



PRISMS Clinic
and Research
Consortium



PARENTS AND RESEARCHERS INTERESTED IN SMITH-MAGENIS SYNDROME

prisms.org



Die Behandlungs- und Interventionsempfehlungen für das Smith-Magenis-Syndrom (SMS) wurden von Fachleuten unter Mitwirkung von Eltern/Betreuern verfasst, wobei davon ausgegangen wird, dass sie von *Parents and Researchers Interested in Smith-Magenis Syndrome* (PRISMS) online veröffentlicht, von Eltern, Betreuern und anderen Familienmitgliedern gelesen und von Eltern und Betreuern an medizinische Fachkräfte weitergegeben werden. Setzen Sie keine Medikamente ein und nehmen Sie keine Änderungen an der Ernährung vor, ohne vorher einen Arzt konsultiert zu haben.

Bei den Dokumenten handelt es sich lediglich um Empfehlungen und nicht um offizielle medizinische Leitlinien oder wissenschaftliche Abhandlungen. Sie beruhen auf übereinstimmenden Erkenntnissen von medizinischen Fachkräften, die beruflich mit SMS zu tun haben. Die Dokumente sind nicht in der gleichen Weise formuliert, wie dies bei Artikeln in medizinischen Fachzeitschriften der Fall ist. Dies wurde absichtlich so gehandhabt, um sie für Nichtmediziner verständlicher zu machen. Die hier verwendete Terminologie ist auf die USA ausgerichtet und kann gegebenenfalls an die Situation in anderen Ländern angepasst werden.

Das 2020 gegründete PRISMS Clinic & Research Consortium verfolgt das Ziel, die Verfügbarkeit klinischer Leistungen für vom Smith-Magenis-Syndrom betroffene Familien zu verbessern und eine Forschungsinfrastruktur aufzubauen, um die Entwicklung und Umsetzung neuer und verbesserter Behandlungen voranzubringen. Bitte wenden Sie sich für weitere Informationen an PRISMS (www.prisms.org).

Barbara Haas-Givler, BCBA,¹ Kerry Boyd, MD, FRCPC,² Christine Brennan, PhD, CCC-SLP,³ Mary Beall, MEd,⁴ Hanna Hildebrand, MSOTR/L,⁵ Cora M. Taylor, PhD,¹ and Rebecca H. Foster, PhD,^{6,7}

⁵ Der Abschnitt über die sensorische Verarbeitung bei SMS wurde von Hanna Hildenbrand MSOTR/L als Privatperson erstellt. Die in diesem Artikel geäußerten Meinungen sind die der Autorin und spiegeln nicht die Ansichten der National Institutes of Health (NIH), des Department of Health and Human Services oder der Regierung der USA wider.



Hinweis zum deutschen Text:

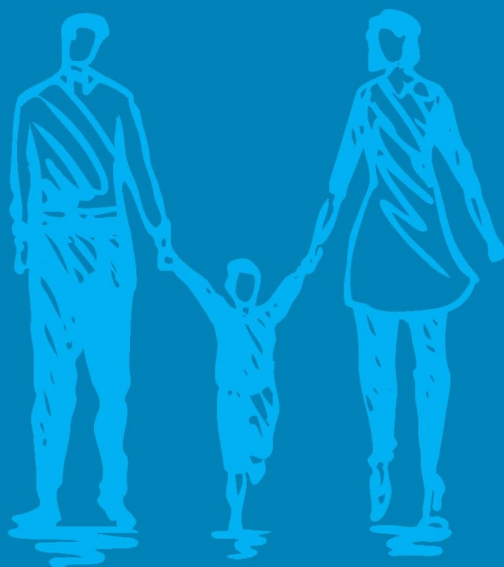
Bei diesem Text handelt es sich um eine Übersetzung aus dem Englischen, die mit freundlicher Genehmigung von PRISMS angefertigt und veröffentlicht wurde. Einige Inhalte beschreiben Gegebenheiten in den USA. In deutschsprachigen Ländern können andere Institutionen und Fördermodelle bestehen.

Das Layout und die grafische Aufmachung entsprechen dem [englischen Originaldokument](#) nur annäherungsweise. Feedback zur Übersetzung sowie Korrekturvorschläge sind willkommen und können direkt an den Übersetzer (Armin Mutscheller, info@mutscheller.de) gesandt werden.



INHALTSVERZEICHNIS

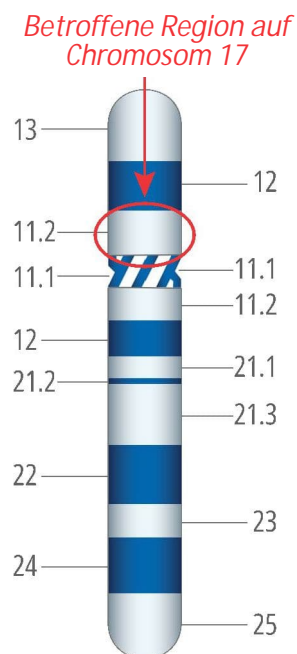
Was ist das Smith-Magenis-Syndrom (SMS)?.....	1
Auswirkungen der Gesundheit auf das Verhalten	2
Kognitive Fähigkeiten und emotionale Entwicklung	3
Strategien zum Umgang mit typischen herausfordernden Verhaltensweisen	4
Auf Aufmerksamkeit abzielende Verhaltensweisen, Tobsuchtsanfälle und Aggressionen	6
Schlaf	8
Selbstverletzung	10
Zupfen an der Haut.....	11
Auswirkungen von Sprach- und Gehörproblemen auf Emotions- und Verhaltensregulierung	12
Sensorische Verarbeitung beim SMS.....	16
Emotionale und verhaltensrelevante Probleme: Ein ganzheitlicher Ansatz	19
Umgang mit Verhaltensweisen und emotionalen Problemen beim Übergang von der Schulkind- zur Erwachsenenversorgung.....	22
Fazit.....	26
Literaturverweise.....	27
Tabelle 1: Ergänzende Online-Ressourcen, die in den Leitlinien zur Verhaltensproblematik hervorgehoben werden.....	30



Was ist das Smith-Magenis-Syndrom (SMS)?

SMS wird durch ein fehlendes Stück oder eine veränderte genetische Information in einer bestimmten Region des Chromosoms 17 verursacht (Smith et al., 1986; Finucane et al., 2009; Smith et al., 2022). Die Diagnose wird durch hochpräzise DNA-Laboruntersuchungen gestellt. Die meisten Fälle von SMS (etwa 90 %) werden durch eine Deletion (ein fehlendes Stück) des genetischen Materials auf dem 17. Chromosom verursacht. Der fehlende Teil beinhaltet ein wichtiges Gen namens RA11. Einige Menschen mit SMS (etwa 10 %) haben keine Deletion, sondern eine als „Sequenzvariante“ bezeichnete Veränderung im Buchstabencode ihres Genmaterials (DNA) auf dem RAI-Gen (Slager et al., 2003).

Auch wenn es je nach Deletion oder Sequenzvariante Unterschiede in den emotionalen und verhaltensrelevanten Merkmalen geben kann, führen beide zu Herausforderungen, bei denen Interventionen hilfreich sein können. Beim Menschen mit SMS gibt es ein breites Spektrum an medizinischen Problemen, Entwicklungsverzögerungen, sensorischen Störungen, geistigen Beeinträchtigungen sowie emotionalen und verhaltensrelevanten Problemen. (Siehe Abbildung 1, Seite 2.)



Auswirkungen des Wohlbefindens auf das Verhalten

Körperliche Gesundheitsprobleme in Verbindung mit SMS (z. B. neurologische, medizinische, sensorische oder motorische Störungen) können sich direkt auf die Emotionalität und das Verhalten auswirken (siehe „SMS Medical Management Checklist“ von Smith et al., 2018; siehe „SMS GeneReviews®“ von Smith et al., 2022). Manchmal tragen körperliche Aspekte des SMS zu Verhaltensauffälligkeiten bei, doch manche Verhaltensweisen können auch aus nichtmedizinischen Gründen immer wieder auftreten. So steht beispielsweise die massive Zerstörung von Finger- und Zehnnägeln bei SMS im Zusammenhang mit einer Funktionsstörung der Nerven, die zu den Händen und Füßen führen (eine sogenannte „periphere Neuropathie“); allerdings lernen Menschen mit SMS schnell, dass dieses Malträtieren der eigenen Nägel bei Erwachsenen wie etwa Lehrkräften oder Betreuern, viel Aufmerksamkeit erregen kann (Haas-Givler & Finucane, 2014).

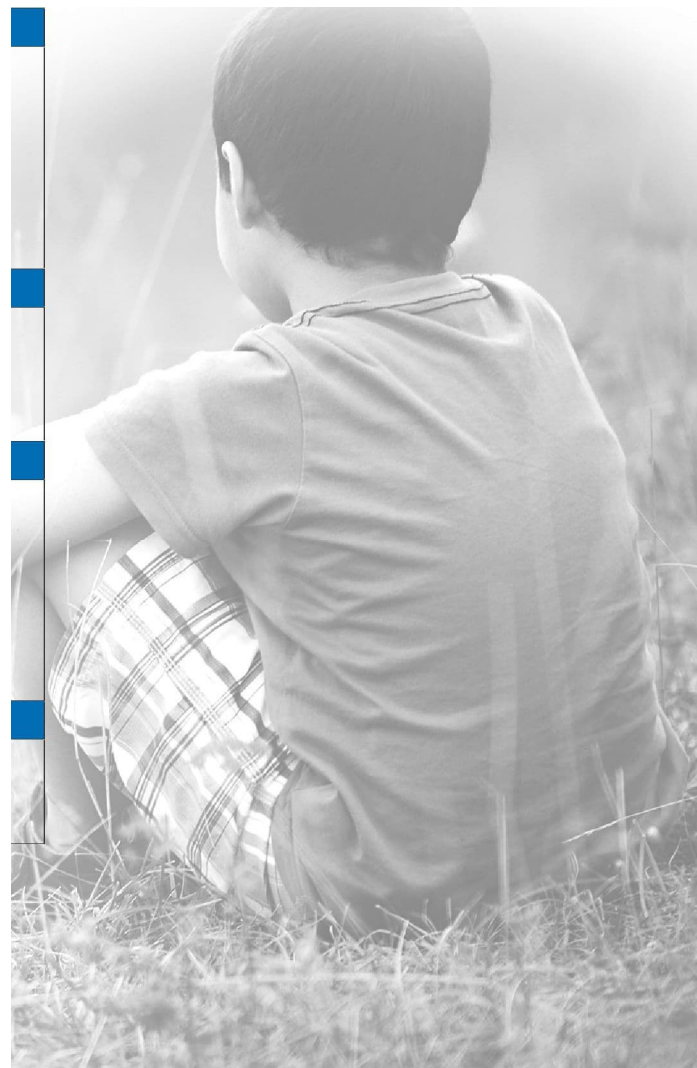
Die körperlichen Besonderheiten von SMS können zu herausfordernden Verhaltensweisen beitragen, sollten aber nicht isoliert betrachtet werden. Stattdessen sollte ein ganzheitlicher Ansatz verfolgt werden, bei dem sowohl die medizinischen Probleme als auch die Reaktionen der Umwelt, die diese Verhaltensweisen motivieren oder verstärken können, untersucht werden. Zudem kann sich die Behandlung medizinischer Probleme bei SMS außerordentlich positiv auf das Funktionieren im Alltag auswirken (z. B. die Behandlung von Ohrinfektionen oder von Verstopfung); (Haas-Givler & Finucane, 2014). Das Erkennen und Behandeln von körperlichen Gesundheitsstörungen kann zu hilfreichen Anpassungen oder Therapien führen und dadurch verhaltensrelevante und emotionale Dysregulationen verringern.

Abbildung 1. Entwicklungs- und Verhaltensmerkmale

KOGNITION UND ENTWICKLUNG	<ul style="list-style-type: none">• Leichte bis mittelgradige geistige Behinderung• Sprach- und Sprechverzögerungen sowie Artikulationsprobleme und/oder langfristige Defizite, Hörverlust• Fein- und grobmotorische Verzögerungen und/oder langfristige Defizite• Stereotypien, sensorische Probleme (teilweise ähnlich wie bei Autismus-Spektrum-Störungen)¹• Atypische soziale Entwicklung, sozio-emotionale Defizite
SCHLAF	<ul style="list-style-type: none">• Gestörte Schlafarchitektur mit nächtlichem Wachsein und Tagesmüdigkeit• Nächtliches Essen• Nächtliches Fluchtverhalten
VERHALTEN	<ul style="list-style-type: none">• Aufmerksamkeit einfordernde Verhaltensweisen• Länger anhaltende Zornausbrüche/Tobsuchtsanfälle• Selbstverletzendes Verhalten, Zupfen an der Haut• Aggressivität• Niedrige Frustrationstoleranz• Aufmerksamkeitsdefizite, Hyperaktivität, Impulsivität• Schwierigkeiten bei Veränderungen im Tagesablauf
STIMMUNG	<ul style="list-style-type: none">• Angstsymptome• Stimmungs labilität• Übertriebene emotionale Reaktionen auf Stressoren

Hinweis: Einige der oben genannten Auffälligkeiten müssen formell diagnostiziert werden.

¹ Evidenzgestützte Strategien für Autismus-Spektrum-Störungen (ASD) können unabhängig von einer bestätigten ASD-Diagnose angebracht sein.



Kognitive Fähigkeiten und emotionale Entwicklung

Obwohl es bei Menschen mit SMS ein breites Spektrum an kognitiven Fähigkeiten gibt, haben die meisten Betroffenen eine leichte bis mittelgradige geistige Behinderung (Foster et al., 2013). Der emotionale und verhaltensrelevante Entwicklungsstand von Menschen mit SMS bleibt hinter ihrem chronologischen Alter meist weit zurück. Viele Aspekte des SMS-Verhaltensprofils könnten auch Verhaltensweisen beschreiben, die häufig bei zwei- oder dreijährigen Kindern zu beobachten sind,

- geringe Frustrationstoleranz
- Negativität/Reizbarkeit
- unzureichende Stimmungsregulierung
- Bedürfnis, bis zum Äußersten unabhängig zu sein
- kurze Aufmerksamkeitsspanne
- Tobsuchtsanfälle
- Angst vor der Trennung von geliebten Menschen
- Widerstand gegen Änderungen bei Routinen
- wiederholtes Nachfragen.



Wie sehr kleine Kinder, so sind auch Menschen mit SMS oft emotional anhänglich und besitzergreifend gegenüber ihren Bezugspersonen, benötigen häufige eine Rückversicherung über bevorstehende Ereignisse und haben ein schlecht entwickeltes Zeitgefühl. Zornausbrüche bei Erwachsenen mit SMS können den Tobsuchtsanfällen von Kleinkindern sehr ähnlich sein: Die Person wirft sich auf den Boden, tritt um sich und weint (Haas-Givler & Finucane, 2014).

Menschen aller Altersstufen mit SMS können Verhaltensweisen zeigen, die bei normal entwickelten Kindern oft schon früher zu beobachten sind (Finucane et al., 1994; Haas-Givler & Finucane, 2014). Viele Kinder mit normaler Entwicklung durchleben zum Beispiel eine Phase, in der sie sich Gegenstände in die Nase oder in die Ohren stecken; dies ist ein relativ häufiges Verhalten bei älteren Kindern und Erwachsenen mit SMS. Ebenso gibt es bei SMS ein liebenswertes, einem Tick ähnelndes Verhalten, bei dem in Phasen der Freude oder Aufregung die eigenen Arme oder Hände gedrückt werden, was oft als „Selbstumarmung“ bezeichnet wird (Finucane et al., 1994). Während diese SMS-typische „Selbstumarmung“ bei einem älteren Kind oder einem Erwachsenen ungewöhnlich erscheinen mag, kann ein ähnliches Verhalten bei sich normal entwickelnden kleinen Kindern beobachtet werden, wenn sie aufgeregt sind.

Mit zunehmendem Alter vergrößert sich bei Menschen mit SMS der Abstand zwischen den bereits weiter fortgeschrittenen intellektuellen Fähigkeiten und dem hinterher hinkenden emotionalen Entwicklungsstand, und dieser Unterschied trägt zu erheblichen Verhaltensschwierigkeiten bei (Haas-Givler & Finucane, 2014). Diese Asynchronität dieser beiden Entwicklungsbahnen ist der Kern dessen, was SMS so herausfordernd macht (Haas-Givler & Finucane, 2014; Simon et al., 2014).

Strategien zur Bewältigung typischer herausfordernder Verhaltensweisen

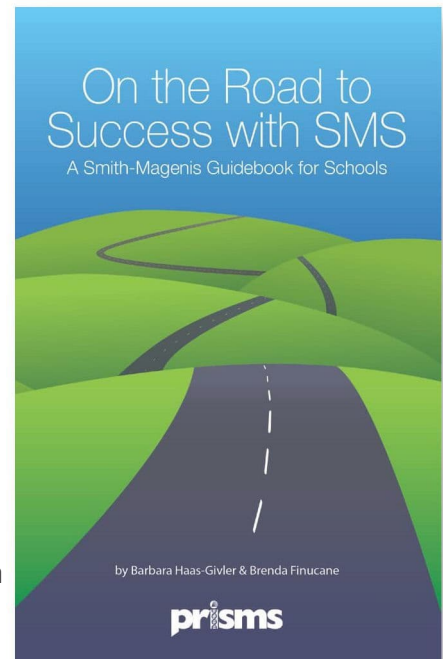
Hinweis: Ein Großteil dieses Abschnitts entstammt dem Buch „On the Road to Success with SMS: A Smith-Magenis Guidebook for Schools“ (Haas-Givler & Finucane, 2014 – Titel der deutschsprachigen Ausgabe: „Auf dem Weg zum Erfolg mit SMS“).

Verhaltensweisen müssen im Zusammenhang mit dem Entwicklungsstand, den kognitiven Fähigkeiten und den Kommunikationsfähigkeiten des betroffenen Menschen betrachtet werden, da an ihrer Entstehung oft mehrere Faktoren beteiligt sind (Haas-Givler & Finucane, 2014; Simon et al., 2014). Es kann hilfreich sein, biopsychosoziale Faktoren wie Frustrationsauslöser, wichtige Lebensereignisse oder Traumata und Nebenwirkungen von Medikamenten aufzuschlüsseln und systematisch zu berücksichtigen.

Bei SMS beginnen Aggressivität, Aufmerksamkeit

und Selbstverletzungen bereits im frühen Kindesalter und können für viele Menschen mit SMS und für ihre Betreuer und Erzieher bis ins Erwachsenenalter hinein eine große Herausforderung darstellen (Haas-Givler & Finucane, 2014; Simon et al., 2014). Häufig müssen die Eltern oder vertrauten Bezugspersonen dem Personal, das mit ihrem Kind oder Erwachsenen mit SMS arbeitet, Ressourcen zur Verfügung stellen. Syndromspezifische Informationen können dem Therapeuten dabei helfen, herausfordernde Verhaltensweisen zu priorisieren und gezielt anzugehen und diese Verhaltensweisen im Kontext des Syndroms zu untersuchen und nicht nur in Bezug auf die Vorgeschichte (d. h. die Ursachen des Verhaltens) und deren Folgen (d. h. die Ergebnisse des Verhaltens).

Zu den Strategien zur Bewältigung von Verhaltensproblemen bei Kindern mit intellektuellen und neurologischen Entwicklungsstörungen gehören positive Verstärkung für angemessenes Verhalten, Formung, Belohnungssysteme, Auszeiten, der Entzug von Privilegien und das Ignorieren von Fehlverhalten (Haas-Givler & Finucane, 2014; Simon et al., 2014). Solche Strategien sind im häuslichen, schulischen und stationären Umfeld weit verbreitet. Diese Ansätze basieren auf Konsequenzen, d. h. sie werden nach dem Auftreten einer Verhaltensweise umgesetzt. Die genannten Ansätze sind zwar nützlich, wenn es darum geht, positive Verhaltensweisen zu formen, zu prägen, zu verstärken oder aufrechtzuerhalten, sie sind jedoch weniger wirksam, wenn es darum geht, unangemessene Verhaltensweisen bei Menschen mit SMS zu verringern. Präventive oder antezedente Strategien ermöglichen das Erlernen neuer Fähigkeiten, anders als das Reagieren auf bereits aufgetretene unangemessene Verhaltensweisen. Empfehlenswert ist ein Verhaltensplan mit vordefinierten Strategien, die den Menschen mit SMS darauf einstellen, sich angemessen zu verhalten, was dann durch positive Konsequenzen verstärkt wird.



Eine funktionale Verhaltensbeurteilung (*functional behavioral assessment*, FBA), die von einem zertifizierten Verhaltensanalytiker (*board-certified behavior analyst*, BCBA) oder Psychologen durchgeführt wird, sollte genutzt werden, um einen individuellen Verhaltensunterstützungsplan (*behavior support plan*, BSP) und/oder Verhaltensinterventionsplan (*behavior intervention plan*, BIP) zu entwickeln. Die meisten Schulbezirke und -behörden verfügen über Leitlinien und Dokumente, die für die Durchführung der Bewertungen verwendet werden können. Zu den Ergebnissen einer FBA gehören:

- eine klare Definition der herausfordernden Verhaltensweisen,
- eine Hypothese über die Funktion (oder die Ursache) der Verhaltensweise,
- die Identifizierung von einleitenden Ereignissen, des Vorgeschehens sowie der Auslöser und
- aktuelle Konsequenzen der Verhaltensweise.

Es ist außerordentlich wichtig, Veränderungen im Umfeld zu erkennen und einzubringen, die herausfordernde Verhaltensweisen verringern (Haas-Givler & Finucane, 2014). Von größter Wichtigkeit ist die Auswahl und Anwendung proaktiver, auf Stärken basierender Strategien, um alternative, angemessene Verhaltensweisen sowie die Konsequenzen zu vermitteln, die diese angemessenen Verhaltensweisen festigen.



Auf Aufmerksamkeit abzielende Verhaltensweisen, Tobsuchtsanfälle und Aggressionen

Die meisten Menschen mit SMS sind sehr auf Erwachsene fixiert und haben ein häufig unstillbares Bedürfnis nach individueller Zuwendung (Haas-Givler & Finucane, 2014). Infolgedessen konkurrieren sie oft mit Gleichaltrigen und Geschwistern um die Aufmerksamkeit der Erwachsenen und können mit Aggressionen und/oder Selbstverletzungen reagieren, wenn ihnen die Aufmerksamkeit entzogen wird (Taylor & Oliver, 2008; Wilde et al., 2013). Stundenlange Tobsuchtsanfälle mit Selbstverletzungen, Zerstörung von Sachen und körperlicher Angriffe kommen von der Jugend und bis ins Erwachsenenalter hinein häufig vor. Verhaltensausrüche werden in der Regel durch ein Bedürfnis nach Aufmerksamkeit, eine unerwartete Veränderung der Routine, Verweigerung (z. B. bestimmter Speisen oder Aktivitäten), feinmotorische Aktivitäten (die für Menschen mit SMS besonders schwierig sein können) oder das Fehlen klarer Erwartungen oder Strukturen ausgelöst. Daher müssen diese potenziellen Auslöser bei der Bestimmung des besten Interventionsablaufs in der betreffenden Situation berücksichtigt werden.

Strategien für Zuhause, Schule und Arbeit:

Umgebung und Struktur

- Struktur, Routine und klare, gut definierte Grenzen einführen.
 - Verschiedene langlebige Materialien, Spielsachen und Gegenstände zum Manipulieren bereitstellen; auf die Sicherheit achten, da viele dieser Gegenstände zerstört werden können – sie werden dann manchmal gefährlich und müssen ersetzt werden.
 - Realistische Erwartungen für die Dauer der Aufgaben ansetzen; die Dauer der Aufgaben an die Aufmerksamkeitsspanne des Einzelnen anpassen und bei Bedarf kurze Pausen anbieten.
 - Multisensorische, interessante und praktische Aktivitäten anbieten, die alters- und situationsgerecht sind (z. B. Schreiben mit Rasierschaum, Musik, Stempel, Aufkleber, weiße Tafeln mit Markern).
 - Bekannte Auslöser identifizieren und minimieren und die Umgebung so einrichten, dass Erfolgserlebnisse möglich sind; für manche der Betroffenen ist es besonders beruhigend, beim Essen neben einem bestimmten Elternteil oder einer bestimmten Bezugsperson zu sitzen oder – in der Schule bzw. am Arbeitsplatz – neben einer bestimmten Fachkraft.
- Für Schulkinder müssen die Unterrichtszeiten eventuell verkürzt werden. (So könnte z. B. ein Schüler mit SMS für 25 Minuten im Regelunterricht bleiben und dann in den Förderunterricht zurückkehren.)
 - Eine bebilderte oder geschriebene Speisekarte mit den für die Mahlzeiten vorgesehenen Speisen, Snacks und Getränken bereithalten.

Herangehensweise von Fachkräften oder Betreuern

- Unter den Fachkräften/Betreuern für Einheitlichkeit in Bezug auf Erwartungen, Grenzen und Reaktionen auf Verhaltensweisen sorgen; dem Plan für positives Verhalten und/oder dem Behandlungsplan folgen.
- Wahlmöglichkeiten anbieten, die alle zur Erledigung der Aufgabe führen; das Angebot jedoch auf höchstens zwei oder drei Wahlmöglichkeiten eingrenzen.
- Mit verschiedenen Mitteln (z. B. gezieltes Lob, Daumen hoch, Aufkleber) immer wieder für eine Verfestigung der positiven Verhaltensweisen sorgen.
- Bei Reaktionen auf unangemessenes Verhalten das Publikum nach Möglichkeit ausschließen, um eine unbeabsichtigte positive Verstärkung durch die erlangte Aufmerksamkeit zu vermeiden.

Stützen und Strategien

- Einen visuellen Zeitplan mit Fotos, Bildern und Wörtern verwenden, um den Einzelnen zu helfen, die Tagesstruktur zu erkennen.
- Formulierungen mit „Zuerst/Dann“ und Diagramme verwenden (z. B.: „Zuerst ziehst du dich an, dann kannst du dir ein Spiel aussuchen.“)
- Timer verwenden, um zu signalisieren, dass eine bevorzugte Aktivität verfügbar ist und um Übergänge zur nächsten Aktivität zu kommunizieren.
- Starke, unmittelbare Verstärker identifizieren und immer daran denken, dass die Aufmerksamkeit eines bestimmten Erwachsenen der am meisten gewünschte Verstärker sein kann.
- Ein individuelles Verhaltenssystem entwickeln und einführen, das in verschiedenen Umgebungen gleichzeitig gilt (z. B. ein System für zu Hause, das ein erfolgreiches System aus der Schule widerspiegelt).

Eine unbeliebte Tätigkeit an eine beliebte Tätigkeit koppeln (z. B. Musik beim Zähneputzen, beim Aufräumen von Spielzeug zu Hause oder bei einer anspruchsvollen Aufgabe in der Schule/Werkstatt zulassen).
- Vorereignisse von unerwünschten Verhaltensweisen erkennen und Verhaltensabläufe unterbrechen, bevor es zu Aggressionen oder zur Zerstörung von Gegenständen kommen kann.
 - Ablenken, angemessenes Verhalten vormachen und positive Handlungen verfestigen.
- Einen angemessenen Betreuungsschlüssel zwischen Personal und Schülern/Klienten in Schulen, Tagesbetreuungen oder Wohneinrichtungen sicherstellen.
 - Menschen mit SMS benötigen häufig eine 1:1-Betreuung.
- Verhaltenspläne und Unterstützungsmaßnahmen müssen die verzögerte emotionale Entwicklung bei SMS berücksichtigen, aber auch den Interessen und Fähigkeiten des älteren Kindes oder Erwachsenen entsprechen.
- Zu Hause, in der Schule und am Arbeitsplatz viele visuelle Hilfen einführen – diese sollen über das hinausgehen, was normalerweise in Schulklassen für ältere Kinder oder in Tagesstrukturgruppen oder Wohnheimen für Erwachsene angeboten wird.
- Falls erforderlich, den Kühlschrank und/oder die Vorratskammer abschließen, um zwanghafte Nahrungssuche zu unterbinden.
- Auf körperliche Fixierung oder medikamentöse Ruhigstellung nur dann zurückgreifen, wenn es für die Sicherheit notwendig ist und nur auf Anweisung von geschulten Fachkräften und/oder ärztlichem Personal; Aufmerksamkeit ist Aufmerksamkeit, und Fixierung sorgt für Aufmerksamkeit. Solche Strategien mögen aus Sicherheitsgründen bisweilen notwendig sein; sie sollten jedoch nur dann eingesetzt werden, wenn sie absolut unverzichtbar sind. In einem solchen Fall müssen die Sicherheitsprotokolle von Schulen, Arbeitsumgebungen und anderen Einrichtungen strengstens befolgt werden.

Schlaf

Eine gestörte 24-Stunden-Schlafarchitektur ist so etwas wie ein Markenzeichen von SMS. Die meisten Kinder und einige Erwachsene mit SMS weisen erhebliche Schlafstörungen auf (Gropman et al., 2006; Smith et al., 2019). Häufiges Wachwerden in der Nacht und frühes Aufwachen am Morgen sind typisch. Nächtliches Umherwandern kommt häufig vor und kann zu potenziell gefährlichen Situationen führen (z. B. Ausreißen, Nahrungssuche, unbeaufsichtigtes Kochen).

Erhebliche Tagesmüdigkeit, Reizbarkeit und „Schlafattacken“ werden bei SMS regelmäßig beschrieben. Tagsüber fallen Menschen mit SMS aufgrund eines chronischen Schlafdefizits manchmal mitten in einer Aktivität in einen tiefen Schlaf. Es überrascht nicht, dass Schlafprobleme auch emotionale Probleme und Verhaltensprobleme verschlimmern können, und diese Probleme können sich auf die gesamte Familie sowie auf das Personal in der Schule, in Tagesstrukturgruppen oder bei beruflichen Aktivitäten negativ auswirken. Familien und Beschäftigte berichten von einem Zusammenhang zwischen unzureichendem Schlaf in der Nacht und Verhaltensproblemen am nächsten Tag. Eltern, Betreuer und Personal stellen häufig fest, dass der Mensch mit SMS nach einem kurzen Nickerchen wieder erfrischt ist und oft eher bereit ist, Aufgaben zu erledigen, die er zuvor abgelehnt hatte.

Einige Untersuchungen haben abnorme Profile des Hormons Melatonin bei Menschen mit SMS gezeigt (Smith et al., 2001). Genauer gesagt, ist der Melatoninspiegel bei SMS tagsüber ungewöhnlich hoch und nachts deutlich erniedrigt; dies entspricht einem umgekehrten zirkadianen Melatoninprofil, das sich mit den bei dieser Störung beobachteten Schlafproblematik deckt (De Leersnyder et al., 2001; Potocki et al., 2000). Melatoninpräparate führen bei einigen Kindern mit SMS zu einer Normalisierung der Schlafarchitektur, obwohl die Wirkung oft nur vorübergehend ist. Eltern und Betreuer sollten den verschreibenden Arzt hierüber informieren und sich bezüglich der Dosierung und Zusammensetzung beraten lassen, wenn sie die Verwendung von Melatonin oder anderen Medikamenten zur Förderung des Schlafs in Betracht ziehen (Smith et al., 2019).

Strategien für Schule und Arbeitsstätte

- Eltern und Betreuern wird geraten, ein Schlafprotokoll zu führen und es mit dem Personal der Schule oder Tagesbetreuung zu teilen.
- Das Personal sollte einen Zeitplan mit zusätzlichen beliebten Aktivitäten und regelmäßigen Pausen erstellen, wenn die Müdigkeit bei dem Menschen mit SMS erkennbar wird.
- Kinder und Erwachsene mit SMS haben oft das Bedürfnis, sich tagsüber auszuruhen oder zu schlafen, oft am frühen Nachmittag.
 - In der Schule oder im Tagesbetreuung sollte ein Bereich eingerichtet werden, in dem der Betroffene bei Bedarf ein Nickerchen machen kann.
 - Ein Bettchen, ein Sitzsack oder ein Liegestuhl reicht für manche Menschen aus.

Strategien für zu Hause

- Eine gleichbleibende Routine für die Schlafenszeit festlegen und beibehalten.
- Sichere, ruhige Aktivitäten anbieten, denen im Schlafzimmer nachgegangen werden kann und die dazu motivieren, bis zum Morgen im Schlafzimmer zu bleiben.
- Für einige Familien hat es sich bewährt, für jüngere Kinder ein umschlossenes Bett oder ein Zeltbett zu verwenden. Auf das Gewicht und andere Richtlinien des Herstellers achten.
- Mithilfe von Überwachungskameras können Eltern das Verhalten ihres Kindes überwachen, ohne das Zimmer betreten zu müssen und die Schlafstörung ungewollt zu verstärken.
- Manchmal können Bettalarmlen, Tür-/Fensteralarmlen, Schlösser für Kühlschränke, Speisekammern, Mikrowellen, Herde sowie andere Arten von Alarmlen/Schlössern notwendig sein.
- Ein System der positiven Verstärkung mit visueller Unterstützung anbieten, das dazu ermutigt, im Zimmer zu bleiben und sicheren Aktivitäten nachzugehen, bis es Morgen ist.
- Visuelle „Uhren“ mit einem Rot/Grün-Lichtsystem können verwendet werden, um zu signalisieren, wann man aufstehen oder das Schlafzimmer verlassen darf.
- Eine Schlafstudie kann empfehlenswert sein, um die Schlafqualität/-quantität zu beurteilen und um festzustellen, ob eine Schlafapnoe vorliegt (d. h. . Zeiträume, in denen die Atmung während des Schlafs kurz aussetzt).

Selbstverletzung

Selbstverletzendes Verhalten (*self-injurious behaviors*, SIB) ist bei SMS fast immer anzutreffen und umfasst üblicherweise Kopfstöße („Headbanging“), sich selbst Ohrfeigen und Zupfen an der Haut (Dykens & Smith, 1998). Obwohl diese Verhaltensweisen sehr belastend sind, berichten Eltern und Betreuer nur selten, dass Selbstverletzungen der schwierigste Aspekt bei der Erziehung eines Kindes mit SMS sind. Erhebliche Selbstverletzungen finden in der Regel nicht täglich statt, und solche Verhaltensweisen treten eher in Zyklen mit unterschiedlicher Schwere auf.

Polyembolokoilamane bezeichnet das Einführen von Fremdkörpern in Körperöffnungen wie Nase und Ohren (Dykens & Smith, 1998; Finucane et al., 2001). Dieses Verhalten erfordert manchmal die operative Entfernung von Perlen, Nahrungsmitteln und anderen Gegenständen aus den Ohren oder der Nase. Zur rektalen oder vaginalen Einführung von Gegenständen kommt es eher bei älteren Menschen mit SMS (Finucane et al., 2001). Die Selbsteinführung von Gegenständen in die Vagina oder den Anus kann mit sexuellem Missbrauch verwechselt werden.

Strategien zum Umgang mit Selbstverletzung

- Der Selbstverletzung nicht mehr Aufmerksamkeit schenken als nötig ist, um die Sicherheit zu gewährleisten.
- Falls erforderlich, andere Schüler oder Geschwister aus der Umgebung entfernen, in der die Selbstverletzung stattfindet, um die Aufmerksamkeit zu begrenzen und ein sekundäres Trauma zu verhindern.
- Gegenstände entfernen und/oder wegschließen, die Selbstverletzungen offensichtlich begünstigen können (z. B. scharfe Gegenstände, Medikamente, Reinigungsmittel, Dinge, die um den Hals gebunden werden können, Schusswaffen).
- Gegenstände abpolstern, die häufig zum Headbanging verwendet werden.
- Ablenken, verhindern, in neue Situationen einbinden und alternative, erwünschte Aktivitäten verstärken.
 - Möglichkeiten zur Gegenstimulation anbieten (z. B. Handkreisel, Gegenstände mit bevorzugter Textur oder Temperatur).
- Während einer Selbstverletzung keine Bildschirme zur Ablenkung bereitstellen, da diese zerbrochen und zur Selbstverletzung verwendet werden können.
- Das Personal in Schulen, am Arbeitsplatz, in Vereinen u. dgl. darauf hinweisen, dass es kleine Gegenstände (z. B. Perlen für Bastelarbeiten oder Arbeitsaufträge), die sich in Körperöffnungen einführen lassen, unter Kontrolle halten soll, wenn ein Betroffener diese Verhaltensweisen zeigt.
- Fachleute aufsuchen (z. B. Psychologen, Psychiater, Verhaltenstherapeuten), um sich zu spezifischen Interventionsmöglichkeiten und Strategien beraten zu lassen.

Zupfen an der Haut

Das Zupfen an Finger- und Zehennägeln ist ein häufiges Verhaltensmerkmal von SMS und kann mit atypischen oder verminderten Empfindungen in den Extremitäten aufgrund einer peripheren Neuropathie zusammenhängen (Finucane et al., 2001; Gropman et al., 2016; Haas-Givler & Finucane, 2014). Bei mehr als der Hälfte der Kinder und Erwachsenen mit SMS kommt es zur *Onychotillomanie* (d. h., sie zupfen an Finger- und/oder Zehennägeln, oftmals bis sie bluten und den Nagel vollständig herausreißen). Trockene Haut kann das Zupfen an der Haut auslösen oder verschlimmern.

Strategien zum Umgang mit Zupfen an der Haut

- Die Umleitung auf ein zur Manipulation einladendes oder schnell bewegtes Objekt funktioniert manchmal bei Menschen, die an ihrer Haut zupfen oder an den Nägeln ziehen.
 - Die Verwendung von ungiftiger Knetmasse kann hilfreich sein, weil damit das Zupfen nachgeahmt werden kann, ohne viel Schmutz zu erzeugen.
- Ablenkung und die Beschäftigung mit einer alternativen feinmotorischen Aktivität bei nur minimaler Aufmerksamkeit für das einsetzende Zupfen an der Haut.
- Die Nägel kurz halten, damit es keine lose Nagelhaut und keine langen Nägel gibt, die zum Zupfen anregen.
- Eine Maniküre mit Gel-Nagellack kann hilfreich sein, um das Zupfen zu erschweren; diese Möglichkeit sollte jedoch nicht verwendet werden, wenn die Person versuchen würde, den Nagellack abzupicken und zu verschlucken.
- Manche Erwachsene tragen Handschuhe, um das Picken an den Händen zu verhindern.
- Feuchtigkeitsspendende Produkte sollten täglich auf Hände und Füße aufgetragen werden, um trockene, rissige Haut zu vermeiden, die das Picken begünstigt.
 - Wenn es gut vertragen wird, kann auch die Verwendung einer Lotion mit Handschuhen beim Schlafen hilfreich sein, um die Haut mit Feuchtigkeit zu versorgen.
- Wenn sich der Betroffene einen Finger- oder Zehennagel ausgerissen hat, sollten Eltern und Personal so neutral wie möglich reagieren und einfache Verbände verwenden, damit das Verhalten nicht unbeabsichtigt durch eine emotionale Reaktion oder die Verwendung von „lustigen“ Bandagen (z. B. mit Comicfiguren) verstärkt wird.
- Für Kinder und Erwachsene mit SMS wird Ergotherapie und Physiotherapie (direkt oder nach Anleitung durchgeführt) empfohlen.

Aufgrund der Komplexität des Verhaltensprofils ist es unrealistisch anzunehmen, dass alle inadäquaten Verhaltensweisen beseitigt werden können (Finucane et al., 1994; Haas-Givler & Finucane, 2014; Simon et al., 2014; Taylor & Oliver, 2008). Kleinere Verhaltensprobleme wie mangelnde Kooperation bei Anweisungen der Erwachsenen, geringe Frustrationstoleranz und negative Reaktionen auf Veränderungen sind für viele Kinder und Erwachsene mit SMS an der Tagesordnung. Unter optimalen Bedingungen können jedoch erhebliche Aggressionen, selbstverletzendes und störendes Verhalten auf eine überschaubare Anzahl von Episoden pro Jahr reduziert werden. Für die Betreuungspersonen kann es wichtig sein, vorrangig bei sicherheitsrelevanten Verhaltensweisen einzuschreiten und anderen, weniger schwerwiegenden Verhaltensweisen zunächst nur minimale Aufmerksamkeit zu schenken, um nicht Gefahr zu laufen, das Verhalten durch unabsichtlich gewährte Aufmerksamkeit zu verstärken (Haas-Givler & Finucane, 2014).

Weitere Informationen zum Verhalten können Tabelle 1 (Seite 30) entnommen werden.

Auswirkungen von Sprach- und Gehörproblemen auf Emotions- und Verhaltensregulierung

Bei den meisten, wenn nicht allen Kindern mit SMS, liegen Verzögerungen bei Sprachverständnis und Sprechvermögen vor (Smith et al., 1986). Bei Kleinkindern mit SMS sind mittel- bis schwergradige Verzögerungen in der expressiven Sprachkompetenz (d. h. bei der Verwendung von Sprache, um Informationen/Gedanken auszudrücken und mitzuteilen, Fragen zu stellen und auf Fragen anderer zu antworten) bei zugleich durchschnittlicher Sozialkompetenz dokumentiert (Wolters et al., 2009). Im Vergleich zu Menschen ohne SMS zeigen SMS-Betroffene Defizite im verbalen Arbeitsgedächtnis, im Sprachverständnis und im Wortschatz (Elsa & Girirajan, 2008; Greenberg et al., 1996; Osorio et al., 2012; Udwin et al., 2001).

Im Gegensatz zu diesen dokumentierten Defiziten wurde festgestellt, dass Menschen mit SMS über ein relativ unbeeinträchtigtes Langzeitgedächtnis verfügen, so dass das Erlernen neuer Vokabeln eine relative Stärke darstellt (Osorio et al., 2012; Udwin et al., 2001). Menschen mit SMS haben oft Schwierigkeiten mit der Sprachproduktion und Sprachrezeption (d. h. mit dem Verständnis verbaler Äußerungen anderer Menschen, z. B. Anweisungen, Erklärungen, Geschichten und Informationen; Brennan, 2021; Brennan et al., 2022; Brennan et al., 2024).

Patientendaten in Bezug auf Sprachverständnis, Sprechvermögen und Gehör wurden im Rahmen der SMS Patient Registry, einer Initiative von PRISMS, gesammelt. Eine aktuelle Studie, in der Daten aus der SMS Patient Registry ausgewertet wurden, ergab, dass das Sprachverständnis und Sprechvermögen bei vielen Kindern mit SMS verzögert ist, wobei die ersten Worte im Alter von 2 bis 2,5 Jahren gesprochen werden, bei einer Gesamtspanne von 1 bis 6 Jahren (Anmerkung: Neurotypische Kinder beginnen ihre ersten Worte ungefähr im 12.

Lebensmonat zu sprechen; Brennan, 2021; Brennan et al., 2022; Brennan et al., 2024).

Erste Analysen der SMS Patient Registry lassen einige subtile Unterschiede zwischen Menschen mit der RAI1-Variante von SMS und der häufiger vorkommenden Deletion des SMS-Chromosoms 17 erkennen (Brennan & Baiduc, in Vorbereitung). So nutzten beispielsweise mehr Menschen mit der RAI1-Variante gesprochene Sprache zur Kommunikation, während Menschen mit der häufiger vorkommenden Deletion alternative Kommunikationsmethoden wie Gebärdensprache, Bildkommunikation und/oder ein spracherzeugendes Gerät verwendeten. Außerdem begannen Betroffene mit der RAI1-Variante früher zu sprechen, und ein größerer Prozentsatz dieser Gruppe verfügt über etablierte oder sich entwickelnde Lese- und Schreibfähigkeiten (Brennan & Baiduc, in Vorbereitung).

Man muss sich darüber im Klaren sein, dass Kommunikationsprobleme zu Frustration und herausforderndem Verhalten führen können. Aber auch Menschen mit SMS, die über gute Kommunikationsfähigkeiten verfügen, können mit herausforderndem Verhalten zu kämpfen haben. Wenn Kommunikationsbedürfnisse zu Verhaltensdysregulationen führen, sollte die Sprachförderung darauf abzielen, die Kommunikation zu verbessern. Bei Menschen mit höherer Kompetenz bei Sprachverständnis, Sprechvermögen und Kommunikationsfähigkeit sollte die Intervention darauf abzielen, die Kommunikation zu optimieren, um Probleme effektiver lösen und herausfordernde Verhaltensweisen verringern zu können.

Typisch für Menschen mit SMS ist oft auch eine etwas heisere Stimme (Greenberg et al., 1991; Hidalgo-De la Guia et al., 2020).

Eine neuere Studie, die sich auf die stimmliche Qualität von SMS-Betroffenen konzentrierte, legt nahe, dass die Heiserkeit auf ein hohes Maß an Spannung im Kehlkopf zurückzuführen sein könnte (Hidalgo-De la Guia et al., 2020), obgleich in früheren Untersuchungen Stimmpolypen und -knötchen bei SMS-Betroffenen gefunden wurden (Greenberg et al., 1996).

In vielen Fällen hat die Qualität der Stimme keinen Einfluss auf das Verhalten; wenn jedoch die stimmliche Qualität von Menschen mit SMS ihre Fähigkeit beeinträchtigt, von anderen verstanden zu werden, kann Frustration zu herausforderndem Verhalten führen. Leider gibt es keine Forschungsergebnisse darüber, welche Interventionsansätze für Menschen mit SMS zur Verbesserung der stimmlichen Qualität eingesetzt werden können, obwohl auf der Grundlage früherer Erkenntnisse Strategien zur Verringerung der Anspannung und zur Förderung der Entspannung einen Versuch wert sein könnten, wenn die stimmlichen Qualität ein Hindernis für eine effektive Kommunikation darstellt.

Menschen mit SMS haben ein großes Interesse an Kommunikation und versuchen, ihre Wünsche mitzuteilen (Martin et al., 2006). Zugleich haben sie jedoch Schwierigkeiten mit der expressiven Sprache, der Sozialkompetenz und der Sprachverständlichkeit (wie leicht es also für andere ist, das Gesagte zu verstehen), die zu emotionalen und verhaltensrelevanten Dysregulationen führen können. Diese Defizite können für eine effektive soziale Eingliederung hinderlich sein. Viele Kinder kommunizieren zuerst mit natürlichen Gesten (z. B. durch Zeigen oder Winken), und Logopäden empfehlen manchmal, Kindern mit SMS die Verwendung von Gebärdensprache oder Bildsystemen beizubringen, um gesprochene Worte durch Informationen anzureichern.

Für Eltern und Betreuer ist es wichtig zu wissen, dass die Verwendung von Gebärden, Bildern oder Geräten mit Sprachausgabe als Kommunikationshilfen

nicht zu weiteren Verzögerungen bei der Entwicklung der natürlichen Sprache führen wird. Diese Formen der erweiterten und alternativen Kommunikation bieten dem Kind nicht nur die Möglichkeit sich mitzuteilen, sondern fördern auch die Entwicklung der natürlichen Sprache (Smith et al., 2016). Wenn man einem Kind beibringt, mithilfe von Gebärden, Bildern oder Geräten mit Sprachausgabe – also beliebigen Systemen zur unterstützten Kommunikation im weiteren Sinne – zu kommunizieren, trägt dies zur Entwicklung des Wortschatzes, der Sprache und der Kommunikationsfähigkeiten bei, die andernfalls von einer weiteren Verzögerung bedroht wären, wenn kein Kommunikationssystem eingesetzt würde (Beukelman & Mirenda, 2005).

Verhalten ist eine Form der Kommunikation. Es ist wichtig zu erkennen, was der Mensch mit SMS durch sein Verhalten mitteilen möchte. Die Strategien sollten darauf abzielen, unerwünschte Formen der Kommunikation (Tobsuchtsanfälle, Selbstverletzung, Fremdverletzung) durch wünschenswerte Formen der Kommunikation zu ersetzen, z. B. durch natürliche Sprache, Zeichen, Gesten, Bilder oder ein Gerät zur unterstützten Kommunikation.

Bei 80 % der Menschen mit SMS liegt eine Schwerhörigkeit vor (Brendal et al., 2017). Eltern und andere Bezugspersonen sollten wissen, dass Ohrinfektionen ein schwankendes Hörvermögen und/oder sogar minimalen Hörverlust verursachen können. Ein schwankendes Hörvermögen kann sich nachteilig auf das Verhalten, die Sprachentwicklung, die Schallverarbeitung, die schulischen Leistungen und die sozial-emotionale Entwicklung auswirken (Yoshinaga-Itano et al., 2008); daher sollten routinemäßige audiologische Untersuchungen für Menschen mit SMS zur Standardversorgung gehören. Darüber hinaus wurde bei 73,5 % der Befragten eine Hyperakusis festgestellt, d. h. eine inadäquate oder übermäßige Intoleranz gegenüber Geräuschen, die normalerweise nicht als unangenehm oder bedrohlich empfunden werden.



Die betreffende Studie befasste sich mit dem auditiven Phänotyp der Betroffenen (Brendal et al., 2017). Menschen mit SMS, bei denen eine Hyperakusis vorliegt, können herausfordernde Verhaltensweisen zeigen, wenn sie Geräusche als unangenehm wahrnehmen.

Strategien für das Hörvermögen

- Eine frühzeitige Untersuchung des Gehörs (Neugeborenen-Hörscreening und erneute Tests vor dem 12. Lebensmonat) sollte von einem Audiologen durchgeführt werden.
 - Auf diese Tests sollten regelmäßige audiologische Untersuchungen folgen, die als Teil der klinischen Standardversorgung empfohlen werden.
 - Die routinemäßigen audiologischen Untersuchungen können jährlich oder halbjährlich angesetzt werden, je nach den Ergebnissen der ersten Tests, der Häufigkeit von Mittelohrentzündungen und anderen Bedenken oder Problemen im Zusammenhang mit der Gesundheit des Gehörs.
- Betreuer und Fachleute müssen oft eng mit Kindern/Erwachsenen mit SMS zusammenarbeiten, die Hörgeräte tragen sollen.
 - Audiologen, Ergotherapeuten und Verhaltenstherapeuten können daran arbeiten, die Toleranz zu erhöhen und die Tragezeit der Hörgeräte schrittweise zu verlängern.
 - Die Verwendung von Hörgeräten verringert das Risiko einer fortschreitenden Demenz bei Erwachsenen mit kognitiven Beeinträchtigungen (Bucholc et al., 2021)
- Chronische Ohrinfektionen und Schwerhörigkeit treten bei Menschen mit SMS häufiger auf, und Eltern/Betreuer sollten einen HNO-Arzt

aufsuchen, um chronische Ohrinfektionen behandeln zu lassen, unabhängig davon, ob auch ein intermittierender Hörverlust auftritt oder nicht.

- Ein intermittierender Hörverlust kann sich negativ auf die Sprachentwicklung und das Sprachverständnis auswirken.
- Konsultieren Sie die Leitlinien für die medizinische Versorgung bei SMS in Bezug auf medizinische Problemstellungen, denen sich ein HNO-Arzt widmet.
- Menschen mit einer Hyperakusis können von Veränderungen der Umgebung oder vom Zugang zu ruhigeren Räumen profitieren.
 - Wenn Hintergrundgeräusche nicht vermieden werden können, kann die Verwendung von Kopfhörern mit Geräuschunterdrückung (Noise Cancelling) die Teilnahme an Gesprächen erleichtern und herausfordernde Verhaltensweisen, die aufgrund der Hyperakusis auftreten, minimieren.

Strategien für Sprachverständnis und Sprechvermögen

- Die Eltern/Betreuer sollten so früh wie möglich eine Abklärung des Sprachverständnisses, des Sprechvermögens und der Kommunikationsfähigkeit durchführen lassen. Diese Abklärung sollte von einem Sprachpathologen durchgeführt werden (in einem möglichst frühen Lebensalter oder baldmöglichst nach der SMS-Diagnose), gefolgt von einer Sprachtherapie (ebenfalls so früh wie möglich). Die Intervention sollte auf die Entwicklung der funktionalen Kommunikation, die Verbesserung der Sprachproduktion und des Sprachverständnisses, die Verbesserung der Sprachformulierung und der passiven Sprachkompetenz sowie die Verbesserung der sozialen Konversationskompetenz und der pragmatischen Fähigkeiten abzielen.

- Für Kinder/Erwachsene, die sich mit natürlicher Sprache (d. h. durch Lautbildung) nicht besonders gut verständigen können, wird eine Evaluierung der Unterstützten Kommunikation (UK) empfohlen. Eine solche Evaluierung wird in der Regel von spezialisierten Sprachpathologen durchgeführt. Die Evaluierung der Unterstützten Kommunikation kann von einem Mediziner in der Schule oder in einer Klinik durchgeführt werden. In einigen Schulen gibt es Spezialisten für Unterstützte Kommunikation, die sich als Sonderschullehrer auf unterstützende Technologien spezialisiert haben. Es ist wichtig, dass eine Evaluierung der Unterstützten Kommunikation oder entsprechender Hilfsmittel, die nicht von einem Sprachpathologen durchgeführt wird, von einem solchen zumindest im Rahmen einer Beurteilung der Sprach- und Sprechkompetenz begleitet werden sollte.
- Unterstützte Kommunikationssysteme können Hightech-Geräte zur Spracherzeugung (iPads oder spezielle Geräte zur Spracherzeugung) und/oder einfachere Systeme wie Bildaustausch, Bildauswahltafeln und die Verwendung von Gesten und/oder Gebärden umfassen. Für Menschen mit SMS, die im Alter von 3 Jahren noch nicht über natürliche Sprache kommunizieren, wird ein spezielles Gerät zur Spracherzeugung empfohlen. Spezielle Geräte sind für die Nutzung durch eine Person (und nur diese) in allen Umgebungen (z. B. zu Hause, in der Schule oder in der Therapie) zugeschnitten. Gebärdensprache kann ebenfalls verwendet werden, doch schränkt dies den Kreis derer ein, mit denen der Betroffene kommunizieren kann, da diese Kommunikationsform voraussetzt, dass andere die Gebärdensprache beherrschen, um die Person zu verstehen und mit ihr kommunizieren zu können.
- Für manche Menschen mit SMS müssen eventuell in der Schule die Voraussetzungen geschaffen werden, die es ihnen ermöglichen, mithilfe der UK zu kommunizieren. Schulische Maßnahmen sollten sich auch das große soziale Interesse von Menschen mit SMS zunutze machen, indem sie soziale Interaktionen mit anderen zulassen und fördern und gleichzeitig die angestrebten Fähigkeiten zur Konversation und sozialen Interaktion vorleben und verstärken.
- Lassen Sie dem Menschen mit SMS die Wahl, welche Form der Kommunikation er oder sie nutzen möchte.
- Der kreative Einsatz einer solchen Technologie Menschen mit SMS auch dazu motivieren, besser zu kooperieren und mitzumachen, wenn Kommunikation erforderlich ist.
- Wenden Sie sich an einen HNO-Arzt, um eine etwaige velopharyngeale Insuffizienz (d. h. ein Problem mit dem weichen Gaumen) und Polypen (d. h. gutartige Wucherungen) oder Knötchen auf den Stimmbändern zu behandeln. Es ist unklar, wie verbreitet die velopharyngeale Insuffizienz und Polypen oder Knötchen an den Stimmbändern sind, doch das Vorhandensein solcher Probleme könnte sich negativ auf die Verständlichkeit des Gesprochenen auswirken. Konsultieren Sie die Leitlinien für die medizinische Versorgung bei SMS in Bezug auf medizinische Problemstellungen, denen sich ein HNO-Arzt widmet.



Weitere Ressourcen zum Thema Sprechen, Sprache und Hören können Tabelle 1 (Seite 30) entnommen werden.

Sensorische Verarbeitung beim SMS

Unterschiede in der sensorischen Verarbeitung sind bei Kindern mit SMS vorhanden und bestehen mindestens bis ins frühe Teenageralter hinein. Einige dieser Unterschiede können mit zunehmendem Alter deutlicher in Erscheinung treten (Hildenbrand & Smith, 2012). In der zitierten Studie zeigten die meisten Kinder mit SMS eine stärkere oder viel stärkere Abweichung bei der auditiven, vestibulären, taktilen und multisensorischen Verarbeitung (Vergleichsgröße: Nationale Stichprobe des Sensory Profile (SP; Dunn, 1999, 2006). Basierend auf der SP spiegeln diese Unterschiede das von den Eltern berichtete Verhalten wider, wie es sich auf typische tägliche Aktivitäten auswirken kann. Beispiele:

- bei viel Lärm in der Umgebung abgelenkt zu sein,
- auf Bewegung aus sein,
- Äußerungen von Unbehagen und Beschwerden bei Aktivitäten im Bereich der Körperpflege und Mundhygiene betreffen,
- Menschen und Dinge berühren,
- alle Vorgänge in der eigenen Umgebung wahrnehmen.



Weitere Unterschiede, die sich bei den meisten Kindern mit SMS zeigten, betrafen die Schwierigkeit, Leistungsanforderungen gerecht zu werden, Leistungen aufrechtzuerhalten und emotionale Reaktionen zu regulieren (Hildenbrand & Smith, 2012). Hier einige Beispiele für entsprechende Verhaltensweisen, die von Eltern im SP (Dunn, 1999) genannt wurden:

- schnelles Ermüden und eine geringe Ausdauer,
- erhöhtes Schutzbedürfnis (z. B. zur emotionalen oder physischen Absicherung),
- übertrieben liebevolles Verhalten,
- emotionale Ausbrüche bei falsch ausgeführten Aufgaben,
- ineffiziente Vorgehensweisen,
- Schwierigkeiten bei Veränderungen (in Bezug auf Pläne, Erwartungen und Routinen).

Kinder mit SMS wiesen in allen SP-Kategorien im Vergleich zur nationalen Stichprobe Unterschiede auf. Darüber hinaus zeigten sie ein gemischtes Profil bei den Schwellen bis zur Reaktion auf einen Reiz und eine Schwankung bei der Vorgehensweise zum Kontrollieren ihrer Bedürfnisse (Hildenbrand & Smith, 2012). Laut dem Dunn-Modell für sensorische Verarbeitung (Dunn, 1997, 1999) erleben Kinder mit SMS manchmal eine erhöhte Sensibilität für Reize, manchmal aber auch ein Ausbleiben der sensorischen Reizwahrnehmung, wobei sie zwischen aktiver und passiver Selbstregulierung schwanken. Sie verstärkten oder verringerten aktiv die sensorische Wahrnehmung, bemerkten passiv bestimmte Aspekte ihrer Umgebung nicht oder reagierten erst, nachdem Dinge um sie herum geschehen waren.

Wenn man sich Verhaltensweisen bei SMS unter dem Aspekt der sensorischen Verarbeitung erklärt, dann ist es nicht überraschend, dass unerwartete oder extreme und länger anhaltende Verhaltensweisen während täglicher Aktivitäten auftreten (Dunn 1997, 1999, 2006, 2014). Fehlende sensorische Auslösereize oder deren schlechte Modulation liefern den Kontext dafür, dass Haustiere ungewollt kräftig gedrückt werden oder plötzlich das Haarshampoo mit hohem Druck aus der Flasche spritzt. Die abwechselnd aktiv oder passiv eingesetzte Selbstregulierung verdeutlicht auch, weshalb Tobsuchtsanfälle oder übertriebene Reaktionen so unberechenbar auftreten und selbst erfahrene Fachkräfte oder geliebte Betreuer überraschen können.

Wenn Menschen mit SMS mit anderen zu Hause, in der Schule und in der Gesellschaft interagieren und an den verschiedensten Alltagsaktivitäten teilnehmen, werden sie unweigerlich mit Situationen konfrontiert, die nicht vorhersehbar oder kontrollierbar sind. Die Abklärung einer erschwerten sensorischen Verarbeitung unter Beachtung von Informationen über die Teilnahme an täglichen Aktivitäten und deren Umgebungen kann dabei helfen, Stärken, Bedürfnisse und mögliche Barrieren zu identifizieren. So kann sich etwa eine erhöhte Sensibilität oder die Wahrnehmung kleinster Details, die vielen anderen entgehen, sowie das gute Ansprechen auf Routineaufgaben und feste Zeitpläne in gut abgestimmten Aktivitäten oder Umgebungen als Stärken fungieren. Durch ein Verständnis der für die sensorische Wahrnehmung maßgeblichen Eigenschaften und Unterschiede können Umgebungen so strukturiert oder angepasst werden, dass die positiven Verhaltensweisen von Menschen mit SMS stärken und ihre Teilnahme an Alltagsaktivitäten erleichtern.



Wenn auch Schwierigkeiten oder Unterschiede in der sensorischen Verarbeitung bei SMS beobachtet werden, so ist dennoch nicht zu erwarten, dass sich jedes Kind mit SMS auf exakt die gleiche Weise präsentiert (Gropman et al., 2006, 2007; Hicks et al., 2008; Hildenbrand & Smith, 2012; Smith & Duncan, 2005; Smith, Hildenbrand, & Smith, 2009; Smith et al., 2010). Die einzelfallbezogene Abklärung der sensorischen Verarbeitung im Rahmen einer umfassenden ergotherapeutischen Untersuchung ist von entscheidender Bedeutung, um Stärken und Bedürfnisse identifizieren und dadurch für den jeweiligen Menschen mit SMS eine individuelle, auf die Sinne abgestimmte Versorgung anbieten zu können.

Strategien im Rahmen einer Ergotherapie

- Frühzeitige Abklärung der sensorischen Verarbeitung (bei Säuglingen im Alter von 0 bis 6 Monaten) durch einen Ergotherapeuten
- Klinische Beratung zur Herangehensweise bei unerwarteter sensorischer Verarbeitung und bei Bedenken hinsichtlich Alltagsaktivitäten für Kinder im Alter von 0 bis 6 Monaten mit Folgebewertung der sensorischen Verarbeitung zwischen 7 und 12 Monaten (Dunn, 2014) und anschließend bei Bedarf.
- Die schulische Abklärung der sensorischen Verarbeitung in Verbindung mit Informationen über die Teilnahme an Alltagsaktivitäten und ihre Umgebungen wird für Kinder im Vorschul- und Schulkindalter empfohlen.
- Die Entwicklungs- und Funktionsbewertung soll in individuelle Betreuungs- und Schulungspläne einfließen.

- Intervention durch Ergotherapie zielt auf Selbstregulierung, Selbstvertretung und die Teilnahme an Alltagsaktivitäten ab.
- Enge Zusammenarbeit mit dem Logopäden und/oder UK-Spezialisten, um Kommunikationssysteme/-strategien zu integrieren, die für die Förderung der Selbstregulation und Autonomie bei Kindern im Laufe der Zeit notwendig werden, und um die Übertragungsfähigkeit bei sich wandelnden Aktivitäten und Umgebungen zu stärken.
- Eltern/Betreuer und Bildungs-/Gesundheitsfachleute kommunizieren miteinander fortlaufend über die von ihnen beobachteten Herausforderungen und Erfolge, um gemeinsam am Ausbau wirksamer Stützen/Strategien in verschiedenen Aktivitäten und Umgebungen zu arbeiten; der Schwerpunkt liegt dabei auf Flexibilität, um den individuellen Bedürfnissen gerecht zu werden.
- Anpassungen in der Schule und am Arbeitsplatz, die eine Teilnahme in der am wenigsten restriktiven Umgebung unterstützen und eine individualisierte Anpassung der Aktivitäten, die Modifikation der Umgebung und eine erleichterte Einbindung des Betroffenen widerspiegeln, etwa durch:
 - Kürzere Dauer von Aktivitäten oder Pausen
 - Reduzierte akustische und visuelle Ablenkungen
 - Bewegungsmöglichkeiten und/oder Unterstützung der Körperhaltung
 - Nutzung elektronischer Technologien (zur Unterstützung von Aufgaben in der Schule und bei der Arbeit)
 - Visuelle Signale und Unterstützung der sensorischen Modulation durch informierte Begleitpersonen (d. h. Sensibilisierung für wichtige Reize, Reduzierung der Beachtung von Reizen, die nicht mit der Aufgabe zusammenhängen, oder Unterstützung bei der Anpassung an unerwartete oder irritierende Reize)
- Die Nutzung von Stärken bei der sensorischen Verarbeitung, basierend auf der Erkenntnis, dass sich die visuelle und auditive sensorische Verarbeitung (Hildenbrand & Smith, 2012) ebenso wie jede andere sensorische Modalität als individuelle Stärke erweisen kann.
- Neubewertung der sensorischen Verarbeitung im Laufe des Lebens, insbesondere vor oder während Übergangsphasen in der Entwicklung und in der eigenen Rolle.

Weitere Ressourcen zum Thema „Ergotherapie und sensorische Verarbeitung“ können Tabelle 1 (Seite 30) entnommen werden.

Emotionale und verhaltensrelevante Probleme: Ein ganzheitlicher Ansatz

Zur Beachtung: Ein Großteil dieses Abschnitts stammt aus der Publikation „HELP with Emotional and Behavioural Concerns in Adults with Intellectual and Developmental Disabilities“ präsentiert vom Developmental Disabilities Primary Care Program von Surrey Place (Bradley et al., 2020).

Menschen, die mit SMS leben, und diejenigen, die sich um sie kümmern, können aus verschiedenen Gründen psychische und psychiatrische Behandlungsangebote in Anspruch nehmen. Wie in diesem Dokument besprochen, wird bei emotionalen und verhaltensrelevanten Anliegen häufig nach Hilfe gesucht. Es gibt zwar keine schnellen Lösungen, wohl aber hilfreiche Leitlinien und Versorgungsmodelle. Das HELP-Konzept für emotionale und verhaltensrelevante Probleme ist ein solches Modell, das potenzielle Einflüsse von Gesundheit, Umwelt, Alltagsstress und psychiatrischen Symptomen oder Zuständen identifiziert (Bradley et al., 2020).

Eine systematische Abklärung von emotionalen und verhaltensrelevanten Problemen wird empfohlen, um die verschiedenen Einflussfaktoren besser zu verstehen (Bradley et al., 2020). Medizinische Fachkräfte und Betreuer sollten potenzielle Gesundheitsprobleme abklären und dabei besonders auf die bekannten medizinischen Anfälligkeiten bei SMS achten. Zu berücksichtigen ist auch ein möglicher Beitrag von äußeren Auslösern (z. B. sensorische Problematiken). Durch entsprechende Abklärung sollte auch sichergestellt werden, dass notwendige Unterstützung geleistet wird und dass die gestellten Erwartungen gut mit den vorhandenen Fähigkeiten (z. B. kognitive Fähigkeiten, Entwicklungsstufen) und Neigungen in Einklang stehen. Menschen mit SMS können psychiatrische Zeichen und Symptome aufweisen, die auf Begleiterkrankungen hinweisen könnten.

Während Unaufmerksamkeit, Ablenkbarkeit, Impulsivität, Angst und Stimmungsauffälligkeiten bei SMS

häufig feststellbar sind, arbeiten Betreuer und Fachleute (z. B. Pädagogen, Pflegekräfte und andere Spezialisten) in der Regel auch mit Psychologen und/oder Ärzten (z. B. mit Hausärzten, Kinderärzten, Neurologen, Psychiatern usw.) zusammen, um formale Diagnosen zu stellen und individuelle Behandlungspläne (z. B. bei der Aufmerksamkeitsdefizit-Hyperaktivitätsstörung [ADHS], Angst- und Stimmungsstörungen) zu bestimmen.

Obgleich es keine spezifischen Psychopharmaka für SMS gibt, kann eine pharmakologische Behandlung der betreffenden Störungen das emotionale Wohlbefinden verbessern und problematisches Verhalten reduzieren. Ohne eine vorherige gründliche Abklärung gelten Sicherheitsregeln für die Anwendung von Psychopharmaka bei Menschen mit signifikanten Verhaltensänderungen. Die Medikamente können für die zugrunde liegenden Probleme inadäquat sein, Symptome verdecken, auf Unbehagen hinweisende Verhaltensweisen unterdrücken oder Nebenwirkungen haben (insbesondere wenn mehr als ein Psychopharmakon verwendet wird). Familien wird empfohlen, an einer multidisziplinären Abklärung mit spezialisierten Teams teilzunehmen, sofern verfügbar, mit dem Ziel, geeignete evidenzbasierte Interventionen festzulegen, die eventuell auch psychoaktive Arzneimittel einschließen können.

Hilfe bei der Abklärung und Bewältigung von verhaltensrelevanten Herausforderungen im Kontext von SMS

Herausfordernde Verhaltensweisen drücken oft Unbehagen aus (Bradley et al., 2020). Die Klärung der Frage, was einer belastungsbedingten und belastenden Verhaltensweise zugrunde liegt, kann außerordentlich schwierig sein.



Das HELP-Konzept gibt hilfreiche Leitlinien vor, die dem Developmental Disability Primary Care Program (DDPCP; Bradley et al., 2020) entstammen. Die gedankliche Vertiefung in das HELP-Modell erlaubt die systematische Berücksichtigung wichtiger und manchmal mehrfacher Faktoren, die das Verhalten beeinflussen. Bei einer Veränderung oder Zunahme der Verhaltensweise müssen Zeitpläne, das Auftreten in Gegenwart bestimmter Personen oder in bestimmten Umgebungen und mögliche weitere Faktoren geprüft werden. Für das Team kann dies eine multidisziplinäre Detektivarbeit bedeuten, zu der die Beobachtung der Person und die Wahrnehmung ihrer Äußerungen, gemeinsames Nachdenken im Kreis der Betreuer und die Einleitung weiterer Untersuchungen sowie das Hinzuziehen von Fachleuten in Abhängigkeit von den Ergebnissen gehören können. Das HELP-Modell verlangt nach der weiteren Abklärung potenzieller gesundheitlicher, umgebungsrelevanter sowie alltagsbezogener Stressoren und psychiatrischer Fragestellungen, um das Verhalten besser regulieren zu können. Es ist eine hilfreiche Methode, um sich Verhaltensweisen anzunähern, die unser Verständnis und unsere Reaktionsfähigkeit herausfordern.

Gesundheit: Zu berücksichtigen sind SMS-bezogene medizinische oder körperliche Fragestellungen (Smith et al., 2018; siehe SMS Medical Management Checklist [Leitlinien für die medizinische Versorgung bei SMS]). Auf häufig auftretende Gesundheitsproblemen wie Infektionen oder Schmerzen achten. Bei SMS gehören hierzu insbesondere auch gastrointestinale Beschwerden (z. B. gastroösophagealer Rückfluss/Sodbrennen, Konstipation). Hormonelle oder pubertäre Veränderungen können eventuell zu den Problemen beitragen oder diese verschärfen. Schlafprobleme (z. B. gestörter und oft störender Schlaf, Störung des zirkadianen Rhythmus, obstruktive Schlafapnoe) erfordern eine fortlaufende Abklärung und Berücksichtigung. Unter Umständen liegen übersehene oder unzureichend behandelte Störungen oder Arzneimittelwirkungen vor, die abgeklärt werden müssen.

Umgebung und Erwartungen: Störungen der sensorischen Verarbeitung sind häufig, und für Menschen mit SMS können belastende Auslöser in der Umgebung vorliegen (Hildenbrand & Smith, 2012). Der Charme eines Menschen mit SMS kann über intellektuelle Beeinträchtigungen hinwegtäuschen, mit daraus resultierender

Frustration oder Selbst-/Fremdverletzung, wenn zu hohe Erwartungen gestellt werden. Auch zu niedrige Erwartungen, die zu Langeweile führen, können unerwartete herausfordernde Verhaltensweisen zur Folge haben.

Alltagsstressoren: Menschen mit SMS können manchmal nicht kommunizieren, wenn sie sich in unangenehmen oder belastenden Situationen befinden (Finucane et al., 1994; Foster et al., 2013; Haas-Givler & Finucane, 2014; Simon et al., 2014; Taylor & Oliver, 2008). Verhaltensauffälligkeiten können ein Signal für Misshandlung, Mobbing oder Ausgrenzung sein. Traumata können auch durch Verluste oder bedeutende Lebensübergänge entstehen (z. B. durch Verlust der Struktur und Verbindungen zur Schule beim Übergang in die „Erwachsenenwelt“). Familienkonflikte, Belastungen und Verluste gilt es unbedingt zu verstehen, um die notwendige Unterstützung von Eltern, Geschwistern, dem erweiterten Familienkreis, Lehrern und dem gesamten Betreuungsteam zu erhalten.

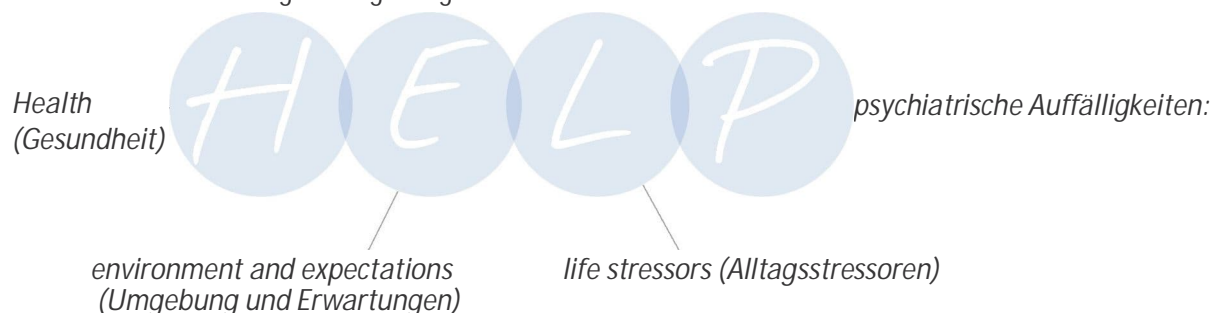
Psychiatrische Auffälligkeiten: Die psychische Gesundheit und die zu psychischen Erkrankungen führenden Faktoren sind ganzheitlich (d. h. kognitiv, emotional, spirituell, verhaltensbezogen) zu bewerten (Bradley et al., 2020). Menschen mit SMS haben ein erhöhtes Risiko für Anpassungsstörungen (d. h. in Situationen, die unterschiedlich geartete emotionale Belastungen verursachen), Angst oder Stimmungsstörungen. Auch Symptome einer psychiatrischen Störung wie etwa eine Major-Depression können auftreten. Menschen mit Entwicklungsverzögerungen

und geistigen Beeinträchtigungen im Allgemeinen werden nicht selten mit stärker psychoaktiven Medikamenten behandelt, manchmal ohne eine umfassende Abklärung und ein Verständnis des SMS-Phänotyps und anderer Auslösefaktoren.

Abklärung der psychischen Gesundheit und empfohlene Interventionen

- Ganzheitlich über die psychische Gesundheit nachdenken, also sowohl unter physischen, psychologischen, sozialen als auch spirituellen Gesichtspunkten.
- Eine medizinische Abklärung potenzieller gesundheitlicher Faktoren anstreben, unter Einbeziehung des behandelnden Arztes und anderer Spezialisten, je nach Situation.
- Eine multidisziplinäre Abklärung mit spezialisierten Teams durchführen, falls verfügbar.
- Spezifische Probleme (z. B. Schlafstörungen, ADHS, Angst, Depression) spezifisch behandeln, mit evidenzbasierten Strategien, Unterstützern und einem gezielten Management, ggf. mit psychoaktiven Medikamenten, dabei regelmäßig die Wirkung und Nebenwirkungen kontrollieren.

Weitere Informationen zum HELP-Modell und zur Herangehensweise bei psychischen Gesundheitsproblemen (Bradley et al., 2020) können Tabelle 1 (Seite 30) entnommen werden.



Umgang mit Verhaltensweisen und emotionalen Problemen beim Übergang von der Schulzeit ins Erwachsenenleben

Erwachsene mit SMS entwickeln sich im Laufe der Jahre weiter und machen Fortschritte, doch die emotionalen und verhaltensrelevanten Probleme bleiben normalerweise bestehen (Finucane & Haas-Givler, 2009; Foster et al., 2013). Impulsive Handlungen und Reaktionen gehören für ein gelungenes Erwachsenenleben zu den größten Herausforderungen. Mit evidenzgestützten Interventionen können emotionale und verhaltensrelevante Störungen in der Regel kontrolliert werden.

Der Übergang ins Erwachsenenalter ist für Menschen mit SMS komplex und vielschichtig, daher ist es wichtig, an praktische und emotionale/verhaltensspezifische Unterstützung zu denken und sich frühzeitig in Wartelisten für Betreuungsangebote im Erwachsenenalter eintragen zu lassen (Ally et al., 2018; Wehrlein et al., 2015). In den USA gibt es in jedem Bundesstaat Programme zur Unterstützung erwachsener Menschen mit intellektueller Beeinträchtigung (Berens et al., 2020). Es gibt Programme zur Unterstützung bei der Arbeitsvermittlung, beim betreuten Wohnen sowie für Rehabilitations- und Psychotherapien, doch werden solche Dienste nicht automatisch angeboten (siehe z. B. Roos & Søndena, 2020). Familien müssen sich für solche Ressourcen beim örtlichen Versorgungsamt für Entwicklungsstörungen oder bei anderen lokalen und nationalen Organisationen bewerben. Es gibt normalerweise lange Wartelisten und es kann Jahre dauern, bis man die benötigten Ressourcen erhält (Franklin et al., 2019); dies kann für Menschen mit SMS und ihre Betreuer belastend und äußerst mühevoll sein. Generell muss die Übergangsplanung zur Sicherstellung einer angemessenen, umfassenden Versorgung für den erwachsenen Menschen, auch die Sicherstellung seines verhaltensrelevanten Betreuungsbedarfs, auf durchdachte, individualisierte Weise erfolgen, damit eine kontinuierliche Versorgung in allen Lebensphasen gewährleistet ist (Ally et al., 2018; Berens et al., 2020; Goslink et al., 2022; Nathenson & Zablosky, 2017; Varshney et al., 2022).

Manche der leichteren Verhaltensauffälligkeiten (z. B. zu lautes Auftreten, häufiges Nachfragen, Sturheit, Aufmerksamkeit erheischen) sind zwar täglich zu beobachten, doch ist es wichtig zu beachten, dass die schwierigsten Zornausbrüche und langanhaltenden Tobsuchtsanfälle bei vielen Erwachsenen nicht häufig auftreten (Finucane & Haas-Givler, 2009; Foster et al., 2013). Gerade im Erwachsenenalter kann es längere Phasen relativer Ruhe geben, in denen große Krisen seltener auftreten. Dies kann aufgrund der Reifung sein, aber auch aufgrund gleichmäßig guter Interventionen und Unterstützung. Bei manchen Erwachsenen mit SMS kommt es jahrelang zu keinen größeren Verhaltensstörungen.

Während sich das Verhalten bei vielen Erwachsenen mit SMS im Laufe der Zeit verbessert, sind Überreaktionen ein Teil von SMS und daher nicht immer leicht kontrollierbar (Finucane 2008; Finucane et al., 1994; Finucane & Haas-Givler, 2009). Erwachsene mit SMS können von ihrem eigenen Verhalten ebenso verwirrt sein wie die Betreuungsperson, was die Erklärung des Geschehenen und die Lenkung hin zu einer anderen, angemessenen Verhaltensweise ohne Aufforderung oder fremde Unterstützung erschwert. Negative Konsequenzen und Bestrafungen können sich negativ auswirken, da sich der Mensch mit SMS möglicherweise dann schon hilflos und besiegt fühlt. Er hat eventuell gar nicht die Fähigkeiten, sein eigenes Verhalten zu kontrollieren, selbst wenn er das möchte. Stattdessen müssen Betreuer und Familien Wege finden, um die Umgebung zu ändern, damit es für Menschen mit SMS einfacher wird, erfolgreich zu sein.





Betreuer, die mit Erwachsenen mit komplexen kognitiven und emotionalen Bedürfnissen arbeiten, so zum Beispiel Menschen mit SMS, sollten gut ausgebildet, mitfühlend und strukturiert sein (Ally et al., 2018; Berens et al., 2020; Finucane & Haas-Givler, 2009; Foster et al., 2013; Goslink et al., 2022; Nathenson & Zablostsky, 2017; Varshney et al., 2022). Alle Betreuer müssen in positiver Verhaltensunterstützung und den besonderen Herausforderungen von SMS geschult werden. Die Asynchronie in der Entwicklung bleibt bestehen (Finucane 2008; Haas-Givler & Finucane, 2014). Daher müssen den Betreuern Strategien wie Ablenkung und Geduld bei Tobsuchtsanfällen vermittelt werden (Finucane et al., 1994). Die Inanspruchnahme der spezialisierten Dienste eines Verhaltensexperten zur Vorbereitung, Schulung und Begleitung eines Plans zur Verhaltensunterstützung kann notwendig werden (Haas-Givler & Finucane, 2014). Besonders wichtig ist, dass jeder, der mit einem Erwachsenen mit SMS arbeitet, Strategien erlernt, um "neutral" zu bleiben und nicht zuzulassen, dass die eigenen Emotionen und Reaktionen eine Situation verschlimmern.

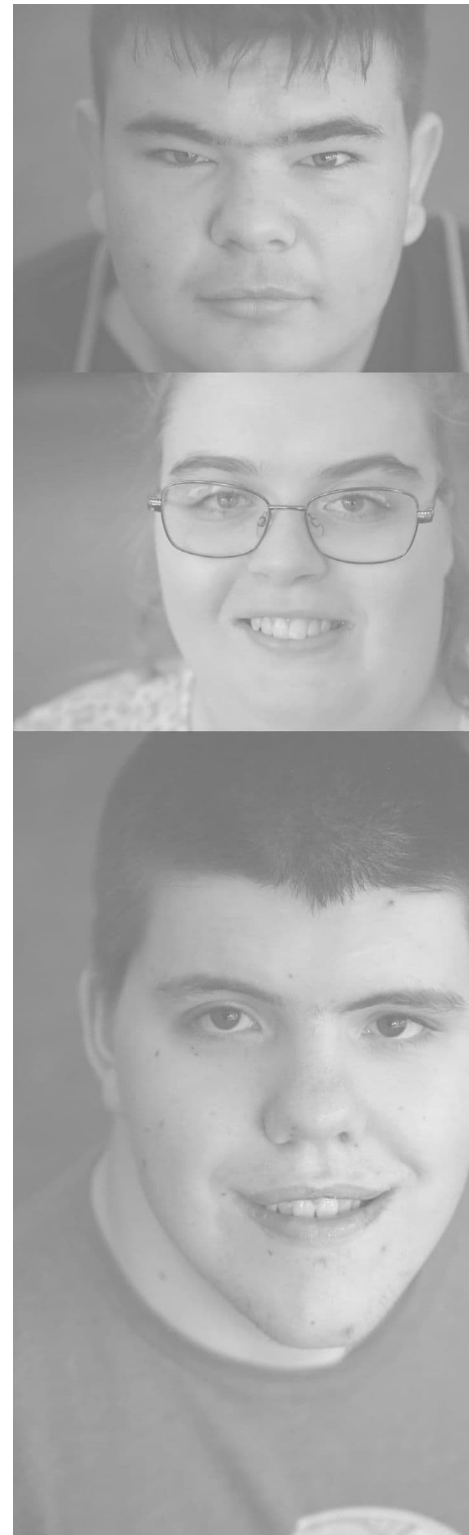
Die Aus- und Fortbildung sollte auch ein Verständnis für das potenzielle Verhalten und einen langfristigen Plan für Interventionen bei auftretenden Problemen beinhalten (Roos & Søndena, 2020; Wehrlen et al., 2015). Oft werden berufliche Fähigkeiten schnell erlernt; die sozialen/verhaltensrelevanten Erwartungen und Reaktionen stellen dagegen ein viel größeres Problem dar. So betrachten Fachkräfte die charmanten Persönlichkeiten der Betroffenen nicht selten als Pluspunkt.

Menschen mit SMS benötigen oft zeitlebens Unterstützung bei der Bewältigung ihrer Emotionen und Verhaltensweisen (Finucane et al., 1994; Finucane & Haas-Givler, 2009; Foster et al., 2013). Die besten Erfolgsaussichten bestehen dann, wenn eine gleichförmige Umgebung verfügbar ist (z. B. bei der Arbeit, im Unterricht, zu Hause, in einer Tagesbetreuung), in denen die SMS-bedingten Herausforderungen respektiert und Anpassungen unterstützend und nicht sanktionierend vorgenommen werden (Wehrlen et al., 2015).

Erfolgsstrategien für Erwachsene mit SMS

- Alle Umgebungen, ob zu Hause, in der Schule oder bei der Arbeit, sollten unter Berücksichtigung bekannter SMS-Strategien geplant werden.
- Bei der Festlegung von Erwartungen sind das Entwicklungsalter und das emotionale Alter zu berücksichtigen.
- Personal sollte speziell darin geschult werden, was funktioniert, um allen zu helfen, ihre Emotionen/Verhaltensweisen zu kontrollieren.
 - Sich von Familien, langjährigen Betreuern und erfolgreichen Lehrern beraten lassen.
- Während der Schulzeit Übergangsangebote in Anspruch nehmen
 - Erweiterte bzw. kompetenzorientierte Programme der weiterführenden Schulen ggf. in Anspruch nehmen, wo diese verfügbar sind.
- Frühzeitig in Wartelisten für Erwachsenenangebote eintragen lassen (d. h. schon einige Jahre vor dem 18. Geburtstag).
- Staatliche Finanzierungshilfen beantragen (in den USA: Security Income und Home and Community Based Services (HCBS)).
- Kontakt mit den zuständigen Behörden (z. B. Sozialamt, Schulamt, Versorgungsamt usw.) aufnehmen.
- Das Anlegen eines Armbands mit medizinischen Hinweisen in Erwägung ziehen, speziell bei älteren Menschen mit SMS, die sich aktiver in der Gesellschaft bewegen.
- Die Erfolge und Stärken feiern, die aus dem Umgang mit SMS entstehen können.
- Verhaltensprobleme im Erwachsenenalter sind oft nicht konstant und gleichartig; daher bei auftretenden Problemen immer analysieren, was sich ändern könnte, um Erfolge bewirken zu können.

Weitere Informationen und Ressourcen zum Übergang in das Erwachsenenleben können Tabelle 1 (Seite 30) entnommen werden.



Fazit

Eltern, Betreuer und Andere, die mit Menschen mit SMS arbeiten, sei geraten, diese Leitlinien und Empfehlungen zu lesen und gleichzeitig die Meinung von Therapeuten, Pädagogen und Ärzte einzuholen, die bereits mit Kindern und Erwachsenen mit SMS arbeiten und diese behandeln. Es gibt zwar kein universell standardisiertes Programm, das auf alle Herausforderungen bei allen Betroffenen abzielt, doch können evidenzgestützte Strategien zu einer besseren emotionalen Ausgeglichenheit und zu besseren Verhaltensweisen führen. Es besteht die Hoffnung, dass durch zunehmendes Wissen und Forschung über SMS Interventionen gefunden werden, die Kindern und Erwachsenen mit SMS zu einer besseren Lebensqualität verhelfen können.

Familienunterstützende Dienste und Ressourcen sollten als wesentliche Bestandteile in einen ganzheitlichen Managementplan für Menschen mit SMS aufgenommen werden (Finucane & Haas-Givler, 2009). Familienentlastende Dienste können Betreuungspersonen die Möglichkeit geben, sich auch um sich selbst und andere Familienmitglieder zu kümmern (Foster et al., 2010). Eltern und Betreuer werden darin bestärkt, Unterstützung bei PRISMS (USA) zu suchen oder sich mit anderen lokalen/regionalen SMS-Selbsthilfegruppen (in Deutschland: SIRIUS e.V.) zu vernetzen.

QUELLEN

- Ally, S., Boyd, K., Abells, D., Amaria, K., Hamdani, Y., Loh, A., Niel, U., Sacks, S., Shea, S., Sullivan, W. F., & Hennen, B. (2018). Improving transition to adulthood for adolescents with intellectual and developmental disabilities: Proactive developmental and systems perspective. *Canadian Family Physician/Medecin de Famille Canadien*, 64(Suppl 2), S37-S43.
- Berens, J., Wozow, C., & Peacock, C. (2020). Transition to adult care. *Physical Medicine and Rehabilitation Clinics of North America*, 31(1), 159-170. <https://doi.org/10.1016/j.pmr.2019.09.004>
- Beukelman, D. & Miranda, P. (Eds). (2005). *Augmentative and alternative communication: Management of severe communication disorders in children and adults* (3rd ed.). Paul H. Brookes Publishing Co.
- Brendal, M. A., King, K. A., Zalewski, C. K., Finucane, B. M., Introne, W., Brewer, C. C., & Smith, A. C. M. (2017). Auditory phenotype of Smith-Magenis syndrome. *Journal of Speech, Language, and Hearing Research, ISWR*, 60(4), 1076-1087. https://doi.org/10.1044/2016_JSLHR-H-16-0024
- Bradley, E., Korossy, M., Boyd, K., Kelly, M., & Lunsky, Y. (2020). *HELP with Emotional and Behavioural Concerns in Adults with Intellectual and Developmental Disabilities*. Developmental Disabilities Primary Care Program of Surrey Place. <https://ddpri.marycare.surreyplace.ca/wp-content/uploads/2020/05/HELP-with-Emotional-Behavioural-Concerns-4May2020.pdf>
- Brennan, C. (2021, November). Speech, language, and communication profile of individuals with Smith-Magenis syndrome (SMS): SMS Patient Registry results. American Speech-Language Hearing Association National Convention, Washington, D.C.
- Brennan, C. & Baiduc, R. R. (under review). Subtle differences with overlapping hearing, language, and communication profiles in individuals with Smith-Magenis Syndrome (SMS) who have a genetic deletion versus the RAI1 variant.
- Brennan, C., Smith, M., Baiduc, R. R. & O'Connor, L. (2024). Speech, language, hearing, and otopathology results from the International Smith-Magenis Syndrome (SMS) Patient Registry. *Journal of Speech, Language and Hearing Research*.
- Brennan, C., Smith, M. L., & O'Connor, L. (2022, August). *SMS patient registry results: Speech-Language development and hearing health*. Parents and Researchers Interested in Smith-Magenis Syndrome (PRISMS). Dallas, Texas. <https://doi.org/10.1044/2023JSLHR-23-00179>
- Bucholc, M., McClean, P. L., Bauermeister, S., Todd, S., Ding, X., Ye, Q., Wang, D., Huang, W., Maguire, L.P. (2021). Association of the use of hearing aids with the conversion from mild cognitive impairment to dementia and progression of dementia: A longitudinal retrospective study. *Alzheimer's & Dementia: Translational Research & Clinical Interventions*, 7(1), e12122. <https://doi.org/10.1002/trc2.12122>
- De Leersnyder H., de Blois, MC., Claustrat B., Romana, S., Albrecht, U., Von Kleist-Retzow, J. C., Delobel, B., Viot, G., Lyonnet, S., Vekemans, M., & Munnich, A. (2001). Inversion of the circadian rhythm of melatonin in the Smith-Magenis syndrome. *The Journal of Pediatrics*, 139(1), 111-116. <https://doi.org/10.1067/mpd.2001.115018>
- Dunn, W. (1997). The impact of sensory processing abilities on the daily lives of young children and their families: A conceptual model. *Infants and Young Children*, 9(4), 23-25.
- Dunn, W. (1999). *Sensory profile user's manual*. Psychological Corporation.
- Dunn, W. (2006). *Sensory profile supplement user's manual*. Harcourt Assessment.
- Dunn, W. (2014). *Sensory profile user's manual* (2nd ed.). Psychological Corporation.
- Dykens, E., Hodapp, R., & Finucane, B. (2000). *Genetics and Mental Retardation Syndromes: A New Look at Behavior and Interventions*. Paul H. Brookes Publishing Co.
- Dykens, E. & Smith, A. (1998). Distinctiveness and correlates of maladaptive behavior in children and adolescents with Smith-Magenis syndrome. *Journal of Intellectual Disability Research: JIDR*, 42(Pt 6), 481-489. <https://doi.org/10.1046/j.1365-2788.1998.4260481.x>
- Elsa, S. H. & Girirajan, S. (2008). Smith-Magenis syndrome. *European Journal of Human Genetics: EJHG*, 16(4), 412-421. <https://doi.org/10.1038/sj.ejhg.5202009>
- Finucane, B., Dirrigl, K., & Simon, E. W. (2001). Characterization of self-injurious behaviors in children and adults with Smith-Magenis syndrome. *American Journal of Mental Retardation*, 106(1), 52-58. [https://doi.org/10.1352/0895-8017\(2001\)106<0052: COSIBI>2.0.CO;2](https://doi.org/10.1352/0895-8017(2001)106<0052: COSIBI>2.0.CO;2)
- Finucane, B., & Haas-Givler, B. (2009). Smith-Magenis syndrome: Genetic basis and clinical implications. *Journal of Mental Health Research in Intellectual Disabilities*, 2(2), 134-148. <https://doi.org/10.1080/19315860802627619>

- Finucane, B., Konar, D., Haas-Givler, B., Kurtz, M., & Scott, C.I., Jr (1994). The spasmodic upper body squeeze: A characteristic behavior in Smith-Magenis syndrome. *Developmental Medicine and Child Neurology*, 36(1), 78- 83. <https://doi.org/10.1111/j.1469-8749.1994.tb11770.x>
- Foster, R. H., Kozachek, S., Stern, M., & Elsea, S. H. (2010). Caring for the caregivers: An investigation of factors related to well-being among parents caring for a child with Smith-Magenis Syndrome. *Journal of Genetic Counseling*, 19(2), 187-198. <https://doi.org/10.1007/sl0897-0099273-5>
- Foster, R. H., Simon, E., Lee, E. B. B., Shackelford L., & Elsea, S. H. (2013). A lifespan developmental approach to assessing and addressing neurodevelopmental disorders: A comprehensive guide to meeting individual and caregiver needs. In A. Thurgood & K. Schuldt (Eds), *Challenges, Practices and Cultural Influences* (pp. 1-56). Nova Science Publishers, Inc.
- Franklin, M. S., Beyer, L. N., Brotkin, S. M., Maslow, G. R., Pollock, M. D., & Docherty, S. L. (2019). Health care transition for adolescent and young adults with intellectual disability: Views from the parents. *Journal of pediatric nursing*, 47, 148-158. <https://doi.org/10.1016/j.pedn.2019.05.008>
- Goselink, R.J. M., Olsson, I., Malmgren, K., & Reilly, C. (2022). Transition to adult care in epilepsy: A systematic review. *Seizure*, 101, 52-59. <https://doi.org/10.1016/j.seizure.2022.07.006>
- Greenberg, F., Guzzetta, V., Montes de Oca-Luna, R., Magenis, R. E., Smith, A. C., Richter, S. F., Kondo, I., Dobyns, W. B., Patel, P. I., & Lupski, J. R. (1991). Molecular analysis of the Smith-Magenis syndrome: A possible contiguous-gene syndrome associated with del (17) (p11.2). *American Journal of Human Genetics*, 49(6), 1207-1218.
- Greenberg, F., Lewis, R. A., Potocki, L., Glaze, D., Parke, J., Killian, J., Murphy, M. A., Williamson, D., Brown, F., Dutton, R., McCluggage, C., Friedman, E., Sulek, M., & Lupski, J. R. (1996). Multi-disciplinary clinical study of Smith-Magenis syndrome (deletion 17p11.2). *American Journal of Medical Genetics*, 62(3), 247-254. [https://doi.org/10.1002/\(SICI\)1096-8628\(19960329\)62:3<247::AID-AJMG9>3.0.CO;2-Q](https://doi.org/10.1002/(SICI)1096-8628(19960329)62:3<247::AID-AJMG9>3.0.CO;2-Q)
- Gropman, A. L., Duncan, W. C., & Smith, A. C. (2006). Neurologic and developmental features of the Smith-Magenis syndrome (del 17p11.2). *Pediatric Neurology*, 34(5), 337-350. <https://doi.org/10.1016/j.pediatrneurol.2005.08.018>
- Gropman, A. L., Elsea, S., Duncan, W. C., Jr., & Smith, A. C. (2007). New developments in Smith-Magenis syndrome (del 17p11.2). *Current Opinions in Neurology*, 20(2), 125-134. <https://doi.org/10.1097/WCO.0b013e3280895dba>
- Haas-Givler, B. & Finucane, B. (2014). *On the Road to Success with SMS: A Smith-Magenis Guidebook for Schools*. PRISMS, Inc.
- Hick, M., Ferguson, S., Bernier, F., & Lemay, J.F. (2008) A case report of monozygotic twins with Smith-Magenis syndrome. *Journal of Developmental & Behavioral Pediatrics*, 29(1), 42- 46. <https://doi.org/10.1097/dbp.0b013e318146903d>
- Hidalgo-De la Guia, L, Garayzabal-Heinze, E., & Gbmez-Vilda, P. (2020). Voice characteristics in Smith-Magenis Syndrome: An acoustic study of laryngeal biomechanics. *Languages*, 5(3), 31. <https://doi.org/10.3390/languages5030031>
- Hildenbrand, H.L. & Smith, A.C.M. (2012). Analysis of the sensory profile in children with Smith-Magenis syndrome. *Physical & Occupational Therapy in Pediatrics*, 32(1), 48-65. <https://doi.org/10.3109/01942638.2011.572152>
- Martin, S.C., Wolters, P.L. & Smith, A.C. (2006). Adaptive and maladaptive behavior in children with Smith-Magenis syndrome. *Journal of Autism & Developmental Disorders*, 36, 541-552. <https://doi.org/10.1007/sl0803-006-0093-2>
- Nathenson, R. A., & Zablotzky, B. (2017). The transition to the adult health care system among youths with autism spectrum disorder. *Psychiatric services (Washington, D.C.)*, 68(7), 735-738. <https://doi.org/10.1176/appi.ps.201600239>
- Osorio, A., Cruz, R., Sampaio, A., Garayzabal, E., Carracedo, A., & Fernandez-Prieto, M. (2012). Cognitive functioning in children and adults with Smith-Magenis syndrome. *European Journal of Medical Genetics*, 55(6-7), 394399. <https://doi.org/10.1016Zj.ejmg.2012.04.001>
- Potocki, L., Glaze, D., Tan, D. X., Park, S. S., Kashork, C. D., Shaffer, L. G., Reiter, R.J. & Lupski, J. R. (2000). Circadian rhythm abnormalities of melatonin in Smith-Magenis syndrome. *Journal of Medical Genetics*, 37(6), 428-433. <https://doi.org/10.1136/jmg.37.6.428>

- Roos, E., & Sondenaa, E. (2020). Improving the transition process to independent living for adolescents with profound intellectual disabilities. Experiences of parents and employees. *BMC health services research*, 20(1), 1133. <https://doi.org/10.1186/s12913-020-05976-y>
- Simon, E.W., Haas-Givler, B., & Finucane, B. (2014) An introduction to genetic intellectual disability syndromes: Basic concepts and applications for applied behavior analysis professionals. In Griffiths, D., Condillac, R.A., & Legree, M. (Eds) *Genetic Syndromes and Applied Behaviour Analysis*. London: Jessica Kingsley Publishers.
- Slager, R., Newton, T., Vlangos, C. et al. (2003) Mutations in *RAI1* associated with Smith-Magenis syndrome. *Nature Genetics*, 33, 466-468. <https://doi.org/10.1038/ng1126>
- Smith, A. L., Barton-Hulsey, A., & Nwosu, N. (2016). AAC and families: Dispelling myths and empowering parents. *Perspectives of the ASHA Special Interest Groups*, 1(12), 10-20. <https://doi.org/10.1044/persp1.SIG12.10>
- Smith, A. C. M., Boyd, K., Brennan, C., Charles, J., Elsea, S. H., Finucane, B., Foster, R. H., Gropman, A., Girirajan, S., & Haas-Givler, B. (2001, updated 2022). Smith-Magenis syndrome. In M. P. Adam, H. H. Ardinger, R. A. Pagon, et al. (Eds), *GeneReviews*® [Internet]. Seattle, WA: University of Washington, Seattle, 1993-2023. <https://www.ncbi.nlm.nih.gov/books/NBK1310/>
- Smith, A. C. M., Boyd, K., Brennan, C., Charles, J., Elsea, S. H., Finucane, B., Foster, R. H., Haas-Givler, B., Girirajan, S., & Gropman, A. (2018). *Medical Management Guidelines: For an Individual Diagnosed with SMS*. PRISMS, Inc. https://www.prisms.org/wp-content/uploads/pdf/mmg/PRISMS_Medical_Management_Guidelines2018.pdf
- Smith, A. C. M., & Duncan, W. C. (2005). Smith-Magenis syndrome—a developmental disorder with circadian dysfunction. In M. G. Butler & F. J. Meaney (Eds.), *Genetics of Developmental Disabilities* (pp. 419-475). Taylor and Francis Group.
- Smith, M. R., Hildenbrand, H., & Smith, A. C. M. (2009). Sensory motor and functional skills of dizygotic twins: One with Smith-Magenis syndrome and a twin control. *Physical & Occupational Therapy in Pediatrics*, 29(3), 239-257. <https://doi.org/10.1080/01942630903028408>
- Smith, A. C. M., McGavran, L., Robinson, J., Waldstein, G., Macfarlane, J., Zonona, J., Reiss, J., Lahr, M., Allen, L., Magenis, E., Opitz, J.M., & Reynolds, J.F. (1986) Interstitial deletion of (17)(p11.2p11.2) in nine patients. *American Journal of Medical Genetics*. 24 (3),393-414. <https://doi.org/10.1002/ajmg.1320240303>
- Smith, A. C., Morse, R. S., Introne, W., & Duncan, W. C., Jr (2019). Twenty-four-hour motor activity and body temperature patterns suggest altered central circadian timekeeping in Smith-Magenis syndrome, a neurodevelopmental disorder. *American Journal of Medical Genetics. Part A*, 179(2), 224-236. <https://doi.org/10.1002/ajmg.a.61003>
- Taylor, L. & Oliver, C. (2008). The behavioural phenotype of Smith-Magenis syndrome: Evidence for a gene-environment interaction. *Journal of Intellectual Disability Research: JIDR*, 52, 830-841. <https://doi.org/10.1111/j.1365-2788.2008.01066.x>
- Tomona, N., Smith, A. C., Guadagnini, J. P., & Hart, T. C. (2006). Craniofacial and dental phenotype of Smith-Magenis syndrome. *American Journal of Medical Genetics. Part A*, 140(23), 2556-2561. <https://doi.org/10.1002/ajmg.a.31371>
- Udwin, O., Webber, C., & Horn, I. (2001). Abilities and attainment in Smith-Magenis syndrome. *Developmental Medicine and Child Neurology*, 43(12), 823-828. <https://doi.org/10.1017/s0012162201001499>
- Varshney, K., Iriowen, R., Morrell, K., Pillay, P., Fossi, A., & Stephens, M. M. (2022). Disparities and outcomes of patients living with Down Syndrome undergoing healthcare transitions from pediatric to adult care: A scoping review. *American journal of medical genetics. Part A*, 188(8), 2293-2302. <https://doi.org/10.1002/ajmg.a.62854>
- Wehrlen, D., Mayer, J., Baigell, L., Daranvi, B., Beall, M., Daniel, B., & Fields, E. (2015). *A Smith-Magenis Guidebook: Exploring Adult Residential Living*. PRISMS, Inc.
- Wilde, L, Silva, D., & Oliver, C. (2013). The nature of social preference and interactions in Smith-Magenis syndrome. *Research in Developmental Disabilities*, 34(12), 4355-4365. <https://doi.org/10.1016/j.ridd.2013.09.014>
- Wolters, P. L., Gropman, A. L., Martin, S. C., Smith, M. R., Hildenbrand, H. L., Brewer, C. C., & Smith, A. C. (2009). Neurodevelopment of children under 3 years of age with Smith-Magenis syndrome. *Pediatric Neurology*, 41 (4), 250-258. <https://doi.org/10.1016/j.pediatrneurol.2009.04.015>
- Yoshinaga-Itano, C., Johnson, C. D. C., Carpenter, K., & Brown, A. S. (2008). Outcomes of children with mild bilateral hearing loss and unilateral hearing loss. *Seminars in Hearing* (29)2, 196-211. <https://doi.org/10.1055/S-2008-1075826>

TABELLE 1

Ergänzende Online-Ressourcen, die in den Leitlinien zur Verhaltensproblematik hervorgehoben werden

Allgemeine SMS-Ressourcen	Website
Leitlinien für die medizinische Versorgung bei SMS	www.prisms.org/wp-content/uploads/pdf/mmg/PRISMS_Medical_Management_Guidelines2018.pdf
SMS GeneReviews®	www.ncbi.nlm.nih.gov/books/NBK1310/
Parents and Researchers Interested in Smith-Magenis syndrome (PRISMS)	<p>www.prisms.org/education/publications-and-resources/</p> <p>— Mit Zugang zu:</p> <p>— <i>A Guidebook for Families Newly Diagnosed with Smith-Magenis Syndrome</i> von Leah Baigell, Barclay Daranyi, Melissa Haley und John Mayer</p> <p>— <i>On the Road to Success with SMS: A Smith-Magenis Guidebook for Schools</i>“ (Haas-Givler & Finucane, 2014 – Titel der deutschsprachigen Ausgabe: „Auf dem Weg zum Erfolg mit SMS“).</p> <p>— <i>A Smith-Magenis Guidebook: Exploring Adult Residential Living</i> von Deborah Wehrlen, John Mayer, Leah Baigell, Barclay Daranyi, Mary Beall, Brandon Daniel und Emily Fields</p> <p>— Ältere Ausgaben des PRISMS Spectrum Journal</p>
Ressourcen zur Verhaltensproblematik	Website
Überblick über die angewandte Verhaltensanalyse (vom Behavior Analyst Certification Board)	www.bacb.com/about-behavior-analysis/
PRISMS – Verhaltensweisen	www.prisms.org/about-sms/living-with-sms/behavior/
Association for Science in Autism Treatment	asatonline.org/for-parents/
American Academy of Pediatrics	www.healthychildren.org
Parent-to-Parent (Selbsthilfenetzwerk für Familien)	www.p2pusa.org/
Ausbildungsressourcen	Website
U.S. Department of Education - Positive, Proactive Approaches to Supporting Children with Disabilities: A Guide for Stakeholders	sites.ed.gov/idea/idea-files/guide-positive-proactive-approaches-to-supporting-children-with-disabilities/
Wright’s Law (US-Gesetz über Förderunterricht und Interessenvertretung)	https://www.wrightslaw.com/
What Works Clearinghouse (geleitet vom Institut für Bildungswissenschaften im US-Bildungsministerium)	ies.ed.gov/ncee/wwc/

Ressourcen zu Sprechvermögen, Sprache und Hören	Website
Augmentative and Alternative Communication (von der American Speech-Language-Hearing Association)	www.asha.org/public/speech/disorders/aac/
Augmentative and Alternative Communication (von der International Society for Augmentative and Alternative Communication)	isaac-online.org/english/what-is-aac/
Wichtige Informationen für Familien ohne Erfahrung im Bereich Sprach- und Sprachtherapie (von der American Speech-Language-Hearing Association)	www.asha.org/news/2022/back-to-school-key-facts-for-families-new-to-speech-and-language-services/
Ressourcen zur Beschäftigungstherapie und zu sensorischen Aspekten	Website
Leitlinien für bewährte Praktiken in der Beschäftigungstherapie (von der American Occupational Therapy Association)	www.aota.org/practice/practice-essentials/evidencebased-practiceknowledge-translation/aotas-top-10-choosing-wisely-recommendations
Psychische Gesundheit / psychiatrische Ressourcen	Website
HELP-Modell (vom Surrey Place Developmental Disabilities Primary Care Program)	ddprimarycare.surreyplace.ca/wp-content/uploads/2020/05/HELP-with-Emotional-Behavioural-Concerns-4May2020.pdf
Behaviors that Challenge (vom Surrey Place Developmental Disabilities Primary Care Program)	https://ddprimarycare.surreyplace.ca/guidelines/mental-health/behaviours-that-challenge/
A Guide to Understanding Behavioural Problems and Emotional Concerns (Psychiatric Symptoms and Behaviours Screen from the Surrey Place Developmental Disabilities Primary Care Program)	http://ddprimarycare.surreyplace.ca/wp-content/uploads/2018/04/Guide to Understand Bx Probs-2.pdf
American Academy of Child and Adolescent Psychiatry	www.aacap.org/AACAP/
Ressourcen zum Erwachsenwerden und für Familien	Website
Supplemental Security Income	www.ssa.gov/ssi/
Home and Community Based Services (HCBS)	www.medicaid.gov/medicaid/home-community-based-services/index.html
Medicaid Waivers	medicaidwaiver.org/
US-amerikanische Behörden für berufliche Rehabilitation	askearn.org/page/state-vocational-rehabilitation-agencies
Ticket to Work	choosework.ssa.gov/index
Got Transition	www.gottransition.org/
The Arc	www.thearc.org



PARENTS AND RESEARCHERS INTERESTED IN SMITH-MAGENIS SYNDROME