

Erwachsene mit Williams-Beuren-Syndrom Ein Leitfaden für Arbeitgeber und Anleiter

von

Dr. Orlee Udwin, Dr. Patricia Howlin und Mark Davies



Willⁱams-Beuren-Syndrom
Regionalgruppe Bayern-Süd

B. Frericks, H. Romm, Schillerweg 11, 85748 Garching. Tel. u. Fax : (089) 320 22 24

<http://www.williams-beuren-syndrom.de>

ERWACHSENE MIT WILLIAMS-BEUREN-SYNDROM LEITFADEN FÜR ARBEITGEBER UND ANLEITER

von

Dr. Orlee Udwin, Dr. Patricia Howlin und Mark Davies

Aus dem Englischen übersetzt von Horst Romm und Daniel Ansari

GLIEDERUNG

WAS IST DAS WILLIAMS-BEUREN-SYNDROM?

DIE FÄHIGKEITEN DER ERWACHSENEN MIT WBS

- a) Sprache und Kommunikation
- b) Wahrnehmungs- und Bewegungsfähigkeiten
- c) Konzentration und Aufmerksamkeitsspanne
- d) Lesen, Schreiben und Rechnen

PROBLEME IN DEN SOZIALEN- UND PERSÖNLICHEN BEZIEHUNGEN

- a) Überfreundlichkeit
- b) Schlechtes Verständnis von sozialen Situationen

EMOTIONALE UND VERHALTENSBEDINGTE SCHWIERIGKEITEN

- a) Angst
 - i) Zu hohe Anforderungen
 - ii) Veränderung und Ungewißheit
 - iii) Bedrohung
- b) Stereotypen

VORSCHLÄGE FÜR EINE SINNVOLLE ARBEITSPLATZGESTALTUNG

- i) Angemessene Anforderungen an den Arbeitsplatz
- ii) Ausreichende Betreuung
- iii) Angstreduzierung
- iv) Freundliches und soziales Umfeld
- v) Strukturierte (aber sich nicht wiederholende) Arbeit

ANMERKUNG

WAS IST DAS WILLIAMS-BEUREN-SYNDROM?

Das Williams-Beuren-Syndrom (WBS) ist eine seltene, genetische Veränderung, die ungefähr bei einer von 20.000 Geburten vorkommt. Sie geht einher mit einer Anzahl an unterschiedlichen medizinischen, Verhaltens- und psychologischen Eigenschaften, die die betroffenen Personen von anderen Erwachsenen mit Lernschwierigkeiten unterscheiden.

DIE FÄHIGKEITEN DER ERWACHSENEN MIT WBS

- leicht bis stark ausgeprägte Lernschwierigkeiten
- verhältnismäßig gut gesprochene Sprache, aber häufig mit eingeschränktem Sprachverständnis
- fließende und klare Rede, redselig
- deutliche visuelle und räumliche Wahrnehmungsschwierigkeiten
- Probleme mit der Grob- und Feinmotorik
- deutliche Konzentrationsschwächen

a) Sprache und Kommunikation

Die verhältnismäßig guten Sprach- und Kommunikationsfähigkeiten der Erwachsenen mit WBS können irreführend sein und dazu führen, daß man ihre allgemeinen Fähigkeiten überschätzt. Oberflächlich betrachtet reden die meisten Menschen mit WBS fließend und mit klarer Aussprache, sie haben häufig einen hochentwickelten und umfangreichen Wortschatz. Jedoch können ihre Äußerungen auch unangebracht (nicht in den Kontext der Situation passend) und wiederholend sein, besonders wenn sie sich mit Themen befassen, die sie sehr interessieren. Sie neigen im Gespräch mit anderen zur Übertreibung und Dramatisierung der Ereignisse.

In vielen Fällen ist ihr Sprachverständnis eingeschränkt. Durch den Gebrauch von Wörtern, deren Bedeutung nicht ganz verstanden ist, kann eine nicht angebrachte Sprache resultieren. Im Gespräch mangelt es vielen Erwachsenen an der intellektuellen Fähigkeit, sich vorzustellen, was die anderen Leute denken oder was deren Sicht der Dinge ist. Infolgedessen neigen sie zum einseitigen Gespräch, was bei dem Gesprächspartner zu Ablehnung oder zur Irritation führen kann. Personen mit WBS neigen zur Redseligkeit und zum unaufhörlichen Fragen, um in sozialen Kontakt mit anderen Leuten zu kommen, ihn aufrecht zu erhalten und um Aufmerksamkeit zu bekommen.

b) Wahrnehmungs- und Bewegungsfähigkeiten

Personen mit WBS haben Schwierigkeiten mit der Bewegungskoordination (Grob- und Feinmotorik), mit der visuellen Wahrnehmung, mit ihrer eigenen räumlichen Orientierung und der von Gegenständen, mit dem Abschätzen und Beurteilen von Abständen, Tiefen und Richtungen. Auch scheinbar einfache Dinge, wie das Hinabsteigen von Treppen oder das Gehen auf unebenen Oberflächen wie Gras oder Kies, kann eine extrem schwierige Herausforderung sein. Höhenangst ist allgemein verbreitet und das Überqueren der Straße kann ein Problem sein, da es den Betroffenen oft schwerfällt, die Geschwindigkeit und die Entfernung der Autos genau einzuschätzen. Schwierigkeiten mit der Feinmotorik läßt sie unbeholfen und langsam erscheinen, wenn sie gerade eine heikle oder komplizierte Aufgabe durchführen, wie Knöpfe annähen oder eine Nadel einfädeln. Einige Betroffene bekommen ein merkbares Zittern der Hände /Arme, wenn sie solche Aufgaben durchführen. Auch die Handschrift wird von der feinmotorischen Beeinträchtigung beeinflusst.

c) Konzentration und Aufmerksamkeitsspanne

Ablenkbarkeit und eine begrenzte Aufmerksamkeitsspanne sind wesentliche Probleme. Erwachsenen mit WBS fällt es häufig schwer, sich eine längere Zeitspanne auf eine Aufgabe zu konzentrieren.

d) Lesen, Schreiben und Rechnen

Die Ausbildungsfähigkeiten von Erwachsenen mit WBS variieren beträchtlich. Ihre verhältnismäßig guten sprachlichen Fähigkeiten, einschließlich eines sehr guten Gedächtnisses für Töne und Wörter und einer ausgezeichneten Fähigkeit Gehörtes aufzugliedern, erleichtert ihnen das Aneignen des Lesens. Über 50 % von ihnen erlernen das Lesen, zumindest dessen Grundlagen. Das Erlernen des Schreibens fällt ihnen, wegen der zusätzlichen Schwierigkeiten mit der visuellen Wahrnehmung und mit der Feinmotorik, schwerer. Aber viele Betroffene beherrschen zumindest die Grundlagen des Schreibens und können einfache Sätze schreiben. Wegen ihrer feinmotorischen und visuell-räumlichen Wahrnehmungsschwierigkeiten haben viele Personen mit WBS Probleme, einen Füller oder einen Bleistift zu halten; auch kann es Schwierigkeiten bereiten, einen Brief zu entwerfen, Wortlängen einzuschätzen, oder zusammengesetzte Wörter richtig zu verwenden. Defizite im Umgang mit Zahlen und beim Rechnen sind gängig, und dies kann den Umgang mit Geld besonders erschweren.

PROBLEME IN DEN SOZIALEN- UND PERSÖNLICHEN BEZIEHUNGEN

a) Überfreundlichkeit

Erwachsene mit WBS lieben Gesellschaft, bemühen sich, zu gefallen und andere in ein Gespräch zu verwickeln. Sie können sich Fremden in einer überfreundlichen und zu vertrauten Art und Weise nähern und sich häufig an sie klammern. Die Befürchtung, daß das Vertrauen zu weit geht, und bei unzureichender Aufsicht mißbraucht wird, kann zu einer Hauptsorge der Eltern und Anleiter werden. Personen mit WBS können gelegentlich dazu neigen, auf eine Weise Zuwendung und Körperkontakt zu suchen, die für ein Kind angemessen wäre (z.B. umarmen, küssen und sich berühren), die aber bei einem Erwachsenen nicht angebracht ist. Dieses Verhalten veranschaulicht die Schwierigkeit unterschiedliche Beziehungsverhältnisse zu verstehen und kann ein wirkliches Hindernis für die Aufnahme in die Gemeinschaft sein.

b) Schlechtes Verständnis von sozialen Situationen

Die guten verbalen Fähigkeiten ermöglichen Erwachsenen mit WBS die Aufnahme oberflächlicher Sozialkontakte. Jedoch neigen sie zu einem mangelnden Verständnis der zugrundeliegenden "ungeschriebenen" Gesetze, die alle Arten des sozialen Miteinanders regeln. Sie sind häufig zu offen, zu direkt oder zu persönlich in ihren Interaktionen mit anderen und erkennen nicht die sozialen Grenzen, die anderen Menschen in der gleichen Situation geläufig sein

würden. In anderen Fällen bringt ihre soziale Naivität und ihr ungehemmtes Wesen sie dazu, Geschichten zu erzählen oder Sachen zu sagen, die Leute verletzen oder in Verlegenheit bringen könnten. Dieses Verhalten ist selten beabsichtigt oder böswillig, aber tritt auf, weil sie nicht die sozialen Konsequenzen ihrer Äußerungen überblicken. In ähnlicher Weise zögern Erwachsene mit WBS nicht, die Aufmerksamkeit anderer Personen durch Kommentare oder Fragen zu gewinnen zu versuchen oder andere zu rügen. Infolgedessen können sie den Eindruck erwecken, rüde, herrschsüchtig oder Aufmerksamkeit heischend zu sein, was bei Fremden, falls sie nicht vorgewarnt sind, zu Abneigungen führen kann.

Betroffene reagieren sehr empfindlich auf Mißbilligung durch andere Menschen. Die Unfähigkeit, die Feinheiten des sozialen Miteinanders zu verstehen, gepaart mit der Neigung, Äußerungen sehr wörtlich zu nehmen, kann dazu führen, daß sie schnell beleidigt oder aufgebracht sind. Auch ein sanftes Necken oder Hänkeln kann eine große Bedrängnis auslösen.

EMOTIONALE UND VERHALTENSBEDINGTE SCHWIERIGKEITEN

a) Angst

Personen mit WBS neigen zu einer Überängstlichkeit und können durch Kritik, durch Enttäuschung oder durch ein Erlebnis, das andere als bedeutungslos ansehen, schnell aufgebracht reagieren. Im Einzelfall kann diese Angst zur Hypochondrie führen, der Neigung, alltägliche Leiden und Schmerzen durch Übertreibung zu ernsthaften Krankheiten aufzubauschen. Angst kann in vielen verschiedenen Situationen erwachsen, aber insbesondere drei Bereiche führen häufig zu Schwierigkeiten:

i) Zu hohe Anforderungen

Die gewöhnlich guten sprachlichen Fähigkeiten der Erwachsenen mit WBS können bei anderen dazu führen, deren allgemeine Fähigkeiten zu überschätzen. Dadurch entstehen Situationen, wie z.B. in der Wohnform oder an dem Arbeitsplatz, daß es an adäquater Unterstützung mangelt. Unangemessen hohe Anforderungen können bei den Personen große Sorge, Angst oder Beunruhigung auslösen. Infolgedessen können sie durch die Betonung von Kopfschmerzen und Müdigkeit versuchen, von der Erledigung dieser Aufgaben entbunden zu werden. Aus solchen stressigen Situationen versuchen sie eventuell mit Wutanfällen und/oder aggressivem Verhalten zu entkommen. Durch wiederholtes Fragen versuchen sie Bestätigung bei anderen einzuholen oder sie verlassen einfach den Raum. Falls die hohen Anforderungen weiter bestehen bleiben, kann sich der Betroffene zurückziehen und sein Interesse an Essen, Aktivitäten und/oder Beziehungen verlieren, und schließlich depressiv werden.

ii) Veränderung und Ungewißheit

Personen mit WBS können ängstlich reagieren, wenn von dem üblichen Programm abgewichen wird und etwas neues hinzukommt (z.B.

ein Arztbesuch). Beunruhigen kann auch, wenn das Personal am Arbeitsplatz wechselt oder sich der Arbeitsablauf ändert.

iii) Bedrohung

Vielen Menschen mit WBS fällt es schwer, die Komplexität der sozialen Interaktionen zu verstehen. Obgleich die zunehmende Integration in weiten Teilen der Gesellschaft positiv verläuft, ist es doch wichtig, sich bewußt zu sein, daß die Umwelt auch feindlich und erschreckend sein kann. Erwachsene mit WBS können sehr ängstlich reagieren, falls sie den Eindruck haben, daß sie jemand absichtlich reizt oder wenn sich jemand ihnen gegenüber verwirrend oder bedrohend verhält. Außerdem können sie sich gegenüber den Menschen, die ihnen nahe stehen (Familie, Anleiter, Freunde) sehr beschützend verhalten und sich sorgen, wenn sie den Eindruck haben, daß diese durch jemanden oder etwas auf irgendeine Weise bedroht werden.

b) Stereotypien

Erwachsene mit WBS zeigen häufig eine intensive Faszination und Fixierung auf bestimmte Objekte (z.B.: Autos, elektrische Geräte, Werkzeuge und Maschinen), auf bestimmte Themen (z.B.: Unfälle und Gewalttätigkeit in den Nachrichten, Verbrechen, ihre eigene Gesundheit oder die Gesundheit von anderen, Sport, zukünftige Ereignisse wie Geburtstage oder Feiertage) oder ein intensives Interesse an Personen (Popstars, Persönlichkeiten aus dem Fernsehen, oder einzelnen Personen, die sie kennen - wie einen Nachbarn, Betreuer oder Anleiter). Sie können sehr viel Zeit mit diesen Themen verbringen und immer wieder darüber reden, ohne dabei mitzubekommen, daß dies andere Leute langweilig oder irritierend finden können. Die zuweilen distanzlose Kontaktaufnahme zu anderen kann sehr aufdringlich werden und damit umzugehen fällt nicht jedem leicht. Dieses Verhalten sollte deshalb stark eingeschränkt werden.

VORSCHLÄGE FÜR EINE SINNVOLLE ARBEITSPLATZGESTALTUNG

i) Angemessene Anforderungen an den Arbeitsplatz

Es ist wichtig, die Fähigkeiten der Personen mit WBS nicht zu überschätzen und nicht überhöhte oder unrealistische Anforderungen an sie zu stellen. Anleiter berichten, daß viele Erwachsene Routineaufgaben bevorzugen und nur mit einfachen Aufgaben und entsprechend einfachen Anweisungen am Arbeitsplatz umgehen können. Ihnen fehlt es an Kraft und mit zunehmendem Altern, neigen sie schneller zur Ermüdung. Deshalb eignen sie sich nicht für Aktivitäten, die körperlich beanspruchen oder bei denen man viel und lange stehen muß. Wenn sich jemand über eine ermüdende Aufgabe beklagt oder im Laufe des Tages oder der Woche sehr müde wirkt, ist es ratsam sein, den Arbeitsumfang oder die Arbeitszeit zu reduzieren. Aufgaben mit Anforderungen an die bildhafte räumliche Wahrnehmung oder an mathematische Fähigkeiten sind für viele Betroffene besonders schwierig, so daß Berufe, die solche Fertigkeiten voraussetzen, nicht angemessen erscheinen.

ii) **Ausreichende Betreuung**

Erwachsene mit WBS neigen dazu, leicht ablenkbar und unruhig zu sein und benötigen deshalb eine intensive Betreuung, um sich auf die Aufgaben konzentrieren zu können. Ihre starke Fixierung auf Objekte und Themen kann sie ebenfalls von ihrer Arbeit ablenken. Es bedarf einer kontinuierlichen Betreuung, um sicher zu stellen, daß die Aufgaben sorgfältig und pünktlich erledigt werden. Die Betreuer müssen mit einfachen Erklärungen und Vorführungen vermitteln, was gefordert ist, Hinweise, Anstöße und Erinnerungshilfen anbieten. Sie sollten auch darauf vorbereitet sein, Personen mit WBS emotional zu unterstützen und zu bestätigen, falls sie aus irgendeinem Anlaß heraus Angst bekommen oder aufgebracht reagieren. Häufig akzeptieren Betroffene Anweisungen nur von jemand, den sie als Anleiter anerkennen. Eventuell werden sie Aufforderungen von anderen, etwas zu tun, zurückweisen, was zu Problemen mit den Arbeitskollegen führen kann. Wenn sie einen einfühlsamen Anleiter haben, der ihnen mit Rat, Bestätigung und fachlichen Einführungen zur Seite steht, kann dies viele der aufgezeigten Schwierigkeiten vermeiden.

Gut durchgeführte Aufgaben können belohnt werden. In ähnlicher Weise ist eine Anleitung zur selbstständigen Durchführung der Aufgabe eine hilfreiche Strategie zur Verbesserung der Konzentration. Die Betroffenen sollten daran erinnert werden, Aufgaben schrittweise durchzuführen, indem sie sich die Anweisungen zuerst laut denkend und später leise wiederholen. Während sie so die Aufgabe durchführen, werden sie geschult, sich selbst in regelmäßigen Abständen zu erinnern, "die Arbeit fort führen " und "darauf konzentrieren, was ich gerade tue". Es kann hilfreich sein, die Aufgabe in viele einfache Einzelschritte zu zerlegen und sie stichpunktartig mit Bildern oder schriftlichen Anweisungen zu verbinden, um aufzuzeigen, was in jeder Phase durchgeführt werden muß.

iii) **Angstreduzierung**

Ein Hinweis auf Angst ist, wenn ein Betroffener kontinuierlich bei den Arbeitskollegen und Betreuer nach Bestätigung sucht, wenn sich bestimmte Bewegungen (z.B. Schaukeln, Aneinanderreiben der Beine oder Hände) immer häufiger wiederholen, wenn er sich zurückzieht, irritiert oder schlecht gelaunt ist. Wenn der Eindruck entsteht, daß der Erwachsene nervöser oder ängstlicher als sonst ist, ist es wichtig, sowohl die Arbeitssituation als auch das soziale Umfeld zu untersuchen, um sicher zu sein, daß die gestellten Anforderungen nicht zu hoch angesetzt sind. Der Streß und die Furcht lassen sich häufig verringern, wenn man sich vor der Arbeit oder dem befürchteten Ereignis die Zeit nimmt, den Erwachsenen auf die Aufgabe vorzubereiten und detailliert zu erklären, was ihn erwartet und was möglicherweise dabei herauskommt.

Die Mehrzahl der Erwachsenen mit WBS reagieren auf bestimmte Töne sehr geräuschempfindlich (z.B. laute Maschinen, elektrisches Werkzeug, Rasenmäher, Feuerwehr, Donner) und ein lauter und geschäftiger Arbeitsplatz kann daher für sie mit großem Streß verbunden sein. Empfohlen wird daher eine ruhige Arbeitsumgebung mit möglichst wenig Ablenkung.

iv) **Freundliches und soziales Umfeld**

Menschen mit WBS mögen es besonders, sich mit anderen Menschen zu treffen und sie helfen auch gerne. Ihnen gefallen Aufgaben wie z.B.: Botengänge für andere zu erledigen. Erwachsene

mit WBS arbeiten nicht gut in Teams, da sie häufig die Anweisungen oder Vorgaben von anderen zurückweisen. Im allgemeinen erscheint es am besten, ihnen einen definierten Arbeitsbereich zuzuweisen oder eine Liste mit Aufgaben aufzutragen, die sie eigenverantwortlich erledigen können. Dies trägt zur Förderung des Selbstbewußtseins bei.

v) **Strukturierte (aber sich nicht wiederholende) Arbeit**

Aufgrund ihrer Ablenkbarkeit und ihren kurzen Aufmerksamkeitsspannen wird eine sich ständig wiederholende Arbeit von Erwachsenen mit WBS oft als langweilig empfunden. Andererseits lehnen sie Veränderungen ab und scheinen besser zu arbeiten, wenn die Aufgaben einen strukturierten Ablauf haben. Kompliziertere Aufgaben können bewältigt werden, wenn ihnen eine schriftliche Liste oder eine Bildersequenz, welche die Aufgabe detailliert beschreibt, unterstützend mit an die Hand gegeben wird.

ANMERKUNG

Die englische Ausgabe wurde unter dem Titel "ADULTS WITH WILLIAMS SYNDROME, GUIDELINES FOR EMPLOYERS & SUPERVISORS" 1996 von der Williams Syndrome Foundation (UK; Copyright © 1996) herausgegeben.

Weitere Informationen über Erwachsene mit Williams-Beuren-Syndrom gibt es in der Broschüre "Adults with Williams Syndrome - Guidelines for Families & Professionals" ("Erwachsene mit Williams - Beuren - Syndrom: Leitfaden für Familien und Fachleute", Übersetzung in Vorbereitung) von Dr. Orlee Udwin, Dr. Patricia Howlin und Mark Davies, 1996.



**Herausgegeben von
der Regionalgruppe Bayern-Süd
im Bundesverband Williams-Beuren-Syndrom e.V**