

[< 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

	<ul style="list-style-type: none">• Psychiatrische Erkrankungen (z. B. Essstörung, Aggression)• Adipositas
Komorbidität	<ul style="list-style-type: none">• Aterielle Hypertonie• Hypothyreose• Chronisches Aspirationssyndrom• Gastroösophagealer Reflux <p>Folgende Merkmale und Symptome werden häufig beschrieben:</p> <ul style="list-style-type: none">• Vorstehende Stirn• Schmale Schläfen• Mandelförmige Augen• Dreieckig aussehender Mund• Geringe Körpergröße• Adipositas• Skoliose• Geschlechtsteil wenig entwickelt• Kleine Hände und Füße
Symptome	<ul style="list-style-type: none">• 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

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

Intervention allgemein

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.wsdbw.de/> -

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



Last update: **2024/06/23 12:57**