



# Smith-Magenis-Syndrom

---

- Schädigung (Mikrodeletion) am kurzen Arm des 17. Chromosoms (del 17p11.2)
- Deletierter Bereich unterschiedlich groß => uneinheitliches Symptomenbild
- Entdeckt und klassifiziert 1982 in den USA von den Genetikerinnen Ann Smith und Ellen Magenis
- Häufigkeit: bei 1 von 25.000 Geburten.
- Anzahl der Fälle in Deutschland: ca. 3.200
- Diagnosen bisher: ca. 100



# Häufigste Symptome bei SMS

---

- Lernbehinderung, Intelligenzminderung (IQ 20-78, meist 40-54)
- Entwicklungsverzögerung
- Teils erhebliche Ein- und Durchschlafstörung, tagsüber oftmals sehr müde
- Verhaltensstörungen, z. B.:
- Hyperaktivität, Schlagen des Kopfes gegen Wände etc., Beißen in die Hände, Picken an Haut und Narben, Abziehen der Finger- und Zehnägel, Einführen von Fremdkörpern in Ohren und Nase, Wutausbrüche, destruktive und aggressive Verhaltensweisen, Erregbarkeit, Selbstumarmung/Drücken der Hand bei Aufregung.
- Verhaltensweisen, wie sie z. B. bei Autismus beobachtet werden (Angst vor Berührung, Unfähigkeit zu sprechen, starkes Bedürfnis nach Routine und Gleichförmigkeit im Alltag)



# Sonstige Symptome bei SMS

---

- kurze Statur
- unterentwickeltes (flaches) Gesicht
- hervortretender Unterkiefer
- Lippen- und/oder Gaumenspalte
- nach unten gebogener Mund
- ungewöhnlich geformte Ohren
- chronische Ohrenentzündungen
- sprachliche Verzögerung
- tiefe, heisere Stimme
- Hörschwäche
- Kurzsichtigkeit
- Netzhautablösung
- Schielen
- kleine, breite Hände; kurze Finger und Zehen
- Herzfehler, Herzgeräusch
- Nieren-, Harnleiter- und Blasenprobleme
- Skoliose (Verbiegung der Wirbelsäule)
- Muskelschwäche, ungewöhnlich dünne Unterschenkel
- auffälliger Gang (Schrittfolge, Treppenangst)
- tiefe Sehnenreflexe schwer auslösbar
- verminderte Schmerzempfindlichkeit
- gestörtes Temperaturempfinden
- Schwierigkeiten beim Kauen
- empfindliche Kopfhaut

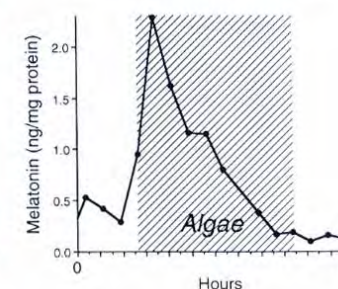
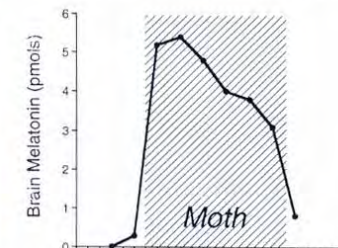
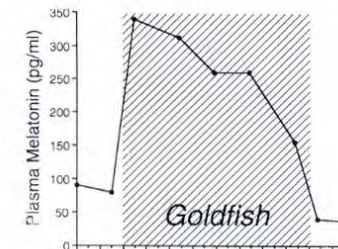
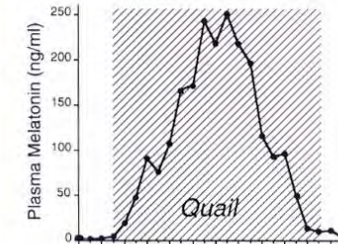
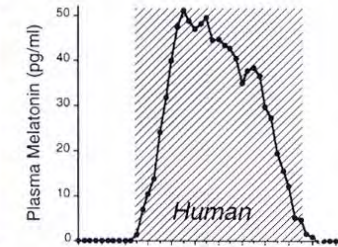
# SMS und Melatonin

Melatonin wird immer nachts produziert, bei allen Lebewesen

Melatonin wird zum Schlafen nicht benötigt.

Melatonin wird bei nachtaktiven Lebewesen in der Aktivitätsphase produziert.

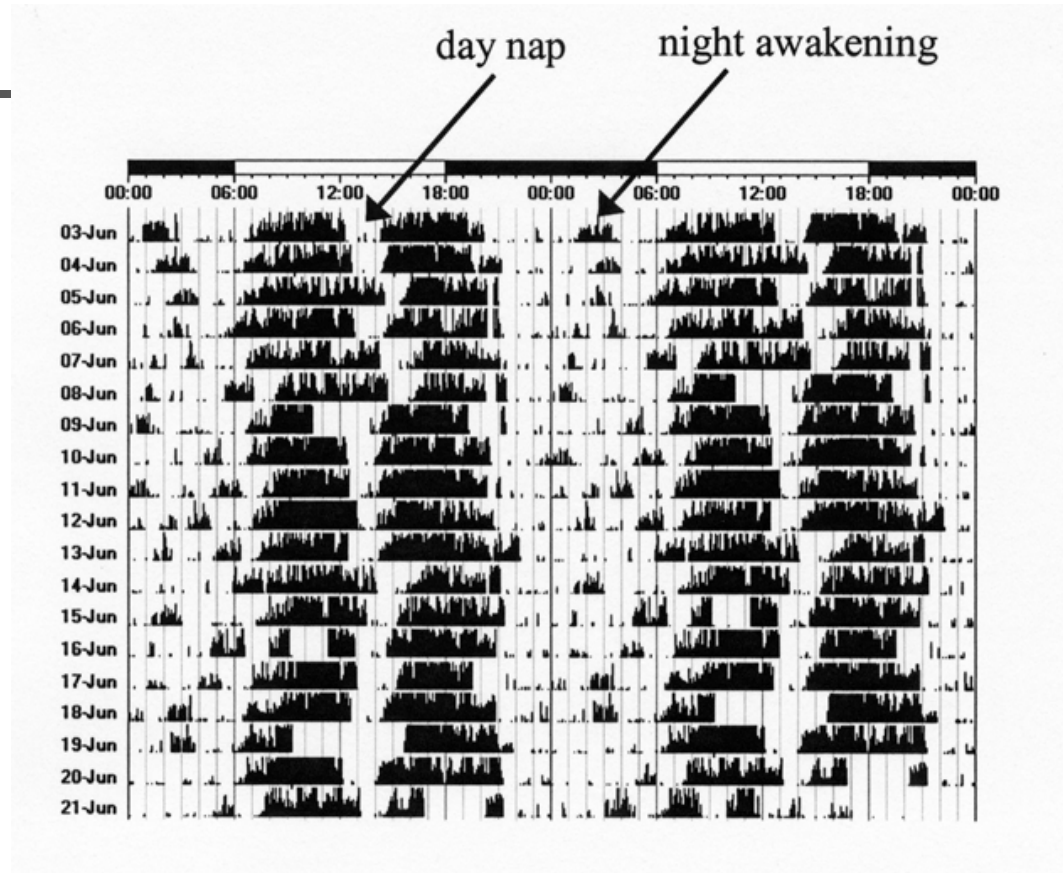
Melatonin ist ein biologischer Marker der Zirkadianuhr, d. h., anhand des Melatoninspiegels kann die „Schlafschuld“ eines Menschen bestimmt werden.





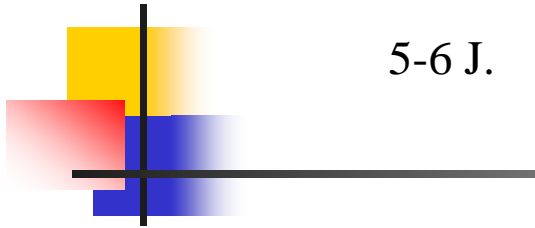


Tag/Nacht-Schlafrhythmus bei SMS, erfasst mit einer ActiWatch.



# Invertierter Melatonin-Rhythmus bei SMS

De Leersnyder et al, 2001



5-6 J.

5-6 J.

5-6 J.

7-8 J.

Phase mit erhöhtem Melatoninspiegel bei gesunden Kindern

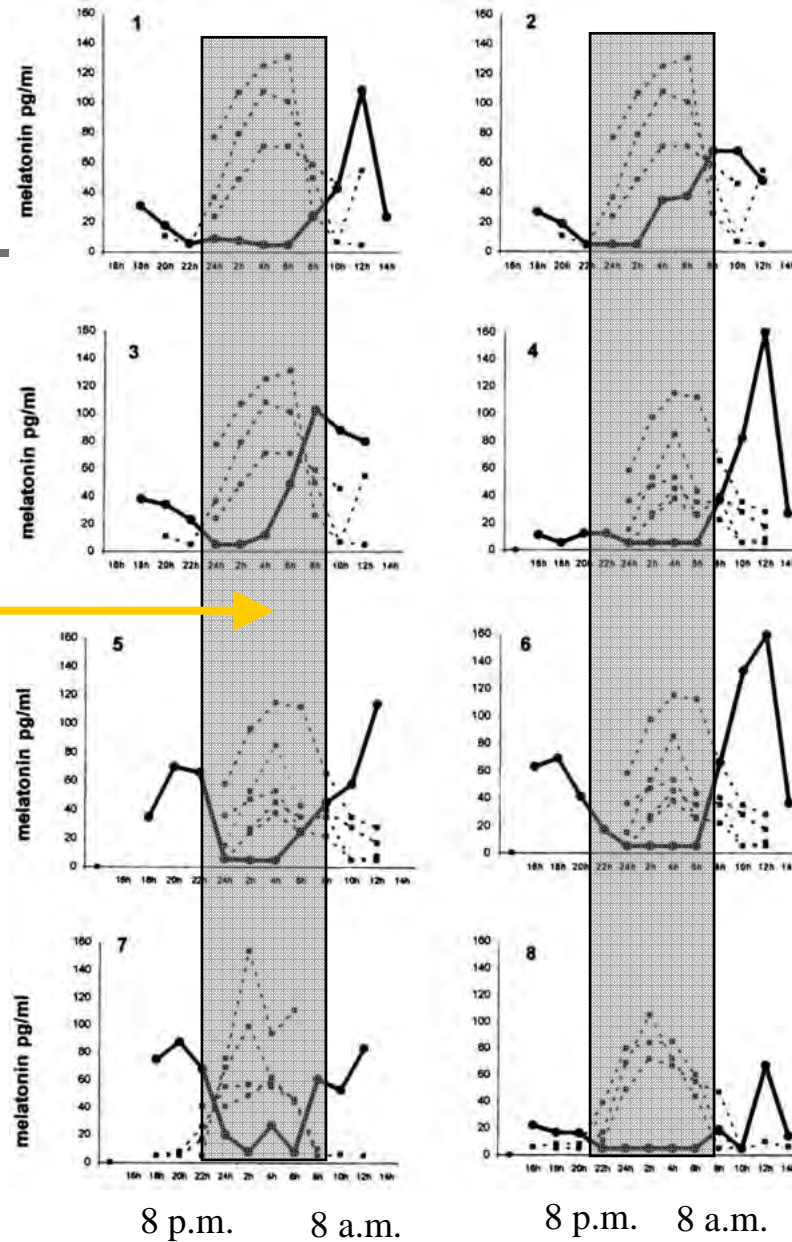


7-8 J.

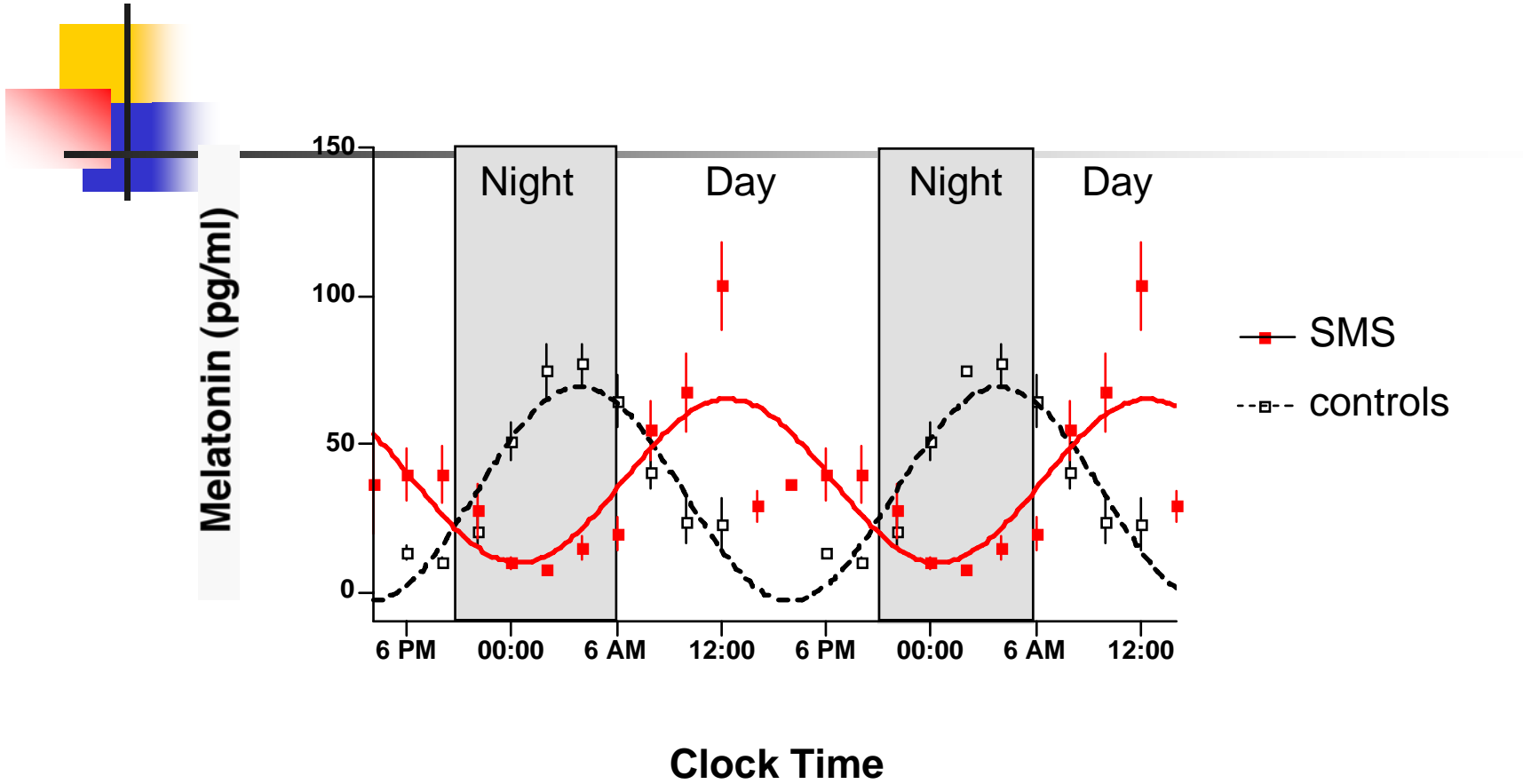
7-8 J.

12 J.

12 J.



# INVERTIERTES 24-STUNDEN-MELATONINPROFIL





## Der gestörte Schlaf ist ein Hauptsymptom von SMS

KURZE SCHLAFDAUER:

- + frühes Erwachen am Morgen
- + nächtliches Erwachen

-----  
ERHÖHTE SCHLAFSCHULD



MEHR SCHLÄFCHEN AM TAGE



MELATONIN TAGSÜBER ERHÖHT





## WIE SICH EIN „SMS-GEWITTER“ ZUSAMMENBRAUT



**MELATONIN  
AM TAGE**



**WUTANFÄLLE  
(-) VERHALTEN**



**ERWARTUNGEN  
IN SCHULE UND  
FAMILIE**



**SCHLAFSCHULD**



## Wutausbrüche beim SMS

---

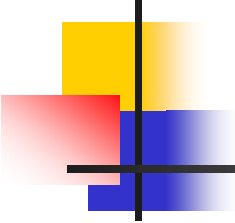
- Stets begünstigt durch die Schlafschuld!
- Inadäquat austarierte Reaktion auf ein Ereignis
- Kein zufälliges Geschehen, sondern häufig vorhersehbar und somit kontrollierbar



# Auslöser für Wutausbrüche beim SMS

---

- Konkurrenzsituation - Fokusverlust
- Plötzliches Ausbleiben eines gewohnten Ereignisses oder Reizes
- Plötzlicher Eintritt eines unerwarteten Reizes oder Ereignisses
- Unvermitteltes Eindringen in den Raum des Kindes („Revierverletzung“)
- Zu schnelle Überbrückung einer anfänglichen Distanz (z. B. Berührung durch Fremde)



# Wie spreche ich zu meinem SMS-Schüler?

---

- Einfache Worte verwenden
- Kurze Sätze
- Immer nur eine Anweisung auf einmal
- Visuelle Signale
- Zeichen



# Verhaltenslenkung in der Schule

- Den MITTAGSSCHLAF ermöglichen!!!
- DÜRFEN statt Müssen:  
„Du DARFST jetzt an die Tafel kommen.“
- Auch den Versuch LOBEN, selbst wenn er nicht ganz gelungen sein sollte.
- Aktivitäten des Kindes ganz beiläufig POSITIV KOMMENTIEREN.
- An den HUMOR des Kindes appellieren, auch mal den Clown spielen.
- STRENGE wohldosiert einsetzen.
- An die HILFSBEREITSCHAFT des Kindes appellieren - eine für beide Seiten profitable Situation herbeiführen.



# Verhaltenslenkung in der Schule

- Die „Tom-Sawyer-Strategie“ anwenden.
- Die Aufmerksamkeit auf etwas Anderes als die Person oder Sache lenken, auf die das Kind zornig ist.
- Dem Kind so oft wie möglich die Kontrolle über etwas geben, egal was!
- **EINFACHE ANWEISUNGEN** – keine Fragen, keine indirekten Sprechakte.
- Vorhersehen der Auslöser - **VERÄNDERUNG!**
- Eins-zu-eins-Unterstützung / Unterrichtsbegleitung





# Entwicklung von Fertigkeiten

---

- Kinder mit SMS verfügen oftmals über Fertigkeiten des täglichen Lebens (DLS = daily living skills) UNTERHALB dessen, was kognitiv zu erwarten wäre.
- Mangelnde DLS kann sich negativ auf das Selbstwertgefühl auswirken.
- Förderung der DLS kann sich positiv auf die kognitive Entwicklung auswirken

# Entwicklung von Fertigkeiten (Forts.)



- Die Messlatte anfangs niedrig hängen (um den ERFOLG sicherzustellen!)
- Das Gewünschte erklären, zeichnen, vorführen und dem Kind beim Üben helfen
- Alle guten **VERSUCHE** belohnen
  - "Du siehst jetzt ziemlich zornig aus, aber es gelingt dir ganz prima, dich unter Kontrolle zu halten."
  - "Du hast dein Bestes versucht - gut gemacht!"
- Bei Enttäuschung ermutigen
  - "Du hast es beinahe geschafft!"



# Aufgaben - Phase 1

---

- Einzelne Anweisungen verwenden
- Mit etwas "ganz Sicherem" beginnen
- In der Nähe bleiben und Blickkontakt halten
- Einige Sekunden Zeit zum Reagieren lassen
- Sofort loben, wenn die Aufgabe erfüllt wurde



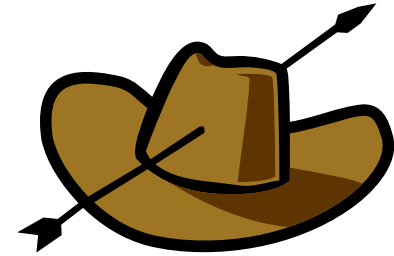


# Aufgaben - Phase 2

---

- Allmählich eine Fertigkeit “anhängen”, die etwas schwieriger als die bereits erfüllte Aufgabe ist.
- Viel Zeit für die Bewältigung dieser Aufgabe lassen, bevor eine neue Aufgabe hinzugefügt wird.
- Anstrengung und Erfüllung weiterhin loben

# Nicht aus der Hüfte schießen



## Klassische Fehler:

- Annehmen, dass das Kind meine Worte versteht, meinen Tonfall und meinen Gesichtsausdruck
- Aufgrund meiner eigenen Emotionen reagieren
- Ausschließlich Worte zu verwenden, und keine Gesten oder körperliche Führung
- Von dem Kind zu erwarten, dass es sich "altersgemäß" benimmt
- Zwang und Autorität als erste Abwehrmöglichkeit einsetzen

