



CHARGE Fachkräftetagung Oberwesel - 2014

Vorträge 1. Fachkräftetagung / Juli 2014

Vortrag Dr. David Brown

“CHARGE Syndrome after 31 years”

“31 Jahre Erfahrungen mit Kindern mit dem CHARGE-Syndrom”

Erfahrungen mit den betroffenen Kindern, was macht sie einzigartig und besonders? Folgen für Wachstum und Entwicklung sowie Strategien zur Entwicklung und Ausbildung.

Im Anschluss Zeit für Fragen.

Vortrag Dr. Kim Blake

“All you need to know about the cranial nerves and more”

“Alles, was man über die Hirnnerven wissen muss

– und noch etwas mehr”

Alles über die kranialen Nerven beim CHARGE-Syndrom und die Auswirkungen auf die Sinne.

Vortrag Prof. Dr. Tim Hartshorne

„Self regulation in CHARGE“

Selbstregulation bei Menschen mit CHARGE-Syndrom

CHARGE Betroffene zeigen häufig herausforderndes Verhalten.

Jedoch ist dieses Verhalten selten zufällig, oft Teil ihrer

Kommunikation und Anpassung an ihre Sinnesbeeinträchtigungen.

Vortrag Gail Deuce

„What educational provision is likely to be needed“

Welche pädagogischen Bedingungen und Konzepte werden häufig gebraucht.

Betrachtung der Bildungsbedürfnisse des Kindes und die Planung der Bildungsunterstützung (Fallstudien).

Die Fachkräftetagung zum CHARGE Syndrom wird unterstützt durch die

BARMER GEK

im Rahmen der Selbsthilfeförderung der Krankenkassen

CHARGE Syndrom e.V. - Elternkreis betroffener Kinder
Borbath 29, D-91448 Emskirchen
info@charge-syndrom.de
www.charge-syndrom.de

CHARGE
CHARGE Syndrom e.V.

31 Jahre Erfahrungen mit Kindern mit dem CHARGE-Syndrom

David Brown

CHARGE Konferenz in Rahmen des 8.
Bundestreffens
Oberwesel
Donnerstag, 3. Juli 2014

Was ist besonders an CHARGE?

- Viele gemeinsame Merkmale – ABER – auch höchst unterschiedliche Fähigkeiten und Fertigkeiten
- Große Anzahl an Anomalien (bis zu 38?)
- Echte mehrfache Sinnesbehinderung
- Häufig hohes Entwicklungspotential und gleichzeitig Eigenschaften, die normalerweise mit geringen Entwicklungsmöglichkeiten verbunden sind
- Brillante Fähigkeiten zur Anpassung aber auch überraschende Entwicklungslücken
- Sensorisch-integrative Dysfunktion, die alle Bereiche der Entwicklung, des Lernens und des Verhaltens betrifft
- Deutliche Schwierigkeiten bei der Selbst-Regulierung und Handlungs-fähigkeit
- Innerliche hohe Stressniveaus

Quellen & Literatur

- CHARGE Syndrome Foundation (Professional Packet, AJMG, ASHA video, Eltern Handbuch, CHARGE Accounts, Links)
- Perkins Schule für Blinde CHARGE webcasts
- CHARGE Forschungslabor an der Central Michigan University
- DB-LINK
- Texas Schule für Blinde / Sehbehinderte
- California Taubblinden Service
- Sense UK CHARGE Informations Packet
- Bücher aus den USA, aus Australien und aus Deutschland
- Facebook

1981 – 6 Fehlbildungen

- C - Kolobome
- H - Herzfehler
- A - Choanalatresie
- R - Entwicklungsverzögerung
- G - Genitale Fehlbildungen
- E - Fehlbildungen der Ohren

2005 – 38 Fehlbildungen???

- Mutation des CHD 7 Gens
- Fazialesparese
- Fehlbildungen der kranialen Nerven
- Fehlbildungen der Bogengänge
- Zahnfehlbildungen
- Fehlbildung des Geruchssinnes
- Kehlkopf- und Rachenfehlbildungen

Fehlbildungen der kranialen Nerven

- Nerv 1 - Geruch (42%)
- Nerv 2 - Sehen (80%)
- Nerv 7 – Das Gesicht (43%)
- Nerv 8 - Hören & Gleichgewicht (80%)
- Nerven 9 und 10 - Schlucken (50%)

(Quelle: CHARGE Foundation Parent Manual - 1999)

2005 – 38 Fehlbildungen???
(Fortsetzung)

- Ösophagusatresie
- Fehlbildungen des Skelettes
- Schlafapnoen
- Tracheoösophagale Fisteln
- Lippen-Kiefer-Gaumenspalten
- Hypokalzämie (Gestörte Kalziumbilanz)
- Krampfanfälle

David Brown - Am.J.Med.Gen. 2005

“Kinder mit dem CHARGE Syndrom sind im wahrsten Sinne des Wortes “mehrfach sinnesgeschädigt”, weil sie nicht nur Schwierigkeiten mit dem Sehen und Hören haben, sondern auch mit den Sinnen, mit denen sie Gleichgewicht, Berührung, Temperatur, Schmerz, Druck und Geruch wahrnehmen, genauso wie sie Probleme mit der Atmung und dem Schlucken, dem Essen und Trinken, der Verdauung und der Kontrolle ihrer Körpertemperatur haben.”

*CHARGE – das stärkste
sinnesbehinderte Syndrom*
Wahrnehmungsstörungen bei:

- Sehen
- Hören
- Berührung
- Propriozeption
- Temperatur
- Schmerz
- Innenohr
- Geruch
- Geschmack

David Brown - Am.J.Med.Gen. 2005

“... Die enormen Schwierigkeiten, denen Kinder mit CHARGE bei allem was sie tun konfrontiert sind, und folglich ... der große Stress, der sie ihr ganzes Leben begleitet. Wir sollten unsere Zeit dazu nutzen, diesen Stress zu verringern, und den Kindern sinnvolle Strategien an die Hand geben, dies selbst zu tun – dies sollte eines der wertvollsten Geschenke sein, die wir ihnen anzubieten haben, und das ist auch die größte Gunst, die uns als Erziehern, Therapeuten und Familienmitgliedern gewährt wird.“

10

David Brown über CHARGE - 1997

“Ich kenne eine bislang noch nicht ganz genau identifizierbare kleine Gruppe von Menschen mit einer mehrfachen Sinnesschädigung; diese Menschen haben so viele komplexe und wirklich gravierende medizinische Probleme mit so vielen unerwarteten oder zunächst gar nicht absehbaren Folgeproblemen und noch keine andere Gruppe hat diese Probleme mit derartiger Bravour gemeistert.”

Die ersten Monate / Jahre

- Wichtige medizinische Fragen haben Vorrang
- Die Themen um Leben und Tod dominieren
- Ein großes Team von Spezialisten ist beteiligt
- Ergebnisse sind unklar und die Prognosen oft nicht positiv
- Es finden wichtige Operationen statt
- Bindung zwischen Eltern und Kind findet oft nicht statt
- Nicht immer werden Eingriffe / Vorgehensweisen angekündigt oder vorbereitet
- Es wird nur sehr wenig mit dem Kind kommuniziert
- Schwierige / unangenehme Umgebungen
- Multi-sensorische Beeinträchtigungen

12

Die meisten Kinder mit CHARGE verhalten sich in der frühen Kindheit als ob sie taubblind wären, und profitieren von einer frühestmöglichen Förderung mit Erziehungsprinzipien und Praxis aus dem taubblinden Bereich.



13

Bei Kindern mit CHARGE sollte man nie davon ausgehen das sie geistig behindert sind bevor dies nicht bewiesen ist.



14

Die meisten Kinder mit CHARGE zeigen nach der Geburt eine deutliche Entwicklungsverzögerung und haben mehr Entwicklungspotenzial als sie meisten in den frühen Bewertungsverfahren gezeigt haben



15

Die Bildungsbedürfnisse von Kindern mit CHARGE sollten so bald wie möglich nach der Geburt angesprochen werden auch wenn die medizinischen Fragen scheinbar die höhere oder einzige Priorität haben.



16

Was ist gemeint mit – “Zu früh”!?!?!

- Lichtquellen und Beleuchtung
- Geräuschquellen und Geräuschpegel
- Das Kinderbett
- Berührungssignale (eher feste Berührungen)
- Persönliche Entscheidungsträger
- Langsame und vollständige Unterstützung bei der Aufrichtung und Bewegung
- Wechselseitige Interaktionsspiele
- Kommunikation / Sprache
- Die Ausbildung Anderer

17

“Die vergessenen Sinne”

Propriozeptiver Sinn

Die Rezeptoren befinden sich in den Muskeln und Gelenken des ganzen Körpers

Gibt uns Auskunft über die Stellung unseres Körpers und der Glieder, und über deren Bewegungen

Vestibulärer Sinn

Betrifft die Rezeptoren des Innenohrs

Gibt uns Auskunft über die Position unseres Kopfes und die Wirkung der Erdanziehung, reagiert auf Bewegung, steht in enger Verbindung mit den Augen und dem Sehen

Eine Beeinträchtigung der Propriozeption bewirkt häufig...

- eine Unfähigkeit oder ein Widerwille, sich auf Händen und Armen abzustützen wenn das Gesicht dem Boden zugewendet ist, weil die Gelenke der Finger, am Handgelenk, an den Ellenbogen und den Schultern nicht gefühlt und somit nicht kontrolliert werden können,
- eine Unfähigkeit oder ein Widerwille zu stehen und Gewicht zu übernehmen, weil die Gelenke der Zehen, der Fußknöchel, Knie und Hüften nicht gefühlt und dadurch nicht kontrolliert werden können um gleichzeitig die vertikale Stabilität im Rückgrat aufrecht zu erhalten,
- Häufiger Gebrauch der Arme und Hände um den Kopf oder Oberkörper zu stützen, oder Anlehnung an Möbel, Wände, Pfosten, Bäume oder andere Personen.

Eine Beeinträchtigung der Propriozeption bewirkt häufig...

- Wiederholtes Aufstampfen oder Schleifen der Füße beim Marschieren oder Gehen, um die taktilen und propriozeptiven Reize zu maximieren („die Füße zu fühlen“),
- Später ein Zehenspitzenengang um die Druckempfindung in den Füßen, Knöcheln, Calves, Knien, Oberschenkeln und Pobacken zu verstärken (eine Art des „Füße-Fühlens“),
- Schwerfällige, schlecht koordinierte Bewegungen, oft verbunden mit selbst entwickelten Strategien zur Korrektur.

Eine Beeinträchtigung der Propriozeption bewirkt häufig...

- Zu geringer oder übertriebener Kräfteinsatz beim Berühren, Patschen, Greifen, Schieben, Stoßen, Ziehen, Aufheben oder Hinstellen von Dinge- oft fällt etwas runter.
- Suche nach starkem Druck oder Dehnung ; Sich Einzwängen in enge Räume; Überkreuzen oder Verschlingen der Glieder; Einhaken ins Stuhlbein mit dem Fuß oder dem Bein; Umwickeln von Körperteilen mit Kleidung, Schnur oder Gummi; den Unterkiefer an den Zähnen nach unten ziehen, Knirschen der Zähne, sich auf die Zähne klopfen, mit den Hände klatschen oder schlagen, Schwingen oder Stoßen mit den Füßen, von einem hohen Möbel runterhängen, auf und ab Springen, mit dem Kopf schlagen, auf Gegenstände schlagen.

Dr. George Williams "Das Gleichgewicht bei Menschen mit dem CHARGE-Syndrom"
CHARGE Syndrome Foundation Manual

Das Gleichgewicht spielt eine wichtige Rolle für...

- Die Wahrnehmung von Bewegungen
- Die Wahrnehmung und Reaktion auf die Sehkraft
- Die Stabilisierung während Körperbewegungen
- Die Lokalisierung von Körperteilen und die Entwicklung des Körperschemas
- Beeinflussung der Muskelspannung und der Haltung

22

Dr. George Williams "Das Gleichgewicht bei Menschen mit dem CHARGE-Syndrom"

CHARGE Syndrome Foundation Manual (Fortsetzung)

- Die Erleichterung beim Überschreiten der Mittellinie (Körpermitte)
- Bewegungskontrolle, Koordination & Verarbeitung von aufeinanderfolgenden Reizen
- Die Unterstützung der visuellen und auditiven Wahrnehmung
- Für die Abstimmung von Erregung und Wachheit in Bezug auf Aufmerksamkeit und Beruhigung

23

Frühe Auswirkungen eines eingeschränkten (oder fehlenden) Gleichgewichtssinnes bei Kindern mit dem CHARGE-Syndrom

(Brown American Journal of Medical Genetics, March 2005)

- Niedrige Muskelspannung („Floppy Muskeln“)
- Geringe Kopfkontrolle & eingeschränkte Fähigkeiten sich gegen die Schwerkraft aufzurichten
- Starke Haltungsunsicherheit in der Aufrichtung
- Starke Bevorzugung der Lage flach auf dem Rücken
- Verzögerte Entwicklung der Mobilität & ungewöhnliche Bewegungsmuster (z.B. zurückrollen, sich seitlich vorwärts schieben, 5-Punkt-Krabbeln)

24

Frühe Auswirkungen eines eingeschränkten (oder fehlenden) Gleichgewichtssinnes bei Kindern mit dem CHARGE-Syndrom
(Brown, *Fortsetzung*.)

- Sitzen in der „W“-Form, um eine breitere und damit besser gesicherte Basis zu haben
- Bessere visuelle, auditive & feinmotorische Fähigkeiten in Rückenlage als in aufrechter Position
- Probleme bei der Koordination der beiden Körperhälften, entweder totale oder keine Hand- und Augendominanz
- Ermüdung nach zeitweiliger Aufrichtung gegen die Schwerkraft
- Schwierigkeiten mit der Selbstregulierung

25

Gesundheitszustand

Komplexe Gesundheitsprobleme

Verfügbarkeit von medizinischen / paramedizinischen Diensten

Gleichgewicht zwischen Gesundheit und Bildungsanforderungen

Medizinische Behandlung - Teil der Bildung

CHARGE-Probleme

- Darmverstopfung – vegetatives Nervensystem?
- Verzögertes Toilettentraining - Nervenstörungen?
- Schlafstörungen – gestörter Tag-Nacht-Rhythmus
- Zyklisches Erbrechen / abdominale Migräne
- Sensorische Integrations-Themen
- Verhalten

27

*Die Kommunikation mit dem eigenen Körper

*Die Kommunikation mit dem unmittelbaren Umfeld

*Die Kommunikation mit dem Rest der Welt

Schritte der Kommunikation

- 1) Mache den Betroffenen auf Deine Anwesenheit aufmerksam
- 2) Lass ihn wissen, wer Du bist
- 3) Mache den Betroffenen auf die nächste Aktivität aufmerksam
- 4) Führe die Aktivität ein
- 5) Mache, und diskutiere, die Aktivität
- 6) Zum Abschluss überdenke was Du gemacht hast (z.B. Was ist nun anders?)
- 7) Mache den Betroffenen auf Deinen Aufbruch aufmerksam

29

Mögliche Hilfsmittel zur Kommunikation

- Objekte & Kalender
- Gebärdensprache (DGS)
- Lautsprache mit Hörgeräten
- Lautsprache mit einem Cochlear Implantat
- Visuelle Programm
- Lautbegleitende Gebärden (LBG)
- Lesen und Schreiben

30

Der Weg zum Erfolg?.....

.. die vom Kind bevorzugten
Arten der Kommunikation

31

Hindernisse für eine deutliche sprachliche Artikulation bei Menschen mit CHARGE (1)



- Hörschädigung
- Sehschädigung
- Gesichtslähmung
- Niedrige Muskelspannung
- Schwacher taktiler Sinn
- Lippen-Kiefer-Gaumen-Spalten
- Vergrößerte Zunge
- Wenig Zungenbewegungen

Hindernisse für eine deutliche sprachliche Artikulation bei Menschen mit CHARGE (2)

- Schmales Unterkinn
- Anomalien von Larynx/Pharynx (Kehlkopf, Schlund-Rachenraum)
- Schwierigkeiten bei der Atmung
- Schwierigkeiten beim Schlucken
- Anomalien der Zahnstellung
- Verzögerte / unreife Fähigkeiten bei der Nahrungsaufnahme

Hindernisse für eine deutliche Artikulation manueller Zeichen (Gebärden) bei Menschen mit CHARGE (1)

- Schwache oder problematische Feinabstimmung der Muskelspannung
- Schwach ausgeprägtes taktilen Empfinden
- Schwach ausgeprägtes Gefühl für die räumliche Lage
- Schlechte Raum-Wahrnehmung
- Dyspraxie (Schwierigkeiten bei der Ausführung von Handlungen)
- Schwach ausgeprägtes Körperbewußtsein



Hindernisse für eine deutliche Artikulation manueller Zeichen (Gebärden) bei Menschen mit CHARGE (2)



- Probleme bei der Koordination der beiden Körperhälften
- Wenig Gefühl für das Gleichgewicht
- Unterschiedliche Haltungsprobleme
- Sehbeeinträchtigung oder Blindheit / Gesichtsfeld-einschränkungen
- Anomalien des Skelettes

Das Erarbeiten von Verständnis im Laufe der Jahre

- "Soziale Unreife"
- "Mangel an Empathie"
- "Plötzliche unvorhersehbare extreme Stimmungsschwankungen"
- "Fehlen eines gemeinsamen Referenzrahmen"
- "Unangemessene emotionale Reaktionen"

(Selbstregulation) ... „ wird als die Fähigkeit beschrieben, mit den eigenen Gedanken, Gefühlen und Handlungen in einer angemessenen und flexiblen Art und Weise umzugehen, und zwar in vielerlei Zusammenhängen“.

Jude Nicholas, CHARGE Accounts, Sommer 2007

37

Was ist 'Selbst-Stimulation' ?

- Die Konstanz einer sensorischen Rückmeldung.
- Jeder sensorischen Input, den wir suchen, was nicht direkt das Ergebnis einer spezifischen Aktivität (wie Kaffee kochen, das Trinken aus einem Glas, sich anziehen, Spazieren gehen).
- Jeder sensorischen Input, den wir suchen, der eine Tätigkeit erleichtert, nicht aber ein fester Teil davon ist.

Aussage Nr. 1

Sinneseindrücke haben einen signifikanten und direkten Einfluss auf das Erregungsniveau

Die 9 Niveaustufen der Wachheit

(Carolina-Bericht des individuellen Verhaltens)

- Unkontrollierbare Agitiertheit (Lebhaftigkeit)
- Leichte Erregtheit
- Geschäftige Erregtheit
- Aktive Wachheit
- Ruhige Wachheit
- Schläfrigkeit
- Aktiver Schlaf
- Ruhiger Schlaf
- Tiefer Schlaf

40

1. Auf welcher Niveaustufe befinden Sie sich?
2. Wo wollen Sie gerne sein?
3. Wie können Sie dahin kommen?

Aussage Nr. 2

Wir alle benutzen (häufig) die Selbststimulation, um aufmerksam zu sein, um wach zu werden, um uns zu beruhigen, zur Haltungskontrolle, um uns wohl zu fühlen, um unseren Geist zu trainieren, um uns selbst zu regulieren, um die Aufmerksamkeit zu halten, um gesund zu bleiben, und in der Regel, um unsere Arbeitsweise zu verbessern und um unsere Ziele zu erreichen

Aussage Nr. 3

CHARGE ist das am meisten mehrfach sinngeschädigte Syndrom, das wir kennen – eine schlechte Selbstregulation ist ein signifikantes Merkmal dieser Menschen.

Welche CHARGE-Verhaltensweisen gibt es??

- Impulsiv
- Große Ängstlichkeit
- Zwanghaftes Verhalten
- Selbststimulation
- Schwache Selbstregulation
- Hirnleistungsstörungen
- ADHS
- Tiefgreifende Entwicklungsstörungen
- Zwangsstörung
- Autistisches Verhalten
- Taubblindheit
- Wahrnehmungsprobleme.....(und so weiter!)
- Faulheit, Dickköpfigkeit, Aggressionen

...Verhaltensauffälligkeiten, einige davon werden als autistisch-ähnlich bezeichnet, und als Zwangsstörung, gemeinsam mit Aufmerksamkeitsstörungen...Es gibt viele verschiedene Quellen für diese Störungen...Mehrfache Sinnesbehinderung, frustrierende Kommunikation, körperliche Schmerzen und Beschwerden, alle sollen eine Rolle dabei spielen. Trotzdem, auch Kinder mit wenig beeinträchtigten Sinnen, guten Kommunikationsfähigkeiten und augenscheinlich geringen körperlichen Beschwerden können herausforderndes Verhalten entwickeln. Geistige Behinderung kann manchmal, aber nicht immer eine Rolle spielen. Es scheint wahrscheinlich, dass es neuropsychologische Probleme gibt. Neuere Forschungsergebnisse unterstützen die These der Hirnfunktionsstörungen, also Probleme beim Umschalten, beim Entscheiden, beim Unterdrücken, oder Aufrechterhalten von Handlungen. Ein anderes untersuchtes Gebiet würde von einer Regulationsstörung ausgehen, die es für das Kind schwierig macht, komplexe Prozesse wie den Schlaf-Wach-Rhythmus, den Hunger-Satt-Regelkreis zu regulieren, sich selbst zu beruhigen, seine Emotionen zu regulieren und seine Handlungen zu planen.

Tim Hartshorne, CHARGE Foundation Professional Packet

Aussage Nr. 4

Die meisten Kinder mit CHARGE können ihren Körper nicht gut fühlen/ haben keine gute Beziehung zu ihrem Körper.

Ja, ich glaube, dass die Körperhaltung auch als "Selbststimulation" und / oder "selbstregulatives Verhalten"- (vor allem bei Menschen mit CHARGE-Syndrom) angesehen werden sollte.

Aussage Nr. 5

Ausfall von Sinnen und schlechte Sinneswahrnehmung bedingen, dass sich das Kind mit CHARGE meist in normaler Art selbststimulieren- jedoch mit höherer Intensität, mehr Hartnäckigkeit und für einen längeren Zeitraum im Leben, als es eigentlich normal ist

Aussage Nr. 6

Kinder mit CHARGE haben aus verschiedenen Gründen ein schlechtes soziales Bewusstsein, so dass selbststimulative Verhaltensweisen auffälliger sind

Aussage Nr. 7

Versuche, selbststimulative Verhaltensweisen zu unterdrücken und/oder zu stoppen führen zu einer verschlechterten Selbstkontrolle und im Allgemeinen zu weniger guter Arbeitsweise

Wenn die Situation nicht gefährlich oder illegal ist, fragen Sie sich:
"Welche Bedeutung hat das?"
Und dann versuchen Sie einzugreifen, um die Frage zu beantworten und nicht als primäres Ziel das Verhalten zu stoppen oder zu unterbrechen.

David Brown - Am.J.Med.Gen. 2005

"Viele Menschen mit CHARGE haben Probleme, sich an Wörter zu erinnern, ein Gespräch zu beginnen, oder deutlich zu artikulieren, und zwar besonders dann, wenn es um abstraktere Formen von Laut- und Gebärden-sprache geht. Die vorsorgliche Bereitstellung konkreter ("stabiler") Elemente (z.B. Objekte, Symbole, Bilder, Schrift) kann sich als enorm hilfreich erweisen, um dem Gedächtnis auf die Sprünge zu helfen, zur Initiative zu ermutigen, eine Bedeutung abzuklären – und so ganz allgemein einen selbstbewußten, lebendigen und flüssigen Kommunikationsstil zu ermöglichen."

52

"Ausführende Funktionen entdecken"-Amanda Kirby

- **Aktivierung** – Organisation, Priorität, Initiieren, Beginnen
- **Fokussierung** – Erhalten, Wechseln, Komplettieren
- **Anstrengung** – Regulierung von Aufmerksamkeit
- **Emotionen** – Frustrationstoleranz, Emotionen anpassen, Perspektive beibehalten
- **Gedächtnis** – Erinnern, Zugang zu Erinnerung, Erkennen & Erinnern von Abläufen
- **Action** – Planen & Regulieren von Eigenaktivität ohne Impulsivität, fehlendem Zusammenhang oder fehlender Steuerung

Aussage Nr. 8

Ein Kind dabei beobachten, wie und wann es sich selbststimuliert eröffnet unschätzbare Einblicke in wer es ist und wie es funktioniert, bei der Beurteilung, beim Unterrichten, beim Verhaltenstraining und beim Aufbau einer Beziehung

Lehrstrategien (Brown 2005)

- Individualisierung
- Beziehung
- Stresskontrolle
- Positionierung & Unterstützung
- Motivatoren
- Anpassung
- Beständigkeit
- Routine
- Anpassung
- Entsprechende Kommunikation / Sprache
- Die richtigen Herausforderungen



Die Zukunft

- Medizinische Forschung & Fortschritt - Genetik, Immunologie, Verdauungssystem, Osteoporose, vestibulären Probleme, Schlafstörungen, geringe Muskelspannung
- Eine bessere Identifizierung und Zugang zu Dienstleistungen
- altersgemäße Entwicklungen, sowohl medizinisch als auch verhaltensmäßig
- Untersuchung von Verhaltensproblemen, vor allem hinsichtlich Selbstregulation und ausführender Dysfunktion (Fehlfunktion)
- Verbesserte Bildungsstrategien
- Verbessertes Bewusstsein für die richtigen Bewertungsverfahren und Lehrstrategien

“Alles was man über die Hirnnerven wissen muss und noch etwas mehr”



Dr. Kim Blake
Professor Pediatrics
IWK Health Centre and Dalhousie University
kblake@dal.ca

Oberwesel, Deutschland 2014

Halifax, Nova Scotia, Kanada



Ziele

Nach diesem Vortrag verstehen Sie mehr über:

1. Die Fehlbildungen der Hirnnerven beim CHARGE-Syndrom, vor allem im Zusammenhang mit der Ernährung.
2. Ergebnisse der Grundlagenforschung am Zebrafisch im Bezug auf die Hirnnerven.

Lassen Sie uns die Ernährungsprobleme der CHARGE-Betroffenen im Lauf der Jahre anschauen

0	1	2	3	4
Keine	Ein wenig (Reflux, Würgen, keine PEG oder PEJ)	PEG oder PEJ-Sonde, weniger als 12 Monate	Ernährung über eine PEG oder PEJ-Sonde mehr als 12 Monate	Extreme Schwierigkeiten, eines der Hauptprobleme

FALLBERICHT

4 Hauptkriterien & 3 Nebenkriterien

Hauptkriterien

- C – Colobome [linkes Auge].
- C – Choanalatresie [rechts].
- C – Craniale Nerven [VII (rechts), VIII, IX, XI].
- C – Charakteristisches CHARGE-Ohr [hochgradige Innenohrschwerhörigkeit].

Nebenkriterien

- C - Cardial - fehlende Subclavia-Aterie, fehlgebildete Aortenklappe.
- C – Charakteristisches CHARGE-Gesicht
- D – Entwicklungsverzögerung - Gleichgewicht, ausdrucksstarke Sprache.



M.C.

Versteckte Probleme

FALLBERICHT

- Ernährungsprobleme
- Schwere Nieren Hydronephrose
- Abnormales Schläfenbein

CI Transplantation 2000

Nissen Fundoplikatio und Tonsillektomie 2001



Blake et al 1998 CHARGE Association - An update and review for the primary Pediatrician.

Ernährungsprobleme

- Schwaches Saugen und Schlucken
- Velopharyngealer (kurzzeitige physiologische Verschluss des Nasenrachens durch das Gaumensegel) Feh-Koordination
- Gastroesophagealer Reflux (GER)



Dobbelsteyn C, Blake KD. 2005. Early Oral Sensory Experiences and Feeding Development in Children with CHARGE Syndrome: A Report of Five Cases. Dysphagia. Vol : 89-100.

Ernährungsfrage Nr.1

“Meine 2jährige wird immer wählerischer und will nichts Stückiges essen. Wir brauchten nie eine Sonde, aber sie verliert zunehmend an Gewicht und hat regelmäßig Schluckauf. Sie war auf Ranitidin als Kleinkind, aber wir haben sie davon entwöhnt.”

Der Hausarzt ist der Meinung, dass dies das Trotzalter ist und man sich keine Sorgen machen muss.

Cindy Dobbelsteyn, et al. Feeding Difficulties in Children with CHARGE Syndrome: Prevalence, Risk Factors, and Prognosis. Dysphagia. 2008 Vol. 23, No. 2, p. 127

Behandlungen bei gastroösophagealen Reflux (GER)

1. Behandlungsmöglichkeiten – Schräglage des Bettes, kleinere über den Tag verteilt Mahlzeiten, nur wenige refluxfördernde Lebensmittel, wie Tomaten, Fleisch, Schokolade.
2. Medizinische Therapie
 - o Ranitidin 8mg/kg pro Tag, geteilt in 1-2 Dosen (für Babys geteilt in 3 Dosen)
 - o Prevacid (Lansoprazol) 1-2 mg/kg pro Tag, jeweils am Morgen (gelegentlich auch 2 x täglich)
 - o Domperidone (Motilium) – 4 x täglich vor den Mahlzeiten

Bedenken Sie auch eine Kuhmilchintoleranz

Ernährungsfrage Nr. 2

Warum stopfen sich manche Kinder nach der Entfernung der Ernährungssonden ihren Mund so voll?

- Orale Hyposensibilität
- brauchen eine größere Essensmenge im Mund bevor es zur Bolusbildung kommt



Zwei Freundinnen beim Mittagessen.

“3 Sekunden Hot Dog”



Schnell gegessen und ohne zu kauen geschluckt.


Ideen für die Behandlung

- Ess-/Schlucktraining
- kleine, handliche Bissen
- Mund leer machen bevor wieder etwas angeboten wird



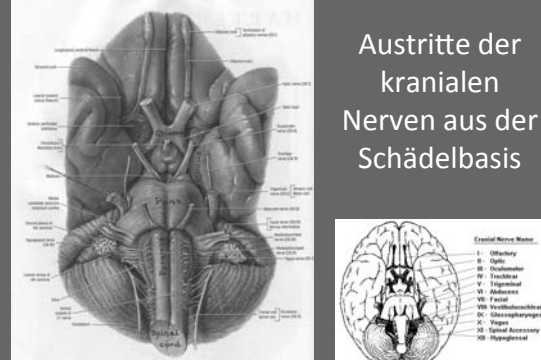
Cranial Nerves

- I Olfactory
- II Optic
- III Oculomotor
- IV Trochlear
- V Trigeminal
- VI Abducens
- VII Facial
- VIII Vestibulocochlear
- IX Glossopharyngeal
- X Vagus
- XI Accessory
- XII Hypoglossal



Yale Center for Advanced Instrumental Media's Web Site: <http://info.med.yale.edu/caim/cnerves>

Austritte der kranialen Nerven aus der Schädelbasis



Tenth Edition Grant's Atlas of Anatomy

Kraniale Nerven – 12 Paare Motorisch & Sensorisch

I	Geruch - Geruchsverlust
II III IV VI	Augenbewegungen
V	Schwaches Kauen & Saugen, Migräne
VII	Schwäche der Gesichtsnerven
VIII	Hör- und Gleichgewichtsprobleme
IX X	Innere Organe (Herz, Darm)
XI	Schulterbewegungen
XII	Zunge

Blake KD, et al. Cranial Nerve manifestations in CHARGE syndrome. Am J Med Genet A. 2008 Mar 1;146A(5):585-92.

Bei wie vielen Ihrer CHARGE-Kinder besteht der Verdacht auf Probleme mit den Hirnnerven?

keiner 1 2 3 mehr

CHARGE hands up



Der Geruchsnerve (CN I)



Hierfür gibt es ein Testverfahren

Chalouhi C, Faulcon P, Le Bihan C, Hertz-Pannier L, Bonfils P, Abadie V. Olfactory evaluation in children: application to the CHARGE syndrome. Pediatrics 2005

Die Hirnnerven des Auges

II	Sehen
III, IV, VI	Muskelbewegung der Augen



Netzhautcolobom

Beim CHARGE-Syndrom ist die visuelle Wahrnehmung eher betroffen als die Augenbewegung

McMain K, Blake K, Smith I, Johnson J, Wood E, Tremblay R, Robitaille J. Ocular features of CHARGE syndrome. 2008 Oct;12(5):460-5.

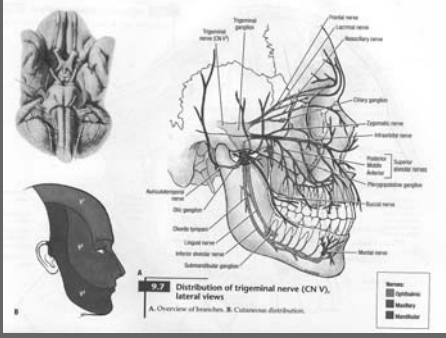
Die Augen sind bei einer Gesichtslähmung in Gefahr

- Trockene Augen
- Beschädigte Hornhaut
- Lichtempfindlichkeit

Einsetzen von Gewichten in das Augenlid



Trigeminus-Nerv (CN V)



Tenth Edition Grant's Atlas of Anatomy

Kaumuskulatur – kranialer Nerv V



Ernährungsprobleme sind oft schwerwiegend.

Zwei Freunde, MC und KW, genießen ihr Mittagessen.

Hirnnerv VII - Fazialisnerv



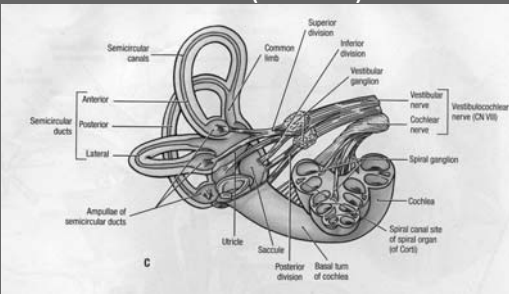
Webseite: <http://info.med.yale.edu/caim/cnerves>

Bei CHARGE lassen sich Mobilität & Gleichgewicht durch Physiotherapie verbessern



Internationale CHARGE Konferenz 2011

Temporalknochen – Gleichgewicht & Hören (CN VIII)



Tenth Edition Grant's Atlas of Anatomy

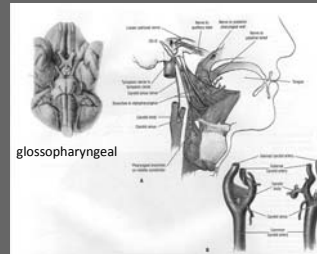
Untere kraniale Nerven IX-XI

Kraniale Nerven	Funktion	Symptom der Dysfunktion
IX	Geschmack Speichelfluss Schlucken	Würgereiz Schlucken
X	Phonation Schlucken	Würgereiz Schlucken
XI	Kopf- und Schulterbewegung Kehlkopfmuskeln	Hängende Schultern Abstehende Schulterblätter

IX X XI kraniale Nerven– Anomalien der Basalganglien

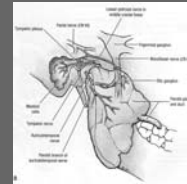
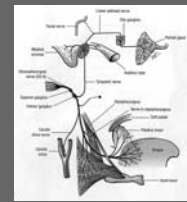
Schwaches Saugen – Schluckkoordination, neonataler Hirnstamm
Dysfunktion (NBSD)

Kranialer Nerv IX

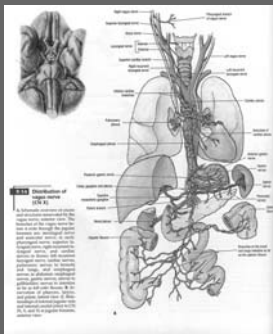


glossopharyngeal

Tenth Edition Grant's Atlas of Anatomy



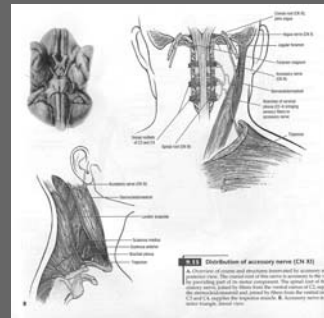
Hirnnerv X Vagusnerv



Tenth Edition Grant's Atlas of Anatomy



Hirnnerv XI- Nervus accessorius



Distribution of accessory nerve (CN XI)

Tenth Edition Grant's Atlas of Anatomy

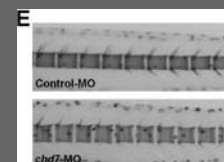


Zusammenfassung der Hirnnerven(CN) Ergebnisse beim CHARGE-Syndrom

- Dysfunktion der Hirnnerven ist häufiger und komplexer.
- Das Ausmaß und die Beteiligung der Hirnnerven kann das klinische Spektrum reflektieren.
- CN VII – häufig auch andere CN mitbetroffen
- meist diejenigen, die stärker betroffen sind.
- CN V – “Kaumuskel” ist betroffen beim CHARGE-Syndrom.
- Strukturelle Hirnfehlbildungen stark mit CN Fehlbildungen vergesellschaftet

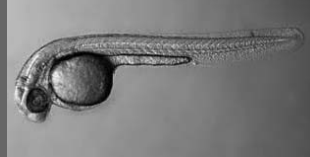
Die Rolle des Zebrafisches bei CHD7 Gen: Ein CHARGE-Syndrom Model. PLoS One. 2012;7(2):

Patten SA, Jacobs-McDaniels NL, Zaouter C, Drapeau P, Albertson RC, Moldovan F.
Sainte-Justine Hospital Research Center, Montreal, Quebec, Canada.



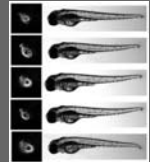
Der Zebrafisch

- Der Zebrafisch eignet sich ausgezeichnet als Modellorganismus um seltenen pädiatrische Erkrankungen eines Einzelgenes zu studieren, weil:
 - Entwicklungsgenetik
 - Einfachheit der genetische Manipulation
 - Transparenz der Embryonen(entwicklung)
 - Schnelle Entwicklung



Zebrafisch und CHARGE

- CHD7 Gen bleibt im Zebrafisch erhalten
- CHD7 Ausfall (knock down) hat die folgenden physiologischen Effekte beim Zebrafisch¹ gezeigt:
 - Herzfehlbildungen
 - Kleinere Augen
 - Krümmung der Körperachse
 - Störung in der Anzahl, Gliederung und Struktur der kranialen Nerven (hauptsächlich V, VII, and X)



Weitere Forschungsarbeiten

- In der Zusammenarbeit mit Dr. Berman, der Erfahrungen bei der Modellerstellung von seltenen Erkrankungen im Zebrafisch hat, hoffen wir drei Hauptbereiche beim CHARGE-Syndrom zu erforschen:
 1. Darmbeweglichkeit und Funktion
 2. Herzfehler und Genetik
 3. Veränderungen der kranialen Nerven



Vielen Dank!

Junge
Forscher



Fragen?

Verhalten als eine selbstregulatorische Anpassung, oder "Ich kann nicht glauben, dass mein Kind so etwas gemacht hat!"
 Tim Hartshorne
 Central Michigan University



Verhaltensweisen, die oft bei Menschen mit Taubblindheit vorkommen

- Auf die Augen drücken
- Mit den Fingern schnipsen
- Schaukeln
- auf den Körper oder Objekte klopfen
- Selbstverletzendes Verhalten
- An Objekten lutschen
- Berührungsscheu
- Klammern
- Sich drehen
- Vokale (Laut-) Tics
- Kotschmierern
- Dinge aufreihen
- Extreme Vorlieben
- Abhauen/ Weglaufen
- Gelernte Hilflosigkeit
- Unterwürfigkeit
- Ins Licht starren
- Unpassende Laute

Wie man dieses Verhalten verstehen könnte

- Das Kind hat ein Syndrom!
- Es ist pathologisch und sollte verschwinden
- Frustration und Schmerz sind dafür verantwortlich
- Es ist Kommunikation
- für das Kind macht es Sinn

Nicht, weil diese Verhaltensweisen erfolgversprechend sind, sondern weil sie einem Zweck dienen.




•Der Zweck ist Selbstregulation

Eine vorwiegend willentliche Regulation von Kognition, Verhalten, Gefühl und physiologischer Befindlichkeit zum Zwecke zielgerichteter Handlungen

Aber es funktioniert nicht immer sehr gut


•Selbstregulation

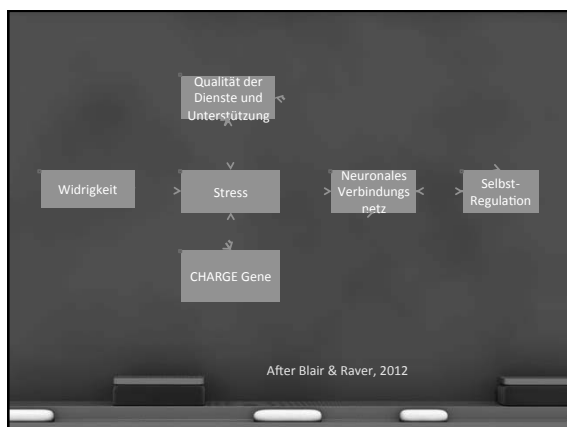
- Umgang mit Erregungsschwellen
- Prozesse der Selbstkontrolle
- beides Unterdrückt und Ermutigt; hemmt und fördert
- Unterstützt das Gleichgewicht der Lebensfunktionen (Homöostase)
- Wesentlich für Entwicklung



•Probleme der Selbstregulation bei CHARGE

- Schnelle Wechsel des Erregungsniveaus
- Trotzanfälle
- Ungezieltes Verhalten
- Diagnosen
 - OCD – ein Weg Stimulation zu verringern und Kontrolle auszuüben (= Zwangsstörung)
 - ADHD – ein Regulierungsproblem mit der Wahrnehmungs- und Verhaltens-Stimulation und des zielgerichteten Verhaltens
 - Tics – eine Stress-Antwort auf einen Kontroll-Mangel bezüglich der Umgebung
 - Autistisch-ähnliches Verhalten – das Versagen der Regulationsstrategien, und die Übernahme von gestörtem (dysreguliertem) Verhalten






Schwierigkeiten

- Fragile Gesundheit
 - Probleme bei der Atmung
 - Mehrfache Hospitalisierung
 - Viele Operationen/Narkosen
 - Mehrfache Sinnesschädigung
 - Schädigung der wichtigsten Organe
- Nervöse Eltern
- Ursachen von Stress
 - Soziale Beziehungen
 - Schule
 - Familie
 - Misshandlung



•Qualität von Diensten und Unterstützung

- Medizinisches oder Spezialisten-Wissen
- Notwendigkeit multi-disziplinärer Teams von Medizinern und Pädagogen
- Beziehungen zwischen Eltern und Fachkräften
- Grad der sozialen Unterstützung
- Elterliche und familiäre Widerstandsfähigkeit




•CHD7 Gene

- Regulator Gen
 - Neuralleiste
 - Plakode Zellen
- Mehrfache Sinnesschädigung
- Hauptorgane können betroffen sein
- Schädigung der Gleichgewichtsfunktion
- Epigenetik
 - Neugeborenenintensiv-Erfahrungen




•Stress

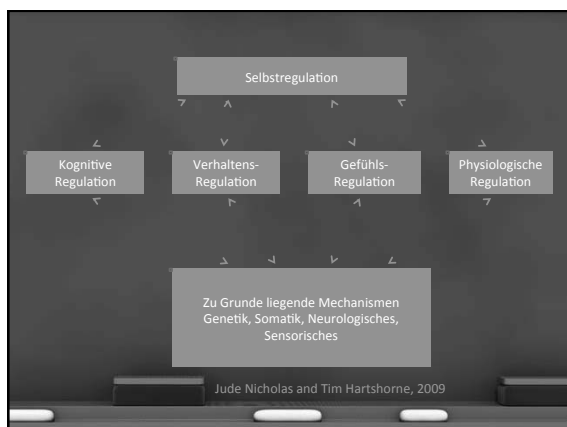
- Endokrines Regulationssystem
- Wahrnehmung der Schwierigkeiten
- Zugang zu Ressourcen (Hilfen / Unterstützung)
- Reaktionen der Fachkräfte
- Reaktionen der Familie



•Neuronales Verbindungsnetz

- Präfrontaler Kortex und Handlungsfunktion
 - Reaktive Formen von Lernen und Verhalten
 - Reflektive Formen von Lernen und Verhalten
- Neuropsychologische Kontrolle von Verhaltensschemata
 - Routine – Kontrolle
 - kontrollierendes Aufmerksamkeitssystem

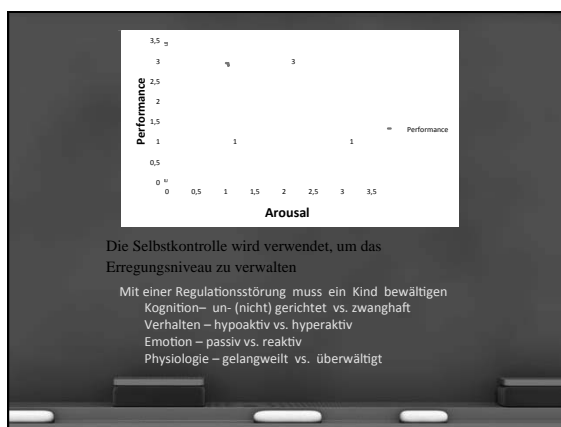




- ### Skala der Selbstregulation
- Es fällt mir schwer aufmerksam zu sein und meine Gedanken wandern gerne.
 - Wenn ich wirklich aufmerksam sein muss kann ich mich auf meinen Kopf verlassen
 - Ich kann bei den Dingen, die ich an einem Tag tun muss, gut Prioritäten setzen
 - Ich fühle mich überfordert, wenn ich zu viele Dinge berücksichtigen muss.
 - Ich rege mich oft auf und finde keinen Weg diese Gefühle los zu werden.
 - Wenn ich meine Gefühle wirklich kontrollieren muss, dann kann ich das.
 - Wenn nichts los ist, dann muss ich mir was einfallen lassen.
 - Wenn ich mich in einer lärmenden Menge befinde, dann muss ich schauen, dass ich weg komme.

Dunn's Konzeptuelles Modell

Erregung durch Gedanken, Verhalten, Gefühle, Sinneserlebnisse	PASSIV Strategien der Selbst-Regulation	AKTIV Strategien der Selbst-Regulation
Habituation / Gewöhnung	Nicht-reaktiv Abschalten	Suche nach besonderen Sinneserlebnissen
Sensibilisierung	Reaktiv auf Reize	Reiz-Vermeidung



- ### Selbstregulation beginnt mit einem Ziel
- Was möchtest du dass geschieht?
 - Was musst du tun, damit es geschieht?
-

- ### Lernen für eine Prüfung
- Kognition
 - Verhalten
 - Gefühl
 - Physiologie
- Strategien?
-

•Kognitive Regulation

Heute wollte ich einen Artikel fertig machen. Aber bisher war es schwierig, bei der Sache zu bleiben. Wenn eine neue Email auf meinem Computer erscheint bin ich abgelenkt, und falls ich sie beantworte, kann es passieren, dass ich sogar vergesse, was ich gemacht habe. Ich denke an eine Verabredung, die ich später habe und meine Augen verlassen das Manuskript. Ich lese eine Passage, und frage mich dann, ob das wirklich das ist, was wir sagen wollten, und dann sind meine Gedanken nicht mehr beim Text. Um diesen Streifzügen, die mich von der Aufgabe weg führen, zu begegnen, richte ich meine Aufmerksamkeit wieder neu aus, gebe meiner Motivation neue Energie, und sage mir immer wieder, dass ich arbeiten muss und Ablenkungen vermeiden soll.



•Kognitive Regulation

- Motiviert sein, über ein Problem nachzudenken
- Präzise und genau sein wollen
- Alternativen vergleichen können
- Vorausgegangene Lernerfahrungen in die Problemlösung einbringen wollen



•Verhaltensregulation

Sich die Zähne mit Zahnseide zu säubern ist keine leicht zu erwerbende Gewohnheit. Zumindest war es das nicht für mich. Nachdem ich einiges an zahnärztlichen Operationen meines Zahnfleisches zu verkraften hatte, gab es ein neues Ziel in meinem Kopf: Lass das nie mehr so weit kommen. Zuerst hasste ich es, meine Zähne mit Zahnseide zu reinigen. Ich musste mich jeden Abend vor dem Schlafen gehen dazu zwingen. Aber mein Ziel war war mir sehr wichtig und so blieb ich dabei. Allmählich tat ich es tatsächlich automatisch. Selbst an solchen Abenden, an denen ich wünschte ins Bett zu fallen, fand ich, sollte ich nicht der Versuchung erliegen, ohne die Zähne gereinigt zu haben ins Bett zu gehen. Heute ist das ein gut reguliertes Verhalten. Mein Zahnarzt ist sehr zufrieden mit mir.



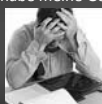
•Verhaltensregulation

- Was ist der Zweck des Verhaltens?
- Ist es bewußt geplant, d.h. steckt eine Absicht dahinter?
- Gut reguliertes Verhalten ist sowohl absichtsvoll wie zielorientiert.



•Regulation des Gefühls

Ich beginne gestresst zu sein wegen eines Artikels. Ich wollte ihn schon vor einiger Zeit fertig haben. Da meine Gefühlslage nicht so gut ist, werde ich ein wenig grantig, und ich finde, dass ich mit den Leuten um mich herum nicht so zufrieden bin, besonders mit meinen Mit-Autoren. Als ich bemerke, dass meine Gefühle stärker werden, erinnere ich mich, dass dies ein Gruppen-Prozess ist, wir sind alle gut in der Arbeit, wir machen Fortschritte, und es wird gut werden. Als ich mir diese Dinge in Erinnerung rufe bemerke ich, dass mir das hilft, mich zu entspannen und mich ein wenig zu beruhigen. Meine emotionale Erregung ist nicht mehr so groß und ich kann mich besser auf die Arbeit vor mir konzentrieren. Ich habe meine Gefühle selbst reguliert.



•Regulation des Gefühls

- Was eine Person tut, um mit ihrem Gefühlszustand umzugehen
 - Sowohl negative als auch positive Gefühle regulieren
 - Gefühle hochfahren oder runterfahren
 - Sei es bewußt oder unbewußt
 - Sei es innerlich oder äußerlich
 - Sind im Allgemeinen zielorientiert



•Physiologische Regulation

Einmal, als ich an der Hochschule an meinem Lieblingsplatz in der Bibliothek meine Studien betrieb, begann jemand, der direkt hinter mir saß, mit dem Stift auf den Tisch zu klopfen. Es machte mich langsam verrückt. Das Geräusch lenkte mich total ab, ich begann auf dem Stuhl zu rutschen, ich fing an zu schwitzen, und das Gefühl von Stress erhöhte sich dramatisch. Ich war nicht mehr fähig, meinen schönen ruhigen Zustand beizubehalten. Mehrere Massnahmen kamen mir in den Sinn, eine war ziemlich gewalttätig, aber, die vernünftigste Massnahme war, einen anderen Platz zu suchen.



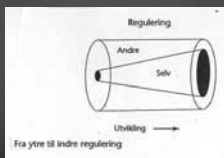
•Physiologische Regulation

- Sensorik
- Schmerz
- Müdigkeit
- Essen
- Schlafen
- Atmung/Verdauung/Temperatur/Andere Systeme



•Die Selbstregulation unterstützen

- Weil Kinder mit massiven Behinderungen die Fähigkeit zur Selbstregulation nur schwer entwickeln können
- Wir bieten externe Unterstützung für einen internen Prozess der Selbstregulierung an.



•Aufbau des Grundgerüsts

- Es ist der Prozess des Planens und Organisierens einer kindlichen Aktivität, dergestalt, dass das Kind eine Aufgabe bewältigen kann, die über seine vorhandenen Fähigkeiten hinausgeht.



•Komponenten des Gerüstbaus

1. Identifikation des zu lösenden Problems
2. Konzentrieren der Aktivität in Bezug auf Ergebnisse und Ziele
3. Frustrationskontrolle
4. Reduzierung der Komplexität der Aufgabe
5. Markieren der kritischen relevanten Merkmale
6. Modellieren

•Die Formsartierung



1. Problem Identifikation
2. Konzentration auf das Ergebnis
3. Frustrationskontrolle
4. Reduzierung der Komplexität
5. Markieren der Merkmale
6. Modellieren

•Massnahmen

- Kognition
 - Hilf dem Kind dabei, schwierigere Ziele, Aufgaben oder Probleme in kürzere, von einander getrennte Aufgaben umzuwandeln
- Verhalten
 - Gib dem Kind Rückmeldung darüber, wie andere auf sein Verhalten reagieren und hilf dem Kind die Folgen zu verstehen
- Emotion
 - Hilf dem Kind durch die Bereitstellung einer Umgebung, die das Kind dabei unterstützt, sich selbst zu beruhigen
- Physiologie
 - Festhalte-Technik
 - Hand auf dem Arm oder den Fuß
 - Bürsten und Druck auf die Gelenke

•Unterstützung der Selbstregulation

- Formuliere die Ziele genauer
 - Verwende soziale Geschichten
 - Verwende Fragen
 - Biete soziale Unterstützung an
 - Verwende den Gerüstbau
1. Identifikation des zu lösenden Problems
 2. Konzentrieren der Aktivität in Bezug auf Ergebnisse und Ziele
 3. Frustrationskontrolle
 4. Reduzierung der Komplexität der Aufgabe
 5. Markieren der kritischen relevanten Merkmale
 6. Modellieren



•Zusammenfassung

- Kinder mit Behinderungen haben oft nur geringe Regulierungssysteme
- Dies steht hauptsächlich in Zusammenhang mit Stress als Folge der Erschwernisse, der Qualität der Unterstützung, und den genetischen Aspekten
- Die Selbstregulierungsversuche des Kindes zeigen sich in einem besonderen Verhalten, häufig bezeichnet als herausfordernd
- Sowohl in sozialer als auch in schulischer Hinsicht können sie sich verbessern, wenn sie lernen, sich selbst zu regulieren.
- Sie können nur dann langsam die Fähigkeit zur Selbst-Regulation entwickeln, wenn sie von den Erwachsenen ihres Lebensumfeldes viel Hilfe durch den Aufbau eines Grundgerüsts erfahren.

•Dank an mein Team


- Maria Ramirez
- Ben Kennert
- Megan Schmittel
- Rachel Malta
- Kirsten Hissong
- Tate Jenkins
- Shantell Johnson
- Haley Hoesch
- Gretchen Imel




www.chsbs.cmich.edu/CHARGE

•Kontakt


- Dr. Tim Hartshorne
 Department of Psychology
 Central Michigan University
 Mount Pleasant, MI 48859
 00 - 1 - 989-774-6479
 tim.hartshorne@cmich.edu
www.chsbs.cmich.edu/CHARGE



Welche pädagogischen Bedingungen müssen für einen CHARGE-Schüler geschaffen werden.



Gail Deuce, Principal MSI Consultant.
Children's Specialist Services, Sense




Arten der pädagogischen Angebote

Schularten	% - Anteil der Kinder aus der Studie
Hörgeschädigten / Sehbehinderten	27.5%
Körperbehinderten Schule	7%
Schwerwiegende Lernprobleme (inkl. 4 taubblinde Kinder)	27.5%
Mainstream	31%
Unabhängige/ ohne Unterstützung	7%

Deuce, Howard, Rose and Fuggle (in press)

© Sense 2013 2




Die Schulwahl

- „Die Hauptantriebskraft beinhaltet eine klare Feststellung der Bildungsbedürfnisse des Kindes und wie diese erreicht werden können.“

The CHARGE Information Pack for Practitioners: Factsheet 16


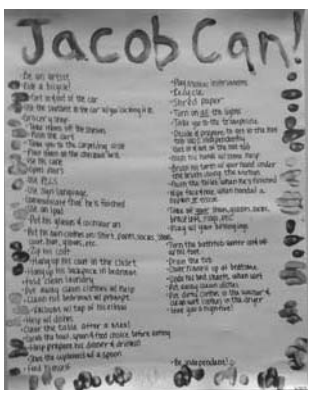
© Sense 2013 3




Erste Schritte

Nimm Dir Zeit die Stärken und Bedürfnisse des Kindes oder des Jugendlichen herauszufinden.

© Sense 2013 4

© Sense 2013 5



Den pädagogischen Ansatz wählen

„Die Philosophie der Taubblindenpädagogik bietet die beste Grundlage.“
(Brown, 2011)

„Der Schüler mit CHARGE-Syndrom muss mit vielen komplexen Herausforderungen zurecht kommen zusätzlich zum begrenzten Hör- als auch Sehvermögens.“

© Sense 2013 6

Wie sich die Besonderen bei CHARGE auf das Lernen auswirken.



- Seh- und Hörbehinderung
- Andere Sinnesbeeinträchtigungen (Vestibulärer Sinn, propriozeptiver Sinn, Tastsinn, Geruchssinn, Geschmack)
- Probleme sensorischer Einordnung
- Schwache Muskelspannung
- Neurologie (Probleme beim Ausführen von Tätigkeiten)
- Fehlbildungen der Craniale Nerven
- Schlafstörungen
- Medizinische Eingriffe, Krankenhausaufenthalte and Schmerzen
- Später auftretende weitere Besonderheiten

© Sense 2013

7

Was könnte erforderlich sein? 1



Folgende Spezialisten einbeziehen:

- Fachkraft für Taube / Hörbehinderte
- Fachkraft für Sehbehinderte
- Fachkraft für den Bereich Taubblind / Wahrnehmungsstörungen (mit Wissen und Erfahrung in Bezug auf CHARGE)
- Fachkraft für Körperbehinderungen
- Logopäde (Sprache und Kommunikation / Schluckstörungen)
- Physiotherapeut
- Ergotherapeut (Sensorische Integration)
- Qualifizierter Mobilitätstrainer für Kinder
- Spezialist für die technische Ausstattung (Computer etc.)
- Unterstützung eines Betreuers
- **PLUS** Beteiligung des Kindes oder des jungen Menschen selbst und seiner Familie

© Sense 2013

8

Was könnte erforderlich sein? 2



Ein angemessenes und geplantes Eingehen auf:

- Die sensorischen Bedürfnisse (visuell, auditiv und andere sensorische Bedürfnisse)
- Die Anforderungen an die Kommunikation – Zugang zu entsprechenden Arten von Kommunikation und Kommunikationssystemen
- Körperliche Bedürfnisse – allgemeine und feinmotorische Fertigkeiten entwickeln: sitzen und positionieren
- Orientierungs- und Bewegungsanforderungen
- Ermüdungserscheinungen – verringerter Terminplan, Zeit zum Durchatmen und Ausruhen
- Notwendigkeit für eine klare Routine und Struktur
- Technisch-elektronische Ausstattung (incl. alternative Mitschreibmöglichkeiten)
- **Verhaltensprobleme**

9

Was könnte erforderlich sein? 3



Eine Antwort auf die Schwierigkeiten bei der sensorischen

Integration des Kindes/Jugendlichen:

- Beurteilung der sensorischen Integration durch einen qualifizierten und erfahrenen Ergotherapeuten, mit dem Ziel einer "sensorischen Ausgewogenheit"
- Strategien um Reizüberflutungen zu bewältigen
- Strategien zur Vermeidung von Übermüdung und zur Einrichtung von festen Erholungsphasen (das kann auch heißen eine Liegeposition einzunehmen)
- Der Wechsel zwischen aktiven und passiven Tätigkeiten über den Tag verteilt
- Sensorische Pausen bieten, die dem Kind Zeit geben sich neu zu orientieren und die erfahrenen Sinneseindrücke zu verarbeiten
- **Spezielle** Techniken anwenden, die vom Ergotherapeuten bestimmt und überwacht werden

© Sense 2013

10

Was könnte erforderlich sein? 4



Eine Antwort auf die Schwierigkeiten eigener Handlungen des Kindes / Jugendlichen.

Vermehrte Beachtung erfährt das Auftreten von Handlungsdysfunktionen bei CHARGE-Betroffenen.

Dies kann Probleme machen bei der:

- sozialen und emotionalen Entwicklung
- Überwachung und Regulierung des Verhaltens
- Dem Wechsel zwischen Aktivitäten, wechselnder Umgebung und Menschen
- Eigenständigem Arbeiten
- Eigenständig Tätigkeiten und Wechselbeziehungen beginnen
- Fähigkeit zur Selbsthilfe und der eigenen Organisation
- **Eine Aufgabe eigenständig zu Ende bringen**
- **Erhaltung eines ausgeglichenen Gemütszustandes**

© Sense 2013

11

Was könnte erforderlich sein? 5



Strategien um auf Probleme bei der Handlungsumsetzung zu reagieren:

- Einsatz von konkreten Modulen zur Unterstützung des Gedächtnisses, um Eigeninitiative zu fördern, Bedeutungen zu verdeutlichen
- Gebrauch von einem "Kommunikations-Zeitplan" um die Selbstständigkeit und Selbstorganisation zu fördern
- Die Fähigkeit sich selbst zu organisieren lehren (die Schwimmflasche packen, Einkaufen von Zutaten für ein einfaches Essen zu planen und einzukaufen, etc.)
- Unterstützung geben vielfältige Aufgaben selbstständig erledigen zu können: Hilfe beim Beginn geben, dann die Hilfe langsam reduzieren, aber greifbar bleiben, um die Re-Orientierung zu ermöglichen, falls eine Ablenkung auftritt
- Einen Leitfaden für immer wiederkehrende Abläufe entwickeln
- Grundlegende Lebensfertigkeiten beibringen
- Vorsichtig geplante Übergänge
- Erwartungen klar formulieren
- **Vorab planen**
- **Eine Reaktion einführen, die bei der Unterstützung der "STOP" Funktion hilft.**

© Sense 2013

12

Was könnte erforderlich sein? 6



Unterstützung in der sozialen und emotionalen Entwicklung des Kindes / Jugendlichen:

- Entwicklung und Festigung eines emotionalen Wortschatzes und was es bedeutet, wenn ein Gefühl empfunden wird
- Unterstützung beim Herausfinden und Einordnen einer Gemütsverfassung. Wenn das Kind verärgert ist, ist es meist schwierig eine Unterhaltung in dem Moment zu führen; dies sollte dann nachträglich gemacht werden
- Rollenspiele für die Entwicklung von Gefühlen und das Umgehen mit bestimmten Situationen könnte hilfreich sein. Jugendliche mit CHARGE haben Schwierigkeiten in eine andere Rolle zu schlüpfen, können dieses Rollenspiel dann durch verschiedene Figuren durchspielen.
- Dieser Gedanke bietet auch die Möglichkeit vorherige Situationen zu wiederholen und nachzustellen; verschiedene, mögliche Reaktionen können in wechselnden Rollen durchgespielt werden und diskutiert werden, welche Reaktion wohl die Beste war.

13

Was könnte erforderlich sein? 7



- Positive und angebrachte emotionale Situationen belohnen (z.B. durch Unterstützung positiver Verhaltensweisen)
- Anschauliche Hilfe durch Farb- oder Gesichtsgrafiken, die Gefühle beschreiben oder die "Ampel" / Skala, die die Gefühlsstärke ausdrücken
- Situationen, die emotional schwierig werden könnten vorbereitend durchsprechen und Reaktionsstrategien entwickeln, die die Gemütsverfassung regulieren ohne dass es zu einem Wutausbruch kommt

© Sense 2013

14