

Kinder und Jugendliche mit CHARGE-Syndrom in der Hörgeschädigtenpädagogik

Andrea Wanka

Vermeehrt sind Kinder und Jugendliche mit CHARGE-Syndrom in Einrichtungen mit dem Förderschwerpunkt Hören anzutreffen. Dies stellt Fachkräfte, aber auch Betroffene selbst und deren Familien vor neue Herausforderungen. Mit diesem Artikel sollen etwaige Herausforderungen skizziert, mögliche Ursachen thematisiert und dadurch Impulse gegeben werden, wie mit diesen Herausforderungen umgegangen werden kann. Ausgangspunkt sind dabei bereits die frühen Eltern-Kind-Interaktionen.

Wird ein Kind oder Jugendlicher mit CHARGE-Syndrom neu in einer Schule oder in eine Klasse aufgenommen, ist den verantwortlichen Fachkräften oftmals nicht oder nicht in vollem Umfang bekannt, dass es sich beim CHARGE-Syndrom um eines der komplexesten bekannten Syndrome unserer Zeit handelt. Ist der Begriff des Syndroms in die Internet-Suchmaschine eingegeben, so wird schnell deutlich, dass es keine rasche Antwort auf die Frage „Was ist das CHARGE-Syndrom?“ gibt, denn es zeigt sich eine große Vielfalt, die schwierig pauschalierend zusammenzufassen ist. Bei einer differenzierten Beschäftigung mit der Thematik fällt ferner auf, dass es mit größeren Schwierigkeiten verbunden ist, über Fachliteratur oder das Internet von möglichen wirksamen pädagogischen Konzepten für Betroffene zu erfahren und so Handlungsräume für den eigenen Unterricht sowie allgemein für den Umgang mit Betroffenen mit CHARGE-Syndrom in schulischen

Kontexten aufzutun.

Als besondere Herausforderung beschreiben Fachkräfte oftmals das Verhalten des Kindes oder Jugendlichen, das insbesondere als impulsiv oder zwanghaft eingeordnet wird (Hartshorne 2009). Eine andere häufige Herausforderung liegt im instabilen Gesundheitszustand und damit einhergehenden Spezifika, wie bspw. starken Leistungsschwankungen (auch im Tagesverlauf), häufigem Fehlen aufgrund von Krankheit oder der Notwendigkeit einer durchgängigen Anwesenheit von Krankenschwestern im Unterricht. Auch können undurchschaubare Tagesabläufe oder die räumliche Gestaltung und damit verbundene Positionierung des Kindes/Jugendlichen in unterschiedlichen Lernphasen (Einzel-, Partner-, Gruppenarbeit, Pausen, Essen) in der Einrichtung einen ausschlaggebenden Einfluss haben und für beide Seiten zur Manifestation von Herausforderungen beitragen. Aus den beschriebenen Gründen macht sich häufig bereits zu diesem Zeitpunkt auch bei Fachkräften eine gewisse Hilfslosigkeit im Umgang mit Betroffenen breit. Neben dieser Vorgehensweise, der kurzen Internetsuche, kommt es regelmäßig vor, dass bereits aufgrund der Unwissenheit über die Spezifik des CHARGE-Syndroms in Verbindung mit einer hohen Arbeitsbelastung keine oder als rudimentär zu bezeichnende Recherchen vorgenommen werden (können). Dies hat vielfach denselben Effekt, so dass umfassende Einblicke oder gar ein Verständ-

nis für das Verhalten von Betroffenen nicht möglich sind.

Somit führen beide Wege, sowohl der Versuch des Informierens als auch das Fehlen dessen, nicht selten zu Missverständnissen, die weitreichende Folgen in pädagogischen Kontexten haben können. Denn die Spezifik des CHARGE-Syndroms und damit verbundene Veränderungen des Familienalltags können maßgeblichen Einfluss auf das Verhalten nehmen. Mittels eines umfassenden Kenntnisstands dieser Spezifik ist ein erhöhtes Maß an Verständnis für das Verhalten von den vom CHARGE-Syndrom Betroffenen zu erwarten; damit stehen folglich auch erweiterte Möglichkeiten des Eingehens aufeinander und weiterführend des zugänglich Machens von Bildungsinhalten zur Verfügung.

CHARGE-Syndrom: Was ist das?

Möglicherweise ist jedoch bereits der erste Schritt – die Frage danach, was das CHARGE-Syndrom ist – ein irreführender Zugang zu vom CHARGE-Syndrom betroffenen Menschen. Zumindest trägt allein die Beantwortung dieser Frage nicht notwendigerweise zu einer pädagogischen Antwort im Hinblick auf die Herausforderungen bei, die in der institutionellen Arbeit mit einem Menschen mit CHARGE-Syndrom auftreten können. Es gibt zahlreiche Faktoren, die Einfluss auf das Verhalten von Menschen mit CHARGE-Syndrom nehmen können. Nicht zuletzt sind es die medizinischen Diagnosen. Trotz des sich

anschließenden Eingehens auf die medizinischen Fakten unter Berücksichtigung einer historischen Perspektive empfehle ich, dass die handlungsleitende Frage immer lauten sollte, worauf spezifische Verhaltensweisen bei jedem einzelnen Menschen in bestimmten Situationen zurückzuführen sein kann und wie pädagogische Antworten im vorhandenen Kontext mit den zur Verfügung stehenden räumlichen und personellen Mitteln aussehen könnten. Hierbei auf die Erfahrungen von anderen Betroffenen in schulischen Kontexten zurückzugreifen, kann sehr hilfreich sein.

Klinische Diagnose des CHARGE-Syndroms in den 1980er Jahren

Das CHARGE-Syndrom ist ein vergleichsweise junges Syndrom, das 1979 zum ersten Mal unter dem Namen „Hall-Hittner-Syndrom“ beschrieben und seit 1981 unter der Begrifflichkeit CHARGE-Assoziation oder CHARGE-Syndrom (Pagon et al. 1981) bekannt ist. Beim Akronym CHARGE steht jeder Buchstabe als Stellvertreter für eines der von Pagon et al. beschriebenen Hauptkriterien. Von diesen Hauptkriterien mussten vier zutreffen, damit damals klinisch die Diagnose CHARGE gestellt werden konnte. Im Akronym stehen das

- **C** (coloboma of the eye) für Spaltbildungen und damit assoziierte Sehbeeinträchtigungen (Kolobome),

- **H** (heart disease) für etwaige Herzfehler,
- **A** (atresia of the choanae) für eine Choanalatresie oder –stenose, eine Verengung der

Nasen-Rachenraum-Passage, die insbesondere zu Atemschwierigkeiten führen kann,

- **R** (retardation of growth) für ein verlangsamtes Längenwachstum und/oder eine verzögerte Entwicklung,

- **G** (genital defects) für Genitalanomalien sowie damit einhergehende hormonelle Veränderungen und assoziierte Auswirkungen auf den Gemütszustand und

- **E** (ear anomalies) für Ohranomalien, mit denen in der Regel Hörbeeinträchtigungen und Gleichgewichtsschwierigkeiten einhergehen.

Die Vermutung von Hall und Hittner sowie die Beschreibung von Pagon et al. führten dazu, dass CHARGE in der Folge als separat zu betrachtendes Krankheitsbild von weiteren Wissenschaftlern bestätigt wurde, es jedoch auch zu unterschiedlichen Gewichtungen der einzelnen Merkmale kam, bzw. diese gefordert wurden, wie bspw. eine stärkere Gewichtung der orofazialen Spaltbildungen (Lippen-Kiefer-Gaumenspalten), aber auch eine geringere Gewichtung der Entwicklungsverzögerung oder des Herzfehlers, da beide Merkmale auch vermehrt in anderen Syndromkomplexen vorkommen und somit nur begrenzt als Alleinstellungsmerkmale gelten können. Als Symptome, die sich insbesondere für das CHARGE-Syndrom als Alleinstellungsmerkmale herauskristallisierten, wurden u.a. die Gesichtslähmung (Fazialisparese) und verschiedene Missbildungen der Ohren diskutiert.

Klinische Diagnose des CHARGE-Syndroms in den 1990er Jahren

Aktuell existieren zwei Vorschläge für klinische Diagnosekriterienkataloge, auf die häufig zurückgegriffen wird, wovon einer aus dem Ende der 90er Jahre stammt. Dies ist die Zuordnung nach Blake et al. (1998), die als Hauptmerkmale die so genannten vier C's beschreiben – Kolobome (coloboma), Choanalatresie (atresia of choanae), Dysfunktionen verschiedener Hirnnerven (cranial nerves) und CHARGE-Ohr (CHARGE ear) – und unterschiedliche Nebenkriterien anführen, wie u.a. Herzfehler, CHARGE-Gesicht (charakteristische Gesichtsmerkmale: eckige Gesichtsförmigkeit, breite ausgeprägte Stirn, gewölbte Augenbrauen, große Augen, gelegentlich auftretende Augenlidlähmung, ausgeprägter Nasenrücken mit eckiger Nasenwurzel, breite Nasenlöcher, ausgeprägter Nasensteg, flaches Mittelgesicht, kleiner Mund, gelegentlich kleines Kinn; längeres Kinn im Alter, Gesichtsasymmetrien; Wanka 2012) und CHARGE-Hand (charakteristische Handmerkmale: kleiner Daumen, breite Handfläche mit ausgeprägter Innenhandfalte, kurze Finger; Wanka 2012), Genitalanomalien, orofaziale Spaltbildung, Wachstumsstörung, tracheo-ösophageale Fistel (Verbindung zwischen Luft- und Speiseröhre), Hypotonie (niedriger Muskeltonus), Nierenanomalien, aber auch bis zu 40 weitere Kriterien, wie z.B. Skelettanomalien. Bereits an dieser Stelle werden die Vielfalt der beim CHARGE-Syndrom vorliegenden

Beeinträchtigungen und ihre Auswirkungen deutlich. Nicht nur aufgrund der Anzahl der unterschiedlichen Einzelbehinderungen, sondern auch wegen der ungewöhnlich großen Bandbreite des Ausmaßes der Einzelbeeinträchtigungen, der unterschiedlichen Manifestationen aufgrund von individuellen Kompensationsstrategien (funktionaler Behinderungsausdruck) und nicht zuletzt der verschiedenen Kombinationsmöglichkeiten der Einzelbeeinträchtigungen kann von einer einmaligen Vielfalt der spezifischen Ausprägung des CHARGE-Syndroms für jeden einzelnen Betroffenen gesprochen werden.

Klinische Diagnose im 21. Jahrhundert

2004 wurde eine Genlokation für das CHARGE-Syndrom auf dem CHD7 Gen festgestellt (Vissers et al. 2004) mittels der inzwischen zweidrittel der Betroffenen genetisch positiv getestet werden können. Erneut kam es dadurch zu einer Veränderung der klinischen Diagnosekriterien, die durch Verloes (2005) beschrieben wird. Er führt als drei Hauptkriterien Kolobome, Choanalatresie sowie unterentwickelte Bogengänge und damit einhergehende Gleichgewichtsprobleme an. Unter den Nebenkriterien finden sich die Fehlfunktion des Rautenhirns (bestehend aus Hinterhirn mit Kleinhirn und Brücke sowie Nachhirn), die Fehlfunktion von Organen im Mittelfeld, d.h. aller Brustorgane mit Ausnahme der Lungen, also z.B. der Luft- und der Speiseröhre, aber auch von Hirnnerven wie dem

Nervus Vagus (X. Hirnnerv), eine hypothalamo-hypophysäre Dysfunktion (Störung des zentralen Steuer- und Regelsystems zwischen Zentral-Nerven-System und Hormonsystem, führt i.d.R. zu verzögertem Größenwachstum, Unterentwicklung der Genitalien und verzögertem Eintritt in die Pubertät; Wanka 2012), die Fehlbildung des äußeren Ohres und des Mittelohrs sowie eine geistige Behinderung.

Die Erfahrung zeigt, dass es aufgrund des Nebenkriteriums der geistigen Behinderung zu Fehlinterpretationen kommen kann, da im Falle des CHARGE-Syndroms zwar fast immer deutliche Verzögerungen in allen Entwicklungsbereichen vorliegen, diese jedoch nach derzeitigem Wissensstand eher selten auf eine geistige Behinderung zurückzuführen sind. Aktuell sind Schätzungen zu finden, die ein Viertel der Betroffenen mit geistiger Behinderung, ein Viertel mit Lernbehinderung, ein Viertel mit durchschnittlicher Intelligenz und ein Viertel mit Hochbegabung beschreiben (Benstz 2009). Noch entbehren diese Zahlen jedoch einer umfassenden Evidenzbasierung und können somit eher einer groben Orientierung dienen.

Die Beschreibung von Verloes (2005) führte zusätzlich zu einer differenzierteren klinischen Diagnosestellung: Es ist seitdem möglich, ein typisches, ein partielles und ein atypisches CHARGE-Syndrom zu diagnostizieren; die Einordnung erfolgt je nach Verteilung der vorliegenden Haupt- und Nebenkriterien.

Für einen besseren Überblick sind in Abbildung 1 die wichtigsten Merkmale des CHARGE-Syndroms abgebildet. Diese gelten gleichermaßen für männliche wie weibliche Betroffene, sind jedoch der überschaubaren Darstellbarkeit Rechnung tragend im Piktogramm nur dem Mädchen mit Pfeilen zugeordnet (Abb. 1).

Einflussfaktoren auf das Verhalten

Es ist leicht vorstellbar, dass die beschriebenen medizinischen Bedingungen Einfluss auf das Verhalten von Betroffenen nehmen – und dabei haben die bis zu 40 weiteren Kriterien noch keine Erwähnung gefunden. Hier handelt es sich zum einen um funktionale Beeinträchtigungen, aber auch um die mit verschiedenen Symptomen verbundenen

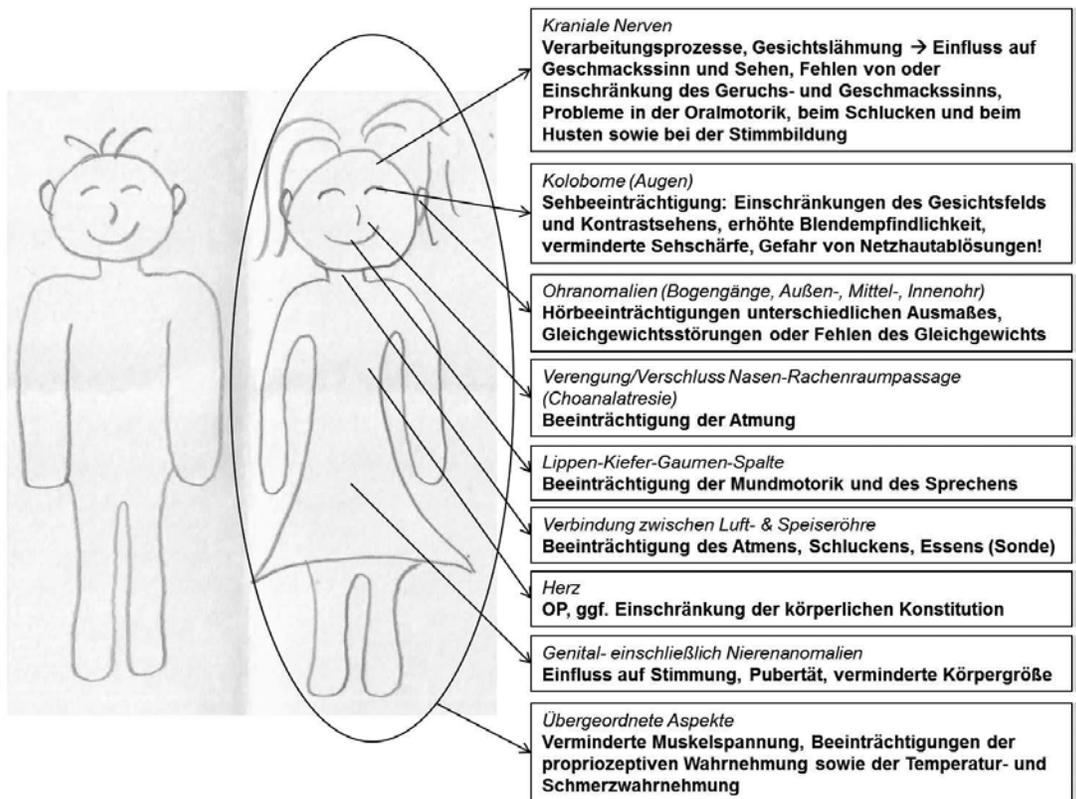


Abb. 1: Visualisierung der klinischen Diagnosekriterien des CHARGE-Syndroms

Operationen – z.B. am Herzen, der Choanalatresie oder an den Geschlechtsorganen. Bei den funktionalen Beeinträchtigungen stehen aus pädagogischer Sicht die Wahrnehmungssituation einschließlich der Spezifik der Sensorischen Integration, und nachgeordnet auch das funktionale Wahrnehmungsvermögen, im Vordergrund. Die Komplexität einer solchen kombinierten Sinnesbehinderung, die das Sehen, Hören, Gleichgewicht, Riechen, Schmecken, die Eigenwahrnehmung, das Druckempfinden und die Temperatur betreffen kann, zu erfassen und pädagogische Antworten darauf zu finden, erfordert ein hohes Maß an Fachkompetenz und eine starke Spezialisierung sowie vielfältige Erfahrung der Fachkräfte, was nachvollziehbarerweise in dieser besonderen Kombination selten der Fall ist. Aber auch die hormonelle Situation und ihr Einfluss auf die Stimmung und in der Folge auch auf das Verhalten des Betroffenen sind von der Fachkraft zu erkennen, um adäquat darauf einzugehen. Darüber hinaus sind die Bereiche Atmen, Schlucken, Rückfluss (Reflux) und hier auch ein eventueller Luftröhrenschnitt sowie Sprechventil als auch die Spezifik der Ess- und Trinksituation ggf. mit Sondendependenz wichtige Themen im institutionellen Alltag. Zusätzlich sollten die neuronalen Spezifika eine besondere Beachtung finden. Doch selbst wenn in diesen vielschichtigen Themenbereichen Kompetenzen vorliegen, reicht dies noch nicht für eine adäquate

pädagogische Zugangsweise aus. Denn eine besondere Aufmerksamkeit sollte und muss darüber hinaus auf den Lebensweg des Betroffenen und dessen Familie gelegt werden. In vielen Familien scheint ein hohes Niveau an Stress vorzuherrschen, welches es zu reduzieren gilt. Eine ganzheitliche Zugangsweise gewinnt hierbei aufgrund der Komplexität des Syndroms zusätzlich an Bedeutung.

Postnatale Erfahrungen zwischen Eltern und Kind – u.a. Begegnungen mit Schmerz

Neben dem hohen Stressniveau herrscht insbesondere in den ersten Wochen und Monaten vielfach eine starke Verunsicherung der gesamten Familie im Hinblick auf die neue Situation vor. Die Geburt des Kindes, das Kind selbst und die Zeit, die man mit ihm verbringt, sind anders, als es in den Vorstellungen der Fall war und die Mutter- sowie die Vaterrolle müssen in ihrer Ausgestaltung neu gedacht und neu gelebt werden.

Einen entscheidenden Einfluss auf die Eltern-Kind-Beziehung und damit auf die Entwicklung der Kommunikations- und Dialogfähigkeit scheint in Verbindung damit zu stehen, ob der Betroffene direkt im Anschluss an die Geburt sowie im Verlauf seines weiteren Lebens längere Phasen im Krankenhaus verbracht und somit neben einer längeren Trennung vom gewohnten und Sicherheit vermittelnden Alltagsleben häufig und dauerhaft

Schmerzen erfahren hat oder erfährt. Insbesondere in einer Phase, in der der Betroffene noch nicht über ein abstraktes Sprachsystem verfügt und die Ankündigung eines Krankenhausaufenthalts oder einer Operation nur begrenzt möglich ist, stehen diese Erlebnisse eng mit Vertrauen zu engen Bezugspersonen, i.d.R. den Eltern, in Zusammenhang. Beispielhaft sei von einem Jungen berichtet, der im Alter von sieben Jahren im Anschluss an eine Operation mehrere Tage benötigte, um wieder nachhaltiges Vertrauen zu seinen Eltern aufzubauen, da er es vermutlich nicht nachvollziehen konnte, warum seine Eltern ihn einem solchen Erlebnis ausgesetzt hatten – ohne es für ihn verständlich anzukündigen oder sich im Anschluss daran mit ihm darüber auszutauschen. Er wehrte sich in der Folge v.a. dagegen einzuschlafen. Vermutlich aus der Angst heraus, es könnte entsprechend der vorgenommenen Narkose während der Operation nochmals zu einem ähnlichen Erlebnis kommen. Kognitiv konnte der Junge die Situation auf seine Weise erfassen – es ist etwas mit mir passiert, was mir nicht gefällt, was mir Schmerzen zufügt und dieses etwas hängt mit dem Schlafen, mit der Narkose zusammen – jedoch aufgrund von fehlenden Ankündigungen und Erklärungen nicht durchdringen. Dies führte zu Unsicherheiten, Misstrauen und Angst. Hier bedarf es zukünftig zum einen eines Ankündigungssystems und zum anderen eines (abstrakten) Sprachsystems, was es zu etablieren gilt, um solche Situationen

zukünftig vermeiden zu können. Ist dem noch nicht der Fall, dann bietet es sich an, dem Jungen – wie es die Eltern in diesem Beispiel machten – Verständnis zu zeigen für dessen emotionale Verfassung und die eigene Verfügbarkeit immer wieder deutlich zu machen. Sie griffen seine Gefühle auf und zeigten ihm, dass sie für ihn da sind. Nach über zwei Tagen ohne Schlaf wurde bei diesem Jungen das Einschlafen durch Medikamente unterstützt. Über eine solche Maßnahme muss individuell entschieden werden. Erlebnisse dieser Art haben auch einen starken Einfluss auf die schulische Situation. Nicht nur wegen der damit zusammenhängenden Fehlzeiten, sondern insbesondere auch in Bezug auf die Stimmung und das Verhalten des Kindes oder Jugendlichen.

Gelebte Beziehungen als Grundlage für Verhalten und Kommunikation in der Schule

Derartige Erlebnisse beeinflussen ferner die gesamte Familie und sind insbesondere für einen (ersten) beziehungsbasierten Zugang zwischen Eltern und Kind und in der Folge für die dialogische und kommunikative Entwicklung von Bedeutung, was wiederum für die Kommunikation in der Beschulung eine ausschlaggebende Größe darstellt.

Grundlage für spätere komplexere Austauschprozesse zwischen Schüler und Lehrer oder einem Schüler und seinen Mitschülern sind die gelernten Dialogmuster in der frühen

Kindheit. Wichtig ist, kennengelernt zu haben, was es bedeutet, miteinander in den Dialog zu treten und Erlebnisse sowie in der Folge auch Gefühle miteinander zu teilen. Anhand von Abbildung 2 wird ein tragendes Element in dieser ersten Zeit deutlich: Das gemeinsame Erleben von geteilter Aufmerksamkeit. In der Bilderreihe sind der vom CHARGE-Syndrom betroffene Janosch und sein Vater zu sehen. Der Sohn bittet den Vater ein auf der Fensterbank stehendes Foto zu holen, um es betrachten zu können, in dem er mit dem rechten Arm darauf zeigt und es zu erreichen versucht. Der Vater macht sein Interesse am Wunsch des Kindes deutlich, indem er die Handlung aufmerksam visuell beobachtet und sprachlich, gestisch sowie gebärdensprachlich begleitet und kommentiert. Er bestätigt seinen Sohn darin, dessen Wunsch wahrgenommen zu haben und lässt ihn spüren, dass er ihn ernst nimmt, indem er der Bitte nachkommt. Entscheidend jedoch für den Aufbau dialogischer Grundmuster sind insbesondere die Bestätigung und die Nachfrage des Vaters im Anschluss an das Angebot des Kindes. Der Vater spiegelt dem Sohn wider, ihn in seinem Ausdruck und Wunsch verstanden zu haben und agiert entsprechend eines typischen Gesprächsverlaufs „Das willst Du haben? Soll ich das Bild nochmal holen?“. Dies entspricht dem Prozess einer natürlichen Sprachentwicklung. Dabei wird die Handlungsorientierung durch die Situation per se gewährleistet. Der Vater holt das Foto, um es gemeinsam mit Janosch

anzuschauen und zu besprechen. Beide sind sich nicht nur der Aufmerksamkeit des anderen bewusst, sondern auch der geteilten Aufmerksamkeit auf ein Objekt, in diesem Fall der geteilten Aufmerksamkeit auf das Foto.



Abb. 2: *Geteilte Aufmerksamkeit (zwei Jahre, sechs Monate)*

Im ersten Bild von Abbildung 2 wird ersichtlich, dass der Sohn seinen Vater bereits wieder darum bittet, das Foto zurück auf die Fensterbank zu stellen. Auch dieser Bitte kommt der Vater nach und begleitet sie wieder gestisch sowie laut- und gebärdensprachlich. Dieser Vorgang wiederholt sich mehrfach. Dann erregt das Licht die Aufmerksamkeit des Kindes und es schaut an die Decke. Der Vater folgt umgehend dem Interesse von Janosch und schaut ebenfalls zur Decke zu den Strahlern (Bild 2). Anschließend benennt er das Wahrgenommene unter Zuhilfenahme von Laut- und Gebärdensprache sowie Gesten. Auch in diesem Interessensausdruck nimmt er seinen Sohn ernst und schaut ebenfalls das Licht an. Ferner lässt er ausreichend Raum für Janosch über den geführten Dialog nachzudenken und zu antworten; der Vater wartet die Antwort seines Sohnes geduldig, aufmerksam und interessiert ab.

In Bild 3 ist der Abschluss eines ausgiebigen Dialogs über das Licht und das Foto abgebildet. Die beiden haben zuvor das Foto betrachtet und über die darauf zu sehenden Personen (Mama, Papa, Janosch) gesprochen. Nun schauen sie sich an und teilen die Freude über das Gespräch und das gefühlte gegenseitige Verstehen miteinander. Über solche geteilten Emotionen, über solche geteilten Beziehungen ist es Janosch möglich, dialogische Grundstrukturen wie z.B. einander zuhören und antworten, einander etwas zutrauen oder vertrauen, aber auch die gemeinsame Wahrneh-

mung von Glück weiterzuentwickeln (Horsch 2008). Diese sind für sein Sozialverhalten sowie seine kommunikativen und dialogischen Fähigkeiten wichtig und stellen somit auch eine entscheidende Grundlagen für den schulischen Rahmen dar: Janosch weitet in dieser Vater-Sohn-Interaktion seine Dialogfähigkeit aus; die Prozesse, die dazu führen, stärken dabei die Beziehung zwischen Vater und Sohn.

Es hat den Anschein, als würden insbesondere Emotionen im Kontext des CHARGE-Syndroms nicht ausreichend Beachtung finden, da anderes dringlicher zu sein scheint und in der Folge im Vordergrund steht. So kommt es immer wieder vor, dass sich mit Betroffenen wenig über Gefühle ausgetauscht wird; dies betrifft sowohl die Gefühle des Umfelds als auch die Gefühle von Betroffenen selbst. Meist liegt eine Entwicklungsverzögerung der expressiven und der perzeptiven Sprache vor, was zu Schwierigkeiten führen kann, einen alters- und entwicklungsadäquaten Austausch im Hinblick auf Gefühle zu gewährleisten. Über die etablierten Sprachsysteme hinaus geht es jedoch auch darum, die Mimik, Gestik, die Emotionsfärbung in Lautäußerungen in Form eines Spiegelns wiederzugeben. Innerhalb dieses Bereichs findet auch die Persönlichkeits- und Identitätsbildung ihren Platz: Ähnlich wie bei anderen Beeinträchtigungen stellt es eine hohe Anforderung dar, die Behinderung CHARGE in die eigene Vorstellung von sich selbst zu integrieren.

Der letzte Absatz sollte als ein Plädoyer gese-

hen werden, mehr und ganz direkt mit Betroffenen über Gefühle zu reden und ebenfalls in Erwägung zu ziehen, über CHARGE zu sprechen oder sich gemeinsam mit den für Betroffene recht früh und sehr deutlich spürbaren Auswirkungen auseinanderzusetzen. Hierzu bedarf es nicht zwingend eines etablierten abstrakten Sprachsystems.

Wahrnehmungssituation

Neben der Komplexität des Austauschs auf der emotionalen Ebene stellt die bereits angedeutete Spezifik der Wahrnehmungssituation für Pädagogen, die ein Kind oder Jugendlichen mit CHARGE-Syndrom in die Klasse bekommen oder bereits in der Klasse haben, eine große Herausforderung dar. Die wenigsten Fachkräfte sind sowohl im Bereich Sehbehindertenpädagogik als auch im Bereich Hörbehindertenpädagogik ausgebildet, was zumindest zwei der häufig auftretenden Sinnesbeeinträchtigungen beim CHARGE-Syndrom abdecken, bzw. Kenntnis von pädagogischen Angeboten im taktilen Bereich mit sich bringen würde. Wobei deutlich darauf hinzuweisen ist, dass die Kombination einer Hör- mit einer Sehbehinderung zu einer Behinderung eigener Art führt, die nicht adäquat mit den Maßnahmen aus den isolierten Fachrichtungen Hör- und Sehbehindertenpädagogik zu beantworten ist, sondern eines eigenen Kenntnisschatzes aus der Taubblindenpädagogik bedarf. Auch wenn nicht alle Betroffenen mit CHARGE-Syndrom über eine Hör-

in Kombination mit einer Sehbehinderung verfügen, ist es für Fachkräfte, die ein Kind oder Jugendlichen mit CHARGE-Syndrom in der Klasse haben, ratsam, eine schulische Einrichtung aus dem Taubblindenbereich (Bildungszentrum für Taubblinde Hannover, Blindeninstitutsstiftung Würzburg, Oberlinhaus Potsdam, Stiftung St. Franziskus Schramberg-Heiligenbronn) zu kontaktieren, da hier Kompetenzen in pädagogischen Konzepten vorliegen, die die Taktilität als handlungsleitenden Kanal des zwischenmenschlichen Austauschs und der Bildung berücksichtigen und zumeist über einen soliden Erfahrungsschatz mit Betroffenen mit CHARGE-Syndrom verfügen. Die Fachkraft der Taubblindenschule kann in Bezug auf die Besonderheiten im Umgang mit Menschen mit einer Hörsehbehinderung/Taubblindheit oder mit dem CHARGE-Syndrom beratend tätig sein und darüber informieren, wie die Vermittlung von Bildungsinhalten über fühlbare Materialien funktioniert und welche Veränderungen es aufgrund der sequenziellen oder allgemein veränderten Wahrnehmung geben muss, wie bspw. andere Wiederholungssätze und Kommunikationsmittel (Bezugsobjekte, taktiles Gebärden). Was die isolierten seh- und hörbehindertenspezifischen Fragen angeht, so kann sie in den Bereichen, in denen noch Beratungsbedarf besteht, informieren, da die das Kind und den Jugendlichen betreffende Fachkraft i.d.R. nur eine der beiden Fachrichtungen –Hör- oder Seh-

behindertenpädagogik – im Studium und im Verlauf ihrer Arbeit kennengelernt und sich theoretisch wie praktisch damit auseinandergesetzt hat. So können auch blinden- und sehbehindertenspezifische Inhalte über den Sehstatus, mögliche Hilfsmittel in Form von Tafelkamera, Brille (auch Kantenfilterbrille wegen einer erhöhten Blendempfindlichkeit), Licht, Vergrößerung/Verkleinerung, Blindenschrift oder spezielle Angebote wie Orientierung und Mobilität, Lebenspraktische Fertigkeiten und Low Vision im unterrichtlichen Geschehen berücksichtigt werden. Aufgrund der Spaltbildungen im Auge (Kolobome) ist bei Betroffenen mit CHARGE-Syndrom oftmals eine veränderte Kopf- und/oder Körperhaltung oder Positionierung der Materialien zu beobachten, die bei Unkenntnis darüber ggf. fälschlicherweise korrigiert wird. Auch ist selten bekannt, dass durch die Kolobome (Netzhaut-Aderhautkolobome) und z.T. durch andere Auffälligkeiten ein erhöhtes Risiko der Netzhautablösung besteht, weshalb ein umfangreiches augenärztliches Gutachten notwendig ist, das die Möglichkeiten und vor allem die Grenzen der sportlichen Betätigung des Kindes oder des Jugendlichen mit CHARGE-Syndrom umfassend erörtert. Dasselbe kann für den Bereich der hörgeschädigten-spezifischen Aspekte gelten und hier insbesondere die Sitzordnung, aber auch dringend notwendige, da stressreduzierende Unterrichtsmaßnahmen wie Klassenhör- oder FM-Anlage und der Sehbehinderung oder allge-

mein der Wahrnehmungssituation angepasste zusätzliche Visualisierungen für ein besseres Sehen und für eine bessere Strukturierung im Unterricht betreffen.

Besonders häufig wird die Spezifik der kombinierten Sinnesbehinderung verkannt und damit einhergehend auch ihre Auswirkungen auf das Verhalten, wie z.B. starke Leistungsschwankungen im Tagesverlauf durch plötzliche Veränderung der Körpertemperatur oder plötzliche Veränderung des Gemütszustands von müde zu äußerst aktiv aufgrund von beeinträchtigten selbstregulativen Fähigkeiten, aber auch Schwierigkeiten des Verstehens von Konsequenzen eigener Handlungen bei Betroffenen. Das Aufstützen des Körpers, das Anlehnen an Wände und Tische oder den Drang zur Bewegung, um seinen Körper besser zu spüren und dadurch der häufig vorliegenden propriozeptiven Wahrnehmungsschwäche zu begegnen, führen nicht selten zu Irritationen. Ein verändertes Verhalten in Innenräumen und im Außenbereich kann dasselbe bewirken. Dabei liegt die Erklärung häufig in der Beeinträchtigung des Gleichgewichtssinns, der durch die zahlreichen in Innenräumen vorhandenen horizontalen und vertikalen Linien visuell ausgeglichen werden kann, wohingegen diese Ausgleichsmaßnahme im Außenbereich aufgrund einer verringerten Anzahl an natürlichen „Hilfs“-Linien nicht gleichwertig erbracht werden kann (Brown 2007). Auch gleißender Sonnenschein kann die Sehfähigkeit und damit den

gesamten sensorischen Integrationsprozess beeinflussen, da Betroffene mit Kolobomen oftmals eine deutlich erhöhte Blendempfindlichkeit aufweisen.

Die angeführten Punkte mögen beim Lesen logisch erscheinen, jedoch sind die Ursachen und mögliche Lösungen im Unterrichtsgeschehen manchmal nicht gleich ersichtlich. So dauert es oft, bis z.B. verstanden wird, warum ein betroffenes Mädchen sehr lange für das Anziehen seiner Jacke benötigt, obwohl bekannt und offensichtlich ist, dass das Mädchen starke Beeinträchtigungen im Gleichgewicht hat und ein Anziehen der Jacke im Sitzen viel einfacher und in der Folge auch schneller gehen würde. Die mit dieser Situation wiederkehrende Herausforderung für Schülerin, Lehrer und Mitschüler könnte durch eine minimale Veränderung stark verringert werden. Die Fachkraft ist hier gefragt, die Probleme zu erkennen und gemeinsam mit dem Betroffenen individuelle Lösungen zu finden.

Vor allem Leistungsschwankungen oder Verweigerungen ohne von außen ersichtlichen Grund führen zu Schwierigkeiten. Bei vermehrter Kenntnis über die Lebensgeschichte in Verbindung mit der Spezifik der Wahrnehmungs- und Gesundheitssituation des Betroffenen und möglichen Adaptionen können hier für alle erleichternde Hilfen gefunden werden.

Gesundheitliche Situation

Der aktuelle Gesundheitsstatus kann einen enormen Einfluss auf die schulische Situation nehmen. Ein Beispiel für eine Operation und etwaige Folgen ist bereits voranstehend gegeben worden. Ein anderes ist in der ständigen Begleitung durch eine Krankenschwester oder Schulbegleitung zu sehen. Die Fachkompetenzen dieser Begleiter sind sehr unterschiedlich, was vor- und nachteilig sein kann. Dasselbe gilt für die Ausgestaltung der Rolle als Schulbegleitung und Krankenschwester, die sehr unterschiedlich definiert und verstanden wird. Es sind Fälle bekannt, in denen die Krankenschwester/Schulbegleitung starken Wert auf sehr gute Ergebnisse des Kindes/Jugendlichen legt und daher bei den in der Schule gestellten Aufgaben eine deutliche Hilfeleistung gibt, was zu einer verminderten Entwicklung von Selbstständigkeit und einer Zurücknahme der Aktivität des betroffenen Kindes oder Jugendlichen führen – und damit auch Einfluss auf das Selbstwertgefühl haben kann. Ebenfalls kann es sein, dass die Schulbegleitung zahlreiche Konflikte im sozialen Bereich klärt oder zumeist eine starke Rolle in der Klärung einnimmt, was ebenfalls den Entwicklungsraum des Betroffenen einschränken kann. Hier ist es angezeigt, die Vorstellungen über die Rolle miteinander zu besprechen und für die einzelnen Bereiche zu überlegen, was am förderlichsten für den Betroffenen ist.

Gesundheitlich sind zudem die häufigen

Krankheiten und damit einhergehende Fehlzeiten als Besonderheit anzuführen. Auch kann es durch Operationen oder längere und schwerere Krankheiten zu Einflussnahmen auf das Entwicklungsgeschehen kommen. Alle Bereiche können hiervon betroffen sein.

Sitzordnung

Die Positionierung in der Schule muss genau bedacht werden. Sehbehindertenspezifisch bietet es sich **nicht** an, einen Platz mit Blick zu einem Fenster zu wählen, da hier eine erhöhte Blendefahr besteht. Auch sollte der seitliche Lichteinfall bedacht werden. Mit dem Licht im Rücken, das möglicherweise noch zur Ausleuchtung der Tafel beiträgt, sind recht gute Voraussetzungen geschaffen. Ebenfalls ist eine gesonderte Lichtquelle am Lernplatz des Schülers von Vorteil, eventuell eine Lupe oder auch die Tafelkamera. Es sollte fachkundiger Rat zum Lichtkonzept und möglichen Hilfsmitteln eingeholt werden.

Hörgeschädigtenspezifisch sollte es dem Schüler möglich sein, nicht nur den Lehrer, sondern alle Mitschüler zu sehen, um ihm zu erleichtern, zu wissen, wer spricht und auf diese Weise dem Unterrichtsgeschehen leichter folgen zu können sowie eventuell zusätzlich das Mundbild oder aber die Gestik und die Mimik, sehen zu können, so dass Gesprochenes leichter verstanden werden kann. Demnach ist die typische halbkreisförmige Sitzordnung angezeigt. Eine FM-Anlage wird meist als große Erleichterung für das konzen-

trierte Folgen des Unterrichts wahrgenommen und vermindert die Anstrengung, die für das Zuhören notwendig ist i.d.R. um ein Vielfaches.

Struktur

Wie in der Hörsehbehindertenpädagogik hinreichend bekannt, ist es insbesondere für Menschen, die von einer Behinderung beider Fernsinne betroffen sind, von besonderer Bedeutung über Strukturen im Tagesverlauf zu verfügen, die ihnen verständlich sind, die sie nachvollziehen können und die sie somit dazu befähigen, die Ereignisse des Tages vorauszusagen. Diese Vorhersehbarkeit der kommenden Ereignisse ermöglicht es nicht nur, sich darauf einzustellen, es gibt einem auch die Möglichkeit, als aktiver Gestalter des eigenen Lebens fungieren zu können.

Dass die durchschaubaren Strukturen bei Menschen mit CHARGE-Syndrom von einer noch größeren Bedeutung sein können, sollte sich bei den zahlreichen zusätzlichen Sinnesbeeinträchtigungen, die einen massiven Einfluss auf die Wahrnehmung und das Verstehen der Welt nehmen, von selbst erklären. Zusätzlich sind kreative Lösungen bei den Mitteln, die zur Erklärung der Welt und zur Ankündigung von Ereignissen bei noch nicht umfassendem Vorliegen eines abstrakten Sprachsystems zu nutzen sind, zu finden.

Auch Unbekanntes und noch nie Erlebtes kann angekündigt werden. Selbstverständlich kann es bei der ersten Ankündigung nicht

verstanden werden, jedoch ist es möglich, dass eine Ankündigung zumindest zu der Vorstellung beim Betroffenen führt, dass etwas passiert; auch wenn er noch nicht weiß, was. Als erfolgsversprechend haben sich bislang idiosynkratische und körpersprachliche Gesten sowie Bezugsobjekte erwiesen. Da auch die Erinnerungsfähigkeit im Falle des CHARGE-Syndroms betroffen sein kann, sind Realobjekte wie bei den Bezugsobjekten gegeben, von Vorteil. Sie sind beständiger als Gesten und Gebärden und wirken aufgrund der Taktilität nachhaltiger. Auch können sie nochmals angefasst werden, bspw. wenn der Schüler selbständig von einer zur anderen Unterrichtsstunde läuft und sich auf dem Weg in einen anderen Klassenraum die folgende Stunde vergegenwärtigen möchte. Ein taktiles Stundenplan mit Bezugsobjekten oder eine entsprechende Veranschaulichung der Dauer des Internatsaufenthalts oder der Ferien sind auf diese Weise bspw. denkbar.

Schlussfolgerung

In der Beratung von Fachkräften, die mit Kindern und Jugendlichen mit CHARGE-Syndrom zusammenarbeiten, wird immer wieder deutlich, dass es Voraussetzungen gibt, die als Erfolgsindikatoren für die Beschulung des Betroffenen gelten: Das Interesse, die Motivation, die Offenheit und das Engagement, aber auch die Kreativität für neue, andere Wege seiner Fachkräfte an und mit ihm. Inhalte können sich angeeignet werden, echtes

Interesse und die Überzeugung von der Sinnhaftigkeit der Handlungen des Kindes oder Jugendlichen müssen jedoch vorhanden sein. Ausschlaggebend sind der Zugang zum Menschen und das Zutrauen in dessen Persönlichkeit und dessen Fähigkeiten.

Die Arbeit mit Menschen mit CHARGE-Syndrom in unterrichtlichen Kontexten ist i.d.R. von zahlreichen und z.T. sehr unterschiedlichen Herausforderungen geprägt, denn meist passen Betroffene nicht in das zur Verfügung stehende System. Wird das System hingegen im Hinblick auf ihre Bedürfnisse verändert, eröffnet dies ganz neue Chancen – für die Betroffenen, deren Familien, aber auch für die Fachkräfte und die Mitschüler.

Menschen mit CHARGE-Syndrom haben ein Recht auf Bildung wie es jedem anderen Menschen auch zusteht. Es stehen ganz neue Möglichkeiten zur Verfügung, wenn wir die Herausforderungen annehmen und an die Sinnhaftigkeit der Handlungen dieser Schüler glauben, sie mit aller Macht zu ergründen versuchen und auf diesem Weg auch bereit sind, Hilfe von außen anzunehmen. Auf diese Weise können bestimmte Verhaltensweisen verstanden und der Weg für die Vermittlung und das gemeinsame Erkunden von Bildungsinhalten eröffnet oder ausgeweitet werden.

Danksagungen

Das Projekt wurde unterstützt aus Mitteln des Landes Baden-Württemberg, durch die

Firma Mangold (Interact) und die Marie-Louise Geissler Stiftung. Dank auch an Christina Osterwald und Björn Kerzmann vom Median-Verlag Heidelberg, der die hinter dieser Arbeit stehende Dissertation „Diversität des frühen Dialogs hörschbehinderter Säuglinge und Kleinkinder mit CHARGE-Syndrom“ veröffentlicht hat.

Literatur

- Benstz, Julia (2009): „Zwischentöne. Auf dem Weg zur Selbsthilfegruppe „Elternkreis betroffener Kinder mit CHARGE Syndrom e. V.““. In Horsch, Ursula & Andrea Scheele (Hg.): Das CHARGE-Syndrom. Ein Fachbuch für Mediziner, Pädagogen, Therapeuten, Eltern und Betroffene. Heidelberg: Median Verlag, 373-378.
- Blake, Kim; Sandra Davenport; Bryan Hall; Margaret Hefner; Roberta Pagon; Marc Williams; Angela Lin & John Graham (1998): „CHARGE Association: An Update and Review for the Primary Pediatrician“. In: *Clinical Pediatrics* 37:3, 159-173.
- Brown, David (2007): „The Vestibular Sense“. In: *DbI Review* 39, 17-22.
- Hartshorne, Timothy (2009): „Wieso, weshalb, warum? Verhaltensweisen beim CHARGE-Syndrom verstehen lernen“. In Horsch, Ursula & Scheele, Andrea (Hg.): Das CHARGE-Syndrom. Ein Fachbuch für Mediziner, Pädagogen, Therapeuten, Eltern und Betroffene. Heidelberg: Median Verlag, 219-229.
- Horsch, Ursula (2008): „Dialog und Bildung in der Vorschulzeit. Zur Situation hörgeschädigter Kinder in der Frühpädagogik“. In: *Sprache - Stimme - Gehör* 32:1, 1-8.
- Pagon, Roberta; John Graham; Jonathan Zonana & Siu-Li Yong (1981): „Coloboma, Congenital Heart Disease, and Choanal Atresia with Multiple Anomalies: CHARGE association“. In: *The Journal of Pediatrics* 99:2, 223-227.

Vissers, Lisenka; Conny van Ravenswaaij; Ronald Admiraal; Jane Hurst; Bert de Vries; Irene Janssen; Walter van der Vliet; Erik Huys; Pieter de Jong; Ben Hamel; Eric Schoenmakers; Han Brunner; Joris Veltman & Ad van Kessel (2004): „Mutations in a new member of the chromodomain gene family cause CHARGE syndrome“. In: *Nature Genetics* 36, 955-957.

Verloes, Alain (2005): „Updated Diagnostic Criteria for CHARGE Syndrome: A Proposal“. In: *American Journal of Medical Genetics* 133A:3, 306-308.

Wanka, Andrea (2012): „Diversität des frühen Dialogs hörschbehinderter Säuglinge und Kleinkinder mit CHARGE-Syndrom“. Heidelberg: Median Verlag.



Verfasserin:

Dr. Andrea Wanka,
Bis September 2011 akademische Mitarbeiterin an der Pädagogischen Hochschule Heidelberg, jetzt Lehrbeauftragte an der Pädagogischen Hochschule Heidelberg und Gastdozentin an der Universität Birmingham, Chair-Mitglied von Deafblind International (DbI) und seit 2012 Beauftragte für Taubblindheit und Hörschbehinderung an der Stiftung St. Franziskus Heiligenbronn.
Email: aw@andrea-wanka.de
Webseite: www.andrea-wanka.de