities Teams (Teams für Kinder mit Lernbehinderungen) bzw. Adult Learning Disabilities Teams (für Erwachsene) können ebenfalls in manchen Bereichen zur Verfügung stehen. Diese Fachleute können wertvolle Ratschläge bezüglich der Fähigkeiten und Verhaltens- bzw. emotionalen Schwierigkeiten bei Kindern und Erwachsenen mit SMS bieten.
- c) Viele Einrichtungen der Sozialen Dienste bieten Beratung über Leistungsansprüche, Werkstätten zur weiteren Betreuung nach der Schulzeit oder Wohnstätten für Menschen mit Beeinträchtigungen an. Sie können auch in der Lage sein, Erholung und Pflege für Kinder und Erwachsene für einige Tage oder Wochen (besonders während der Ferienzeiten oder eventuell auch in Akutfällen) zu organisieren. Die angesprochene Kurzzeitunterbringung kann nicht nur den Eltern dringend benötigte Pausen ermöglichen, sondern bietet auch den Betroffenen die Möglichkeit, verschiedene Umgebungen und verschiedene Menschen kennen zu lernen und neue Erfahrungen in der Selbständigkeit zu gewinnen.
- d) Klinische Psychologen und Schulpsychologen können bei schulischen Anliegen oder bei Verhaltens- und emotionalen Schwierigkeiten helfen.
- e) Portage - eine spezielle Einrichtung in Großbritannien stellt viele Unterlagen zur Verfügung und bietet auch die Möglichkeit, über „Spielotheken“ Spiele auszuleihen und deren Nutzen für die Kinder zu testen. Informationen können Sie in Englisch über die Webseite der Portage Association (<http://www.portage.org.uk>) bekommen.
- f) Informationen über die Vergünstigungen, welche Familien in Anspruch nehmen können, erfahren Sie beim lokalen Ansprechpartner der Sozialen Dienste/Einrichtungen.
- g) Die Selbsthilfegruppe Smith-Magenis-Syndrom Österreich, <https://www.smith-magenis.at/> bzw. der deutsche Verein SIRIUS e.V., <http://www.smith-magenis.de/> stehen ebenfalls als Anlaufstelle für betroffene Familien zur Verfügung. Dort können Sie auch Adressen von Familien, eventuell sogar in

Ihrer Nähe, zum Erfahrungsaustausch erhalten.

## Links zu weiteren Anlaufstellen

### Syndrom Überblick

GeneReviews, (medizinische) Beschreibung des Smith-Magenis-Syndrom: <http://www.ncbi.nlm.nih.gov/books/NBK1310/>

Wikipedia-Eintrag zu SMS: <https://de.wikipedia.org/wiki/Smith-Magenis-Syndrom>

Orphanet (Das Portal für Seltene Krankheiten und Orphan Drugs) - Eintrag zu SMS: [http://www.orpha.net/consor/cgi-bin/OC\\_Exp.php?Lng=DE&Expert=819](http://www.orpha.net/consor/cgi-bin/OC_Exp.php?Lng=DE&Expert=819)

### Sensorische Probleme

National Autistic Society, Information über sensorische Schwierigkeiten: <http://www.autism.org.uk/sensory>

Cerebra - Spielothek: <http://w3.cerebra.org.uk/help-and-information/library/>

Dachverband Österreichische Autistenhilfe: <https://www.autistenhilfe.at/>

Bundesverband Autismus Deutschland e.V.: <http://www.autismus.de>

Makaton Deutschland: <http://www.makaton-deutschland.de>

Metacom Symbolsystem zur Unterstützten Kommunikation: <http://metacom-symbole.de>

PECS (Picture Exchange Communication System): <http://www.pecs-germany.com>

### Herausforderndes Verhalten

Cerebra - Informationen über selbstverletzendes Verhalten bei Kindern mit einer geistigen Beeinträchtigung: <http://w3.cerebra.org.uk/research/research-papers/self-injurious-behaviour-in-children-with-intellectual-disability/>

### Schlaf

Forschungsartikel aus „Paediatrics“ über Schlafhygiene bei Kindern mit neurologischen Entwicklungsstörungen: <http://pediatrics.aapublications.org/content/122/6/1343.full.pdf>

### WC Training

Cerebra - Leitfaden für Toilettentraining: <http://w3.cerebra.org.uk/research/guides-for-parents/toilet-training/>

### Gesundheit

Informationen über den gastroösophagealen Reflux: <https://www.gesundheit.gv.at/krankheiten/verdauung/sodbrennen-reflux>

Instrumente zur Schmerzeinschätzung (FLACC, Non Communicating Children's Pain Checklist): <https://www.dnqp.de/en/instrumente-schmerzeinschaetzung/>

### Aufwachsen mit SMS

Cerebra - Elternleitfaden für den Übergang zum Erwachsenenalter: <http://w3.cerebra.org.uk/re>

[search/guides-for-parents/transition-to-adulthood-a-guide-for-parents-2/](http://www.bild.org.uk/our-services/books/practical-support-for-better-lives/exploring-sexual-and-social-understanding/)

British Institute of Learning Disabilities (BILD) - Informationen über Sexualität und Partnerschaft: <http://www.bild.org.uk/our-services/books/practical-support-for-better-lives/exploring-sexual-and-social-understanding/>; <http://www.bild.org.uk/information/relationships/general-to-consent/#General>

Brook - Information über sexuelle Gesundheit für unter 25-jährige: <http://www.brook.org.uk/>

Family planning association - Informationen über sexuelle Gesundheit: <http://www.fpa.org.uk/>

## Internationale Selbsthilfevereine/-gruppen

### Österreich

Smith-Magenis-Syndrom Österreich  
<https://www.smith-magenis.at/>

### Deutschland

SIRIUS eV  
<http://www.smith-magenis.de/>

### Großbritannien

Smith-Magenis Syndrome Foundation UK  
<http://www.smith-magenis.co.uk/>

### USA

PRISMS  
<http://www.prisms.org/>

Smith-Magenis Research Foundation  
<http://www.smsresearchfoundation.org/>

Taylor Bug Kisses Foundation  
<http://www.taylorbugkisses.com/>

### France

Association Smith Magenis - ASM17 France  
<http://www.smithmagenis.com>

Pas à Pas avec Alexia  
<http://www.pasapasavecalexia.fr>

### Dänemark

<http://www.smithmagenis.dk/>

### Italien

<http://www.smithmagenisitalia.it/>

## Literaturquellen

**Hildenbrand & Smith (2012):** Hildenbrand HL, Smith AC. *Analysis of the sensory profile in children with Smith-Magenis syndrome*. Phys Occup Ther Pediatr. 2012 Feb;32(1):48-65

**Keen, Gringras, Male & Udwin (2009):** Keen D, Gringras P, Male A, Udwin O. *GUIDELINES FOR THE MANAGEMENT OF CHILDREN AND ADULTS WITH SMITH-MAGENIS SYNDROME*. Scientific and Clinical Advisory Group of the Smith-Magenis Foundation, 2009. Verfügbar unter [http://smith-magenis.org/wp-content/uploads/Guidelines\\_for\\_Mgtment\\_of\\_Child\\_and\\_Adults\\_with\\_SMS\\_14.03.05.pdf](http://smith-magenis.org/wp-content/uploads/Guidelines_for_Mgtment_of_Child_and_Adults_with_SMS_14.03.05.pdf), letzter Zugriff: 17.12.2017

**Moshier, York, Silberg & Elsea (2012):**

Moshier MS, York TP, Silberg JL, Elsea SH. *Siblings of individuals with Smith-Magenis syndrome: an investigation of the correlates of positive and negative behavioural traits*. J Intellect Disabil Res. 2012 Oct;56(10):996-1007.

**Smith, Boyd, Elsea et al. (2001):**

Smith AC, Boyd K, Elsea SH, et al. *GeneReviews: Smith-Magenis Syndrome*. 2001. Verfügbar unter <https://www.ncbi.nlm.nih.gov/books/NBK1310/>, letzter Zugriff: 17.12.2017

**Smith, Dykens & Greenberg (1998):**

Smith AC, Dykens E, Greenberg F. *Sleep disturbance in Smith-Magenis syndrome (del 17 p11.2)*. Am J Med Genet. 1998 Mar 28;81(2): 186-91.

**Udwin, Webber & Horn (2001):**

Udwin O, Webber C, Horn I. *Abilities and attainment in Smith-Magenis syndrome*. Dev Med Child Neurol. 2001 Dec;43(12):823-8.

(1. deutsche Ausgabe, Stand 18.01.2018)