

Förderung und pädagogisch-psychologische Therapiekonzepte bei Rett-Syndrom und Fra(X)-Syndrom

Klaus Sarimski

Kinderzentrum München

Zusammenfassung

Rett-Syndrom und Fragiles-X-Syndrom stellen Beispiele dar für Syndrome, bei denen sich ein spezifischer „Verhaltensphänotyp“ definieren lässt. Der Begriff „Verhaltensphänotyp“ meint eine Kombination von bestimmten Entwicklungs- und Verhaltensmerkmalen, die bei Kindern und Erwachsenen mit einem definierten genetischen Syndrom mit einer höheren Wahrscheinlichkeit auftritt als bei Kindern und Erwachsenen mit einer Behinderung anderer Ursache. Erfahrungen zu syndromspezifischen Gemeinsamkeiten, intra- und individueller Variabilität und daraus abgeleitete Ansätze für Förderung und Intervention werden im Überblick vorgestellt. Die Übersicht beschränkt sich dabei auf pädagogische und psychotherapeutische Hilfen.

Schlüsselwörter

Rett-Syndrom – Fragiles-X-Syndrom – Verhaltensphänotyp

Summary

Rett syndrome and fragile-X-syndrome are two examples to discuss the concept of behavioural phenotypes. This means a characteristic pattern of developmental and behavioural features which is consistently associated with a specific genetic syndrome. The behavioural phenotype of both disorders is described in terms of communalities and intra- and inter-individual variability with relevance to educational support and interventions.

Keywords

Rett syndrome – fragile-X-syndrome – behavioural phenotype

Rett-Syndrom und Fragiles-X-Syndrom stellen Beispiele dar für Syndrome, bei denen sich ein spezifischer „Verhaltensphänotyp“ definieren lässt. Der Begriff „Verhaltensphänotyp“ bezeichnet eine Kombination von bestimmten Entwicklungs- und Verhaltensmerkmalen, die bei Kindern und Erwachsenen mit einem bestimmten genetischen Syndrom mit einer höheren Wahrscheinlichkeit auftritt als bei Kindern und Erwachsenen mit einer Behinderung anderer Ursache (Dykens, 1995). Allerdings ist damit nicht impliziert, dass jedes Kind mit dem betreffenden Syndrom diese Entwicklungs- und Verhaltensmerkmale in gleicher Ausprägung aufweisen müsste. Das Wissen um einen solchen Verhaltensphänotyp kann eine wertvolle Hilfe für die Beratung von Eltern und Pädagogen sowie für die Planung von Förder- und Therapiekonzepten sein.

Verhaltensphänotyp beim Rett-Syndrom

Der Entwicklungsverlauf von Mädchen mit Rett-Syndrom ist gekennzeichnet durch einen Verlust des zielgerichteten Handgebrauchs im Alter zwischen 6 und 30 Monaten, sozialem Rückzug und Verlust eventuell bereits erworbener sprachlicher Ausdrucksmöglichkeiten sowie die Entwicklung stereotyper Handbewegungen („Händewaschen“, Klatschen, zum-Mund-Führen). Die Mehrzahl der Patientinnen entwickeln zudem organische Begleitstörungen, z.B. eine Spastik, Skoliose und/oder Epilepsie, die einer intensiven medizinischen Betreuung bedürfen. Der Verlauf und die spezifischen

Tab 1 Besonderheiten des Verhaltens und emotionalen Ausdruck bei 83 Mädchen mit Rett-Syndrom
(RSBQ; Itemauswahl; prozentuale Angaben; Sarimski, 2003a)

Trifft:	nicht	manchmal	sehr zu
Stimmungsschwankungen			
Plötzliches Schreien während des Tages	41.0	42.2	16.9
Manchmal unglücklich ohne erkennbaren Anlaß	31.3	42.2	26.5
Plötzliches Weinen	41.0	42.2	16.9
Von Zeit zu Zeit irritierbar ohne Grund	33.7	51.8	14.5
Anhaltende Schreiatacken	39.8	34.9	24.1
Atemregulationsstörungen			
Von Zeit zu Zeit Luft anhalten	26.5	36.1	37.3
Luftschlucken	34.9	36.1	28.9
Aufblähen des Bauchs mit Luft	6.0	30.1	63.9
Rasches Hyperventilieren	28.9	30.1	41.0

Verhaltensmerkmale unterscheiden Mädchen mit Rett-Syndrom von anderen Kindern mit schwerer und mehrfacher Behinderung. Mount et al. (2003) führten an 143 Mädchen mit Rett-Syndrom und 85 Mädchen mit schwerer und mehrfacher Behinderung anderer Ursache eine Vergleichsstudie durch, bei der sie die *Developmental Behavior Checklist* (DBC) – einen Fragebogen, der speziell zur Dokumentation psychopathologischer Auffälligkeiten bei Kindern mit geistiger Behinderung entwickelt wurde – sowie einen Fragebogen zu Rett-spezifischen Merkmalen verwendeten. Es ergaben sich signifikante Unterschiede zwischen beiden Gruppen. Mädchen mit Rett-Syndrom zeigten wesentlich häufiger Handstereotypien, aber auch Atemregulationsprobleme, Stimmungsschwankungen, Ängstlichkeit, repetitive Mundbewegungen und Grimassieren sowie nächtliches Schreien.

Allerdings fanden sich innerhalb der Gruppe der Mädchen mit Rett-Syndrom auch beträchtliche individuelle Unterschiede. Dies wurde auch in einer Befragung von 83 Eltern deutlich, die in Zusammenarbeit mit der deutschen Eltern-Selbsthilfegruppe „Elternhilfe für Kinder mit Rett-Syndrom in Deutschland e.V.“ durchgeführt wurde (Sarimski, 2003a). Dabei wurden der Rett Syndrome Questionnaire (RSBQ) zur Beurteilung der Verhaltensmerkmale sowie ein standardisierter Fragebogen zur Beurteilung der vor-sprachlichen kommunikativen Fähigkeiten eingesetzt (Pre-Verbal Communication Schedule). Die Elternangaben zeigten eine beträchtli-

che Variabilität in den Kommunikationsfähigkeiten und Verhaltensmerkmalen. Die Mehrzahl der Mädchen konnte verschiedene Mittel einsetzen, um die Aufmerksamkeit auf sich zu lenken oder Wünsche und Bedürfnisse auszudrücken. So lächelten 72% den Erwachsenen manchmal oder regelmäßig an, 40% berührten ihn gezielt oder suchten Blickkontakt, 47% richteten ihren Blick gezielt auf einen Gegenstand oder ein Bild, um einen Wunsch mitzuteilen, 19% gebrauchten – zumindest manchmal – eine zeigende Geste mit diesem Ziel. Mädchen mit einer atypischen Form des Rett-Syndroms zeigten mehr, Mädchen mit einer zusätzlichen Epilepsie weniger kommunikative Fähigkeiten. Auch die Angaben zu Besonderheiten des Verhaltens und zum emotionalen Ausdruck unterschieden sich individuell (Tab. 1). So zeigten z.B. ein Viertel der Mädchen kein Unterbrechen der Atmung oder rasches Hyperventilieren, welches bei anderen sehr häufig auftrat; bei einem Drittel waren keine plötzlichen Stimmungswechsel und keine Störungen des Nachtschlafs zu beobachten. Allerdings läßt sich nicht beurteilen, ob diese Variabilität größer ist als bei anderen sehr schwer behinderten Kindern, da keine Vergleichsgruppe zur Verfügung stand.

Syndromspezifische Förderansätze

Individuelle Unterschiede in den kommunikativen Mitteln legen die Hypothese nahe, dass die Fähigkeiten von Mädchen mit Rett-Syndrom in diesem Entwicklungsbereich z.T. davon ab-

hängen, wie sensibel die Umgebung auf ihre kommunikativen Ansätze reagiert. Eine stärkere Ausprägung der Verhaltensmerkmale bei einzelnen Mädchen könnte ihrerseits darauf hindeuten, dass sie von Umgebungsbedingungen abhängen, die die Kinder irritieren oder überfordern. So treten die Handstereotypien und die Auffälligkeiten der Atemregulation nur tagsüber und anscheinend ohne willkürliche Kontrolle der Mädchen auf, beide sind aber durch ablenkende Umweltreize unterbrechbar, als ob „Informationsaufnahme“ und stereotype Muster inkompatibel wären. Systematische Analysen der Auftretensbedingungen von stereotypen Verhaltensweisen belegen in Einzelfällen, dass sie mit sozialer Aufmerksamkeit und bestimmten Anforderungen an das Kind variieren (Sarimski, 2003b).

Daraus ergeben sich Ansatzpunkte für syndromspezifische Interventionen. Eine sehr detaillierte Darstellung der Bedürfnisse von Mädchen mit Rett-Syndrom und möglicher Förderansätze finden sich in einem Handbuch, das die deutsche Elterngruppe hat übersetzen lassen (Hunter, 1999). Zur Förderung der sozialen Kommunikation gilt es, Blickrichtung und andere Signale der Mädchen zur Mitteilung von Wünschen und Bedürfnissen aufzugreifen im Sinne einer „Überinterpretation“, auch wenn deren intentionaler Charakter nicht immer eindeutig beurteilt werden kann. Auch die Einführung von „leicht“ bedienbaren technischen Kommunikationshilfen mit Sprachausgabe (z.B. Big-Mack, Step-by-Step, GoTalk) sollte

Tab 2 Pädagogisch-therapeutische Ansatzpunkte beim Rett-Syndrom**Gestaltung einer vorhersehbaren Umwelt**

Einführen von Routinen und Ritualen
Einführen eindeutiger Signale für Beginn und Ende einer Situation
Unterbrechung von Ritualen zur Provokation einer gezielten Mitarbeit

Analyse von individuellen Bedingungen für Stimmungsschwankungen

Körperliches Unbehagen (z.B. Verstopfung, Schmerzen, Anfälle)
Bedürfnisse (Haltung, Mobilität, anregende Sinnesangebote, soziale Beteiligung, Hunger, Schlaf)
Überfordernde Reizvielfalt

Förderung von Mobilität und körperlichem Wohlbefinden

Physiotherapie zur Verbesserung von Koordination und Gleichgewicht, Übung im Laufen auf unterschiedlichen Oberflächen und Überwinden von Hindernissen, Beeinflussung einer fortschreitenden Skoliose, Hilfsmittelversorgung
Schwimmen zur Muskelentspannung und Mobilitätsanregung
Reiten zur Verbesserung von Haltung, Koordination und Aufmerksamkeit
Massage und Entspannungstechniken

Erleichterung zielgerichteter Handlungen

Zeitlich begrenzte Beschränkung von Handstereotypen durch Arm-/Handschiene
Anleitung zur teilweisen Selbständigkeit beim Essen (intensiv geführte Tätigkeit)
Einsatz von technischen Hilfen zur Bedienung von Geräten (Kontrolle über die Umwelt)

Förderung des kommunikativen Ausdrucks

Videogestützte Analyse der individuellen Kommunikationsformen
Kommunikative Haltung (aufmerksames Reagieren auf kindliche Signale, „Überinterpretation“ zunächst unwillkürlich erscheinender Bewegungen)
Vorbereitung der Umgebung, um alternative Verständigungsansätze gelingen zu lassen (Blickrichtung, Antippen von Objekten etc.)
Systematische Übung der Mitteilung von Wünschen über Ja/Nein-Karten, Bilder und Kommunikationstafeln
Systematische Anleitung zum Gebrauch leicht bedienbarer technischer Hilfen mit Sprachausgabe (z.B. BigMack, Step-by-Step, GoTalk)

unbedingt systematisch erprobt werden, um den Mädchen auf diese Weise alternative Verständigungswege zu eröffnen. Viele Mädchen scheinen auch von modernen technischen Möglichkeiten zu profitieren, die es ihnen erlauben, trotz begrenzter Fähigkeit zum Handgebrauch einzelne Umweltereignisse (z.B. Musik von ihrem Cassettenrecorder) selbst steuern zu können. Zum Standard in der therapeutischen Versorgung von Mädchen mit Rett-Syndrom sollte schließlich die Musiktherapie gezählt werden, durch die eine aktive Beteiligung an sozialen Interaktionen gefördert werden kann (Kerr & Burford, 2001; Tab. 2). Um Möglichkeiten zur Reduzierung von Stereotypen und Stimmungsschwankungen zu finden, ist eine systematische Analyse der Bedingungen für die Variation ihres Auftretens unerlässlich. Es gilt, den Mädchen durch Rituale und eindeutige Signale eine größtmögliche Sicherheit im Alltag zu geben und Überforderung zu vermeiden. Zeitlich be-

grenzt ist auch eine mechanische Restriktion der Handstereotypen durch speziell angepasste Arm- oder Handschiene angezeigt. Sie erleichtert den Mädchen die aktive Kontaktaufnahme zu Gegenständen und wird von den meisten gut toleriert. Diese pädagogischen und verhaltensorientierten Ansätze sind Teil eines umfassenden Rehabilitationskonzepts, das auch pharmakologische Interventionen, Krankengymnastik und Hilfsmittelversorgung einschließt. Alle Mädchen mit Rett-Syndrom haben aufgrund ihres hohen Hilfebedarfs Anspruch auf heilpädagogische Maßnahmen im Rahmen der Eingliederungshilfe und Pflegegeld.

Fragiles-X-Syndrom

In den letzten Jahren haben sich zahlreiche Forschungsgruppen auch beim Fragilen-X-Syndrom bemüht, den Verhaltensphänotyp durch vergleichende Untersuchungen zu definieren. Zu körperlichen Merkmalen und dem Stand des Wissens zur Auswirkung der genetischen Veränderung beim Fragilen-X-Syndrom auf die neuronale Entwicklung sei auf den Beitrag von Steinbach (2006, in diesem Heft) verwiesen. Auch bei diesem Syndrom kommt es gehäuft zu organischen Begleitstörungen (Epilepsie, Sehstörungen u.a.), die in der Rehabilitationsplanung beachtet werden müssen.

Medizinische Behandlungsansätze zu dieser Symptomatik werden in diesem Beitrag jedoch nicht behandelt.

Neuropsychologische Studien bei Jungen und Mädchen mit Fragilem-X-Syndrom zeigen im kognitiven Profil spezifische Schwierigkeiten in sequentiellen Speicher- und Planungsprozessen und spezifischen exekutiven Funktionen (Planen und Anpassen von Lösungsstrategien, Hemmung irrelevanter Handlungen) sowie eine besondere Neigung zu repetitiven Äußerungen, Perseverationen und tangentiellen Beiträgen in Gesprächen (Cornish et al., 2004). Bei vielen Jungen wird auch ein Wedeln mit den Armen und Beißen in den eigenen Handrücken beobachtet. Schon früh unterscheiden sie sich von gleichaltrigen Kindern durch eine besondere Irritabilität, Impulsivität und Hyperaktivität.

Bei der kinder- und jugendpsychiatrischen Untersuchung mittels psychopathologischem Interview, standardisierten Verhaltenschecklisten und klinischem Urteil wird denn auch bei den meisten Jungen mit Fragilem-X-Syndrom eine Aufmerksamkeits- und Hyperaktivitätsstörung in Verbindung mit sozialen Verhaltensauffälligkeiten diagnostiziert. Bei Mädchen stehen soziale Scheu und depressive Stimmung im Vordergrund; insgesamt sind ihre Entwicklungs- und Verhaltensprobleme in der Regel geringer ausgeprägt als bei Jungen mit Fragilem-X-Syndrom (Keysor & Mazzocco, 2002). Auch hier zeigen Vergleiche mit anderen Syndromen die Spezifität des Ver-

Tab 3 Vermeidung von (Reiz-) Überforderung bei Jungen mit Fragilem-X-Syndrom

- Vorbereitung eines Arbeitsplatzes mit geringer Ablenkung (Verkehrslärm, Fensteraussicht, Geräuschniveau, Abstand zum Nachbarn)
- Gliederung von Arbeitsaufträgen in mehrere Abschnitte
- Vorbereitung von Rückzugsmöglichkeiten
- Vorbereitung von Gelegenheiten zur Bewegung im Raum (Material holen, Mitteilungen überbringen)
- Ritualisierung von Arbeits- und Tagesabläufen
- Visuelle Veranschaulichung der Tagesstruktur (visuelle Stunden- und Arbeitspläne)
- Reduzierung sozialer Anforderungen (Akzeptieren von Blickvermeidung, Einsatz von PC-Lernprogrammen)
- Positive, präventive Lenkung bei kritischen Übergängen zu neuen Tätigkeiten

haltensphänotyps. So werden sie z.B. in der Developmental Behavior Checklist (DBC) als impulsiver und irritierbarer beschrieben, zeigen mehr stereotype und selbstverletzende Verhaltensweisen, kommunikative Auffälligkeiten, unverbundene Gedankengänge und soziale Scheu als andere Kinder mit geistiger Behinderung (Steinhausen et al., 2002).

Genauere Analysen zeigen, dass auch beim Fragilen-X-Syndrom die problematischen Verhaltensweisen z.T. von Umgebungsbedingungen und sozialen Anforderungen abhängen. Repetitive und tangentielle Sprachäußerungen treten z.B. vor allem dann auf, wenn das Kind sich auf neue Gesprächsthemen einstellen soll, nicht aber, wenn es mit vertrauten Bezugspersonen über Dinge spricht, bei denen es sich gut auskennt. Selbstverletzende Verhaltensweisen sind am häufigsten, wenn das Kind eine Veränderung gegenüber einem vertrauten Ablauf erlebt, eine herausfordernde Aufgabe oder eine direkte soziale Aufforderung erhält (Symons et al., 2003).

Spezifische Verhaltensanalyse und Interventionsplanung

Eine solche Abhängigkeit belastender Verhaltensformen von bestimmten Umwelthanforderungen bedeutet, dass jeder Interventionsplanung zunächst eine differenzierte Analyse der Situationsbedingungen und unmittelbaren Auslöser für impulsive, aggressive oder destruktive Verhaltensformen vorausgehen sollte. In der diagnostischen Phase ist u.a. zu fragen nach

dem typischen Tagesablauf und der Reaktion eines Kindes auf Veränderungen vom gewohnten Schema, seiner Reaktion auf neue Anforderungen oder fremde Personen und seiner Toleranz für Geräusche, Berührungen und andere Sinnesreize. Oft lässt sich aus diesen Beobachtungen die Funktion eines problematischen Verhaltens als „Flucht“ vor Sinnesreizen, die das Kind nicht verarbeiten kann, oder als Ausdruck von Überforderung verstehen. Zu einer individualisierten Diagnostik gehört zudem eine sorgfältige Erhebung der Kompetenzen (positiven Alternativen), die dem Kind in seinem Handlungsrepertoire zur Bewältigung der entsprechenden Situationen zur Verfügung stehen.

Die pädagogisch-psychologische Interventionsplanung umfasst ein Spektrum von individuell ausgewählten Hilfen zur Anpassung der Umwelt an die Toleranzgrenzen des Kindes und Anleitungen in Techniken der emotionalen Selbstregulation und sozialen Kompetenzen (Tab. 3). Dazu gehören vor allem die Strukturierung und Ritualisierung von Handlungs- und Arbeitsabläufen, präventive Hilfen zur Bewältigung von Übergängen von einer Tätigkeit zu einer anderen und die Förderung von Fähigkeiten, zu anderen Kindern, Jugendlichen oder Erwachsenen in angemessener – nicht ungestüm-impulsiver – Weise Kontakt aufzunehmen, sich an Gesprächen und gemeinsamen Aktivitäten zu beteiligen, eigene Wünsche durchzusetzen, Konflikte zu lösen und mit Ärger oder Wut so umzugehen, dass niemand anderes darunter leidet.

Unter den Einzeltherapien kommt der sensorischen Integrationstherapie eine besondere Bedeutung zu, in der versucht wird, durch sorgfältig abgestimmte Sinnesreize und Bewegungserfahrungen die Verarbeitung in unterschiedlichen Sinnesmodalitäten zu fördern. In den Übungen des praktischen Lebens und der Arbeit mit dem Sinnesmaterial aus dem Montessori-Konzept erleichtern die Ritualisierung der Arbeitsabläufe und die Anschaulichkeit des Lernmaterials den Kindern die Planung und Ausführung von komplexen Handlungen. In der logopädischen Behandlung stehen Übungen zur Verbesserung der Selbstkontrolle über das Sprechtempo und den Redefluss sowie zur Beteiligung an Gesprächen über ein gemeinsames Thema im Vordergrund (Sarimski, 2003b).

Zum Nutzen des Wissens um Verhaltensphänotypen

Erfahrungen zu syndromspezifischen Entwicklungs- und Verhaltensmerkmalen liegen mittlerweile nicht nur zum Rett- und Fragilen-X-Syndrom, sondern auch zu zahlreichen genetischen Syndromen vor (Sarimski, 2003b). Einen aktuellen Überblick über medizinische und psychosoziale Aspekte bei geistiger Behinderung und die häufigsten Syndrome geben Neuhäuser & Steinhausen (2003). Das Wissen um syndromspezifische Dispositionen kann den Eltern helfen, belastende Verhaltensweisen ihrer Kinder besser zu verstehen, um ihre Schwierigkeiten bei der Bewältigung von sozialen Situationen zu wissen und die Anforderungen, die sie an sie

stellen, darauf abzustimmen. Es schützt die Eltern vor unangemessenen Vorwürfen und Selbstzweifeln, der besonderen Aufgabe der Erziehung und Förderung ihrer Kinder unzureichend gerecht zu werden, wenn sie wissen, dass sie mit einer besonderen biologischen Disposition zu „kämpfen“ haben, die ihre Kinder in manchen Situationen anders reagieren lässt als andere Kinder. Studien zu syndromspezifischen Verhaltensmerkmalen machen Pädagogen und Therapeuten bewusst, dass problematische Verhaltensweisen nicht allein auf die intellektuelle Behinderung des jeweiligen Kindes oder/und ungünstige, die Problematik bestärkende Lernprozesse zurückzuführen sind, sondern genetische Dispositionen als biologische Bedingungen mitverantwortlich sind für ihre Ausbildung. Sie geben ihnen die Möglichkeit, Schwerpunkte der Förderung und Intervention abzuleiten, die spezifisch auf die Bedürfnisse der Kinder abgestimmt sind. Dies sollte am Beispiel des Rett- und Fragilen-X-Syndroms illustriert werden.

Somit ist es nur zu verständlich, dass die meisten Eltern rückblickend die Diagnosestellung eines Fragilen-X-Syndroms und selbst eines Rett-Syndroms – trotz aller damit verbundenen Zukunftsängste – nicht nur als niederschmetternde Bestätigung ihrer Befürchtungen einer dauerhaften Behinderung, sondern auch als Hilfe bei ihrem Anpassungsprozess verstehen (Bailey et al., 2003; Sarimski, 2003c). Das Gelingen dieses Prozesses hängt aber nicht nur von den Verhaltensmerkmalen des Kindes und seiner Diagnose ab, sondern in hohem Maße von den individuellen Bewältigungskräften der Eltern, ihrem partnerschaftlichen Zusammenhalt und der Unterstützung, die sie in ihrem sozialen Netz finden. Zu einer Entlastung wird die Diagnosestellung für die Eltern nur dann, wenn sie eine gut koordinierte interdisziplinäre Beratung aus Humangenetiker, Kinderarzt, Kinderpsychologen oder Kinder- und Jugendpsychiater erhalten. Nicht zuletzt gilt es dabei, sie zum Kontakt zu den Eltern-Selbsthilfverbänden zu ermutigen, die für viele betroffene Familien eine wertvolle Unterstützung darstellen.

Literatur

Bailey, D, Skinner, D, Sparkman, K (2003) Discovering fragile X syndrome: Family experiences and perceptions. *Pediatrics* 111: 407-416.

Cornish K, Sudhalter V, Turk J (2004) Attention and language in Fragile X. *Mental Retardation and Developmental Disabilities Research Reviews* 10: 11-16.

Dykens E (1995) Measuring behavioral phenotypes: Provocations from the „New Genetics“. *American Journal on Mental Retardation*, 99: 522-532.

Hunter, K. (1999). *Das Rett-Syndrom Handbuch*. Reha-Verlag, Remagen.

Kerr A, Burford B (2001) Towards a full life with Rett disorder. *Pediatric Rehabilitation*, 4: 157-168.

Keyser C, Mazzocco M (2002) A developmental approach to understanding fragile X syndrome in females. *Microscopy Research and Technique* 57: 179-186.

Mount R, Hastings P, Reilly S, Cass H, Charman T (2003) Towards a behavioural phenotype for Rett syndrome. *American Journal on Mental Retardation* 108: 1-12.

Neuhäuser G, Steinhausen H-C (2003) *Geistige Behinderung*. Kohlhammer, Stuttgart.

Sarimski K (2003a) Rett-Syndrom: Individuelle Variabilität in Entwicklungs- und Verhaltensmerkmalen und psychosoziale Belastung. *Zeitschrift für Kinder- und Jugendpsychiatrie und Psychotherapie* 31: 123-132.

Sarimski K (2003b) *Entwicklungspsychologie genetischer Syndrome*. 3. überarb. und erweiter. Auflage. Hogrefe, Göttingen.

Sarimski K (2003c) Rett-Syndrom. Belastungen und Perspektiven der Eltern bei einer besonderen Diagnose. *Frühförderung interdisziplinär* 22: 101-110.

Steinhausen H, von Gontard A, Spohr H, Hauffa B, Eiholzer U, Backes M, Willms J, Malin Z (2002) Behavioral phenotypes in four mental retardation syndromes: Fetal alcohol syndrome, Prader-Willi syndrome, Fragile X syndrome, and Tuberous Sclerosis. *American Journal of Medical Genetics* 111: 381-387.

Symons F, Clark R, Hatton D, Skinner M, Bailey D (2003) Self-injurious behaviour in young boys with Fragile X syndrome. *American Journal of Medical Genetics* 118A: 115-121.

Korrespondenzadresse

PD Dr. Klaus Sarimski, Dipl.-Psych.
Kinderzentrum
Heiglhofstr. 63
81377 München
Tel. 089/71009-322
Fax 089/71009-301
sarimski.kiz@gmx.de