

[< zur Übersicht](#)

Prader-Willi-Syndrom Q 87.1

Zitiervorschlag: Offermann, J. (2020). „Prader-Willi-Syndrom“. Abgerufen von Url <https://wsd-bw.de/doku.php?id=wsd:werkzeug:verhalten:themen:themenfeld5:d14>, CC BY-SA 4.0

ICD 10
bzw. 11

Q 87.1 Prader-Willi-Syndrom

Angeborene Fehlbildungssyndrome, die vorwiegend mit Kleinwuchs einhergehen

- Häufigkeit: 1:10000 - 1:15000

Statistik

- Geschlechter in gleicher Häufigkeit

- Durchschnittlicher IQ: 65

Ursachen und Risikofaktoren

- Genetischer Defekt des Chromosoms 15
- Chromosom kann nicht vollständig gelesen werden. In 30% der Fälle fehlt die väterliche Information
- Verursacht eine fehlende Hormonausschüttung im Hypothalamus
- Nicht vorhandene Hormonfreisetzung beeinflusst weitere Drüsenfunktion, wie zum Beispiel die Schilddrüse, die Nebennieren und die Keimdrüsen (Hoden und Eierstöcke).
- **Biografische Entwicklung**
- Gestörte körperliche Entwicklung
- Niedriger IQ
- Wiederholte negative Lebensereignisse
- **Familiendynamik**
- Strenge Diätmaßnahme beeinflusst gesamte Familie
- Selbstständigkeit stark eingeschränkt
- Kommunikation erschwert
- Überängstliche Eltern
- Bindungsstörung
- Reizbarkeit, Wutausbrüche, Streit
- Zerstörung von Gegenständen
- Unflexibel gegenüber veränderten Tagesabläufen
- **Selbst**
- Sehr niedriges Selbstwertgefühl
- Eine passive Grundhaltung
- Selbstverletzendes Verhalten
- Ungeschickt
- Frust
- Empfinden von Druck
- **Individuelle Voraussetzung**
- Eingeschränkte soziale Kompetenz
- Kleinwuchs
- Adipositas
- **Gesundheit**
- Gestörter Hormonstoffwechsel
- Genetischer Aspekt
- Ungezügelter Appetit, Essstörung
- Schlafstörung
- Hyperflexible Gelenke
- **(Vor-) schulischer Kontext**
- Empfinden von Frust, Druck, Enttäuschung
- Leistungsversagen
- Sozial oft wenig integriert
- **Peerbeziehung und weiteres soziales Umfeld**
- Verhalten in der Regel freundlich und distanzlos
- Schnelle Stimmungsschwankungen
- Sozial häufig isoliert
- Fixiert auf einzelne Themen
- Bestehen auf eigene Gewohnheiten, Starrköpfigkeit
- Fehlende Pubertätsentwicklung

Komorbidität	• Psychiatrische Erkrankungen (z. B. Essstörung, Aggression) • Adipositas • Aterielle Hypertonie • Hypothyreose • Chronisches Aspirationssyndrom • Gastroösophagealer Reflux Folgende Merkmale und Symptome werden häufig beschrieben: • Vorstehende Stirn • Schmale Schläfen • Mandelförmige Augen • Dreieckig aussehender Mund • Geringe Körpergröße • Adipositas • Skoliose • Geschlechtsteil wenig entwickelt
Symptome	• Kleine Hände und Füße • Stille Kinder • Schlafen viel • Wenig Reaktion auf Umwelt • Allgemeine Muskelschwäche • Gelenke können überstreckt werden • Permanentes Bedürfnis nach Nahrung • Schlafapnoe; allgemein gestörtes Schlafverhalten • Sprachentwicklung verzögert; Expressive Sprache wenig vielfältig, Sprache ungebremst bei häufigen floskelhaften Wiederholungen • Schnelle Stimmungsschwankungen • Selbstaggressives Verhalten, geringe Schmerzempfindlichkeit

Intervention allgemein

Medizinische Intervention:

- Therapie mit Wachstumshormonen (Spritzen); Verändert optisches Erscheinungsbild. Nebenwirkung: Verstärkt Skoliose, Blutzuckerspiegel negativ; Verschlechterung der (gestörten) Atmung.
- Strenge Ernährung nach Diätplan. 1000kcal/Tag je nach individuellem Bedarf möglich.
- Gabe von Sexualhormonen in Pubertät führt häufig zur Zunahme von Aggressionen und psychischer Befindlichkeit.

Therapeutische Intervention:

- Physiotherapie zur Stärkung der Muskulatur
- Ergotherapie
- Logopädie

Pädagogische Intervention

- (Gemeinsam) Strategien für eine gelingende soziale Interaktion und positives Verhalten im sozialen Kontext entwickeln.
 - Ermutigen in sozialen Kontakt zu treten (Vereine, Jugendgruppen, AGs)
 - Im Unterricht Sinneskanäle vielfältig nutzen. Besonders die häufige Stärke, das Langzeitgedächtnis, gezielt ansprechen.
 - Antriebsschwäche durch aktive Angebote entgegenwirken.
 - Längere Sprachsequenzen vermeiden
 - Schwieriges Verhalten ist oft Ausdruck von physischer und Emotionaler Belastung. Frust, Unsicherheit, Angst oder Überforderung führen zu Aggression und Wutausbrüchen. Regeln, Rituale und feste Abläufe können entgegenwirken.
- ### Familiäre Intervention
- Ausreichend Schlaf
 - Gewichtsüberwachung
 - Bewegung und Sport

Literatur Trost, R. (2015). Vorlesung „Genetische Syndrome bei Menschen mit geistiger Behinderung.“ Pädagogische Hochschule Ludwigsburg, Fakultät für Sonderpädagogik Reutlingen.

Trachsel, Daniel, Corbelli, R. (2018). Schlafstörungen bei Kindern – Pneumologische Aspekte. In: Zeitschrift Paediatrica, Vol. 29, Nr. 3. Genf.

Sarimski, K. (2014). Entwicklungspsychologie genetischer Syndrome. Hogrefe.

[< zur Übersicht](#)

Layout und Gestaltung: Christian Albrecht, Zentrum für Schulqualität und Lehrerbildung (ZSL) Baden-Württemberg

From:
<https://www.wsd-bw.de/> -

Permanent link:
<https://www.wsd-bw.de/doku.php?id=wsd:verhalten:themen:themenfeld5:d14>

Last update: **2023/01/30 13:00**

