

## Verhalten beim CHARGE-Syndrom

TIMOTHY S HARTSHORNE, PHD, Professor of Psychology, Central Michigan University, USA

Zwar entwickelt nicht jedes Kind mit CHARGE-Syndrom erhebliche Verhaltensauffälligkeiten, aber diese kommen doch häufig vor (Hartshorne und Cypher, 2004). Da ungewöhnliches Verhalten oft mit genetischen Syndromen in Verbindung gebracht wird (Harris, 2006), überrascht dies auch beim CHARGE-Syndrom nicht. Das Problem besteht darin, das Verhalten zu verstehen und Interventionen zu entwickeln, die Eltern, Lehrkräften und Pflegepersonen helfen, angemessen damit umzugehen.

Grundsätzlich ist es wichtig, Verhalten als Kommunikation zu betrachten (Hartshorne *et al.* 2005). Insbesondere bei einem Syndrom wie dem CHARGE-Syndrom, bei dem die Kommunikation oft problematisch ist, kann es entscheidend sein, das Verhalten als sinnvoll und nützlich für das Verständnis der Erfahrungen des Kindes zu interpretieren.

### Verhaltensphänotyp

Hartshorne (2011) stellt einen Verhaltensphänotyp für das CHARGE-Syndrom vor. Ein Verhaltensphänotyp beschreibt die Verhaltensmerkmale eines genetischen Syndroms, so dass „das Verhalten die Diagnose nahelegt“ (Harris, 2006, S. 190, Übs. UWL).

Zum von Hartshorne (2011) beschriebenen CHARGE-Verhaltensphänotyp gehören:

- geringe normale kognitive Funktionsfähigkeit
- stark zielorientiert und hohe Ausdauer
- Sinn für Humor
- soziales Interesse bei gleichzeitiger Unreife
- zwanghafte Verhaltensweisen, die unter Stress zunehmen
- stark ausgeprägtes Bedürfnis nach Sinneswahrnehmungen
- unter Bedingungen von Stress und Reizüberflutung Schwierigkeiten mit der Selbstregulierung und schneller Verlust der Verhaltenssteuerung
- Schwierigkeiten bei der Verlagerung der Aufmerksamkeit und beim Übergang zu neuen Aktivitäten
- Neigung dazu, eigenen Gedanken nachzuhängen

Während die Beschreibung des Verhaltens nützlich ist, muss für sinnvolle Interventionen auch die Ursache des Verhaltens verstanden werden. Meiner Erfahrung nach sind die drei häufigsten Ursachen: Schmerzen, sensorische Probleme und Selbstregulierung.

### Schmerzen

Schmerzen sind bei Kindern und Erwachsenen mit Entwicklungsstörungen wahrscheinlich allgegenwärtig (Oberlander und Symons, 2006). Unbehandelt können Schmerzen Verhalten,

Beziehungen und emotionale Bindungen, Anpassungsfähigkeit und Bildungserfahrungen erheblich beeinflussen sowie Angst und Depressionen hervorrufen (Stratton, 2012).

Es gibt viele potenzielle Schmerzquellen für Kinder mit CHARGE-Syndrom: von regelmäßigen medizinischen Eingriffen bis hin zu chronischen Ohr- und Nebenhöhleninfektionen, Magen-Darm-Problemen unterschiedlichster Art, Begleiterscheinungen bei Trachealkanülen, Magenfisteln und Implantaten. Schmerzen können Stimmung, Schlaf, Aufmerksamkeit und den Austausch mit anderen Menschen beeinflussen.

Da Menschen mit CHARGE-Syndrom unterschiedlich auf Schmerzen reagieren, wird oft eine hohe Schmerzschwelle vermutet. Diese „Schmerzunempfindlichkeitshypothese“ wird wissenschaftlich jedoch auch in Frage gestellt (Bottos und Chambers, 2006). Möglicherweise ist es sinnvoller, von einer hohen Schmerztoleranz auszugehen, als von einer hohen Schmerzschwelle. Menschen mit CHARGE-Syndrom haben sich wahrscheinlich an die vielen Schmerzen gewöhnt.

### **Sensorische Probleme**

Menschen mit CHARGE-Syndrom sind mehrfach sinnesbehindert (Brown, 2005). Das heißt, dass sie neben der Beeinträchtigung von Seh- und Gehörsinn oft auch Defizite im Geruchssinn sowie Probleme mit dem Gleichgewicht und der Wahrnehmung körpereigener Reize haben und möglicherweise Berührungen als unangenehm empfinden.

Das Interpretieren oder Verstehen von Erlebtem und von anderen Menschen ist eine Herausforderung, wenn die eigenen Sinne und in deren Folge auch die kognitive Entwicklung, das Kommunikationsverhalten und Beziehungen beeinträchtigt sind. Dadurch kann es zu Stress und Ängsten kommen. Reaktionen auf



diese Ängste sind möglicherweise zwanghaftes Verhalten, Starre, Rückzug und häufige Ausbrüche (Ranzon, 2001).

David Brown (2005) weist darauf hin, dass einige der beim CHARGE-Syndrom beobachteten Verhaltensweisen kreative Anpassungen an die sensorischen Einschränkungen sind. Stellen Sie sich vor, Sie hätten keinen Gleichgewichtssinn und Sie würden die Welt ohne Gleichgewicht wahrnehmen. Sie würden dann wahrscheinlich lieber liegen als stehen und sich auch gegen Versuche wehren, Sie aus dem Liegen in die aufrechte Position zu bringen. Sich aufrecht zu halten wäre sehr ermüdend und immer von einer Unsicherheit begleitet. Ein fehlender Gleichgewichtssinn kann die Entwicklung einer Körpersprache und der motorischen Koordination behindern und manche Formen der Kommunikation schwierig und frustrierend machen (Brown, 2005).

### **Selbstregulierung**

Selbstregulierung ähnelt der zielgerichteten Selbstbeherrschung, wobei jedoch zur Regulierung sowohl das Unterdrücken als auch das Fördern bestimmter Handlungen durch die betreffende Person zählen (Vohs und Baumeister, 2004).

Nicholas Jude und ich unterscheiden vier Bereiche der regulatorischen Handlung: den kognitiven, den verhaltensbezogenen, den emotionalen und den physiologischen Bereich. Diese Bereiche sind nicht völlig unabhängig voneinander, können aber auf die Ursache einer schwachen Selbstregulierung hinweisen.

Selbstregulierung wird durch zielgerichtetes Verhalten motiviert. Denken Sie an den Wunsch, laufen zu lernen, was beim CHARGE-Syndrom oft verspätet erfolgt. Um erfolgreich zu sein, muss das Kind seine Aufmerksamkeit auf die Aufgabe richten und motiviert bleiben (kognitive Selbstregulierung). Es muss sein Verhalten so steuern, dass es auf die Aktivität und nicht auf Ablenkungen ausgerichtet ist (verhaltensbezogene Selbstregulierung).

Um an der Aufgabe dran zu bleiben, ist es auch wichtig, mit Emotionen wie Angst und Entmutigung umzugehen (emotionale Selbstregulierung). Schließlich nutzt das Kind alle ihm (eingeschränkt) zur Verfügung stehenden Wahrnehmungen (Sehen, Hören, Gleichgewicht, körpereigene Reize) um nicht abgelenkt zu werden (physiologische Selbstregulierung).

Die Entwicklung der Selbstregulationsfähigkeiten beginnt mit der Geburt, wenn das Kind lernt, mit Emotionen (Weinen) und Trost (Essen, Schlafen) umzugehen. Wenn der Säugling neben gesundheitlichen Problemen und Schmerzen auch sensorische Defizite hat, wird die Entwicklung der Selbstregulation behindert.

Ein Mangel an Selbstregulierungsfähigkeiten kann eine schlechte Motivation für das Bewältigen von Aufgaben genauso mit sich bringen, wie emotionale Ausbrüche, wütendes Verhalten und eine unausgeglichene physiologische Situation.

[www.sense.org.uk](http://www.sense.org.uk) - aus dem Englischen übersetzt von U. Walter-Lipow beauftragt durch CHARGE Syndrom e.V.



Die Informationsblätter wurden im Rahmen der Selbsthilfeförderung nach §20h Sozialgesetzbuch V durch die DAK-Gesundheit finanziert.

## LITERATUR

Bottos, S. und Chambers, C.T. (2006) The epidemiology of pain in developmental disabilities. In T.F. Oberlander und F.J. Symons (Hrsg.). *Pain in children & adults with developmental disabilities*. Baltimore: Paul H. Brookes. S. 67–87.

Brown, D. (2005) CHARGE syndrome “behaviours”: challenges or adaptations? *American Journal of Medical Genetics*. 133A, S. 268–272.

Harris, J.C. (2006) *Intellectual disability: Understanding its development, causes, classification, evaluation, and treatment*. New York: Oxford University Press.

Hartshorne, T.S. (2011) Behavioural phenotype in CHARGE syndrome. In T.S. Hartshorne, M.A. Hefner, S.L.H. Davenport und J.W. Thelin (Hrsg.). *CHARGE syndrome*. San Diego, Plural. S. 317–326.

Hartshorne, T.S. und Cypher, A.L. (2004) Challenging behaviour in CHARGE Syndrome. *Mental Health Aspect Developmental Disability*. 7(2), S. 41–52.

Hartshorne, T.S. et al. (2005) Behaviour in CHARGE Syndrome: Introduction to the series. *American Journal of Medical Genetics*. 133A, S. 228–231.

Oberlander, T.F. und Symons, F.J. (Hrsg.) (2006) *Pain in children & adults with developmental disabilities*. Baltimore: Paul H. Brookes.

Ranzon, B. (2001) The impact of anxiety on challenging behaviour. *Developmental Disabilities Bulletin*. 29, S. 97–112.

Stratton, K.K. (2012) *The initial validation of a non-vocal, multidimensional pain assessment instrument for individuals with charge syndrome*. Unveröffentlichte Dissertation zur Erlangung eines Doktorgrads. Central Michigan University, Mount Pleasant, Michigan, USA.

Vohs, K.D. und Baumeister, R.F. (2004) Understanding self-regulation. In R.F. Baumeister und K.D. Vohs (Hrsg.). *Handbook of self-regulation*. New York: Guilford. S. 1–9.