

**Carl von Ossietzky
Universität Oldenburg**

Zwei-Fächer-Bachelor Sonderpädagogik/Technik

Bachelorarbeit

Titel: Unterstützte Kommunikation mit einem
Mädchen mit Rett-Syndrom

vorgelegt von: Merle Carstens

Betreuende Gutachterin:

Dipl.-Heilpäd. Susanne Mischo

Zweite Gutachterin:

Prof. Dr. Andrea Erdelyi

Oldenburg, 27.September 2010

Vorwort

Meine ersten Erfahrungen mit dem Rett-Syndrom machte ich während meines freiwilligen sozialen Jahres an einem Förderzentrum mit dem Schwerpunkt geistige Entwicklung. Während dieser Zeit arbeitete ich hauptsächlich als Schulassistentin für ein 16-jähriges Mädchen mit Rett-Syndrom und nahm an einem Seminar der Elternhilfe Rett-Syndrom teil, sodass ich von diesem Zeitpunkt an immer wieder Kontakt zur Elternhilfe hatte. Von diesem Zeitpunkt an beschäftigte ich mich mit dem Rett-Syndrom. Während meines Studiums in Hamburg betreute ich im Rahmen des Familienentlastenden Dienstes ein weiteres Mädchen mit Rett-Syndrom und lernte ein Kind mit wesentlich stärkeren motorischen Einschränkungen kennen. Während meines Studiums kam noch das Interesse für die Unterstützte Kommunikation hinzu und immer wieder stellte ich mir die Frage, welche Möglichkeiten die Unterstützte Kommunikation den Mädchen mit Rett-Syndrom bietet, da ich durch die Elternhilfe von einigen Mädchen hörte, die sehr umfangreich mit Hilfsmitteln kommunizieren. Ich verband diese beiden Interessen in dem Thema meiner Bachelorarbeit. Durch meine Bachelorarbeit hatte ich Kontakt zum Arbeitskreis Unterstützte Kommunikation. Dieser Arbeitskreis wurde durch die Elternhilfe Rett-Syndrom gegründet und ermöglicht den Mädchen ein vielfältiges Kommunikationsangebot.

Mein besonderer Dank gilt Familie Bornfleth, die mir die Möglichkeit gab einen Einblick in die Arbeit mit ihrer unterstützt kommunizierenden Tochter zu bekommen. Sie haben mir mit Rat zur Seite gestanden und geduldig alle meine Fragen beantwortet.

Außerdem gilt mein Dank Frau Dipl.-Heilpäd. Susanne Mischo, die mich während der Erstellung dieser Arbeit begleitete und Frau Prof. Dr. Andrea Erdelyi, die meine Arbeit als zweite Gutachterin betreut.

Inhaltsverzeichnis

Darstellungsverzeichnis	5
Abkürzungsverzeichnis	5
1. Einleitung.....	6
2. Kommunikation und Sprache	10
2.1. Der Begriff Kommunikation	10
2.2. Bedeutung von Kommunikation	11
2.3. Sprachentwicklung.....	12
2.3.1. Sprachentwicklung im ersten Lebensjahr	12
2.3.2. Sprachentwicklung im zweiten Lebensjahr.....	13
2.3.3. Sprachentwicklung im dritten und vierten Lebensjahr.....	14
3. Unterstützte Kommunikation.....	15
3.1. Abgrenzung zur Gestützten Kommunikation.....	15
3.2. Entwicklung der Unterstützten Kommunikation	16
3.3. Personenkreis.....	17
3.4. Methoden der Unterstützten Kommunikation.....	19
3.4.1. körpereigene Hilfsmittel	20
3.4.2. körperfremde, nichtelektronische Hilfsmittel	20
3.4.3. körperfremde, elektronische Hilfsmittel	21
3.5. Problemfelder der Unterstützten Kommunikation.....	22
4. Das Rett-Syndrom	24
4.1. Genetik.....	24
4.2. Diagnostische Kriterien	26
4.2.1. Abgrenzung des Rett-Syndroms von anderen Behinderungsbildern.....	27
4.3. Charakteristische Verhaltensmerkmale.....	28
4.4. Charakteristische Entwicklungsmerkmale	29
4.5. gesundheitliche Problematiken	32
4.6. kognitive Fähigkeiten.....	33
4.7. kommunikative Fähigkeiten.....	35
4.8. Unterstützte Kommunikation mit Mädchen mit Rett-Syndrom.....	37
5. Einzelfallbeschreibung: Unterstützte Kommunikation mit einem Mädchen mit Rett-Syndrom	39

5.1.	Entwicklungsverlauf von V.	39
5.2.	genutzte Hilfs- und Kommunikationsmittel	41
5.2.1.	Die Talkerstruktur von V.	42
5.3.	Verhaltensbeobachtung in verschiedenen Situationen.....	43
5.3.1.	Frühstück mit Metacom-Symbolen.....	44
5.3.2.	Gesellschaftsspiel mit dem StepbyStep	44
5.3.3.	Situationen mit dem Talker.....	45
5.4.	Auswirkungen der Unterstützten Kommunikation auf V. und Ausblick .	46
6.	Fazit	48
7.	Quellenverzeichnis	51
8.	Anhang	54

Darstellungsverzeichnis

Tabelle 1: Diagnosekriterien des Rett-Syndroms	27
--	----

Abkürzungsverzeichnis

ACC	Augmentative and Alternative Communication
ISAAC	International Society for Augmentative and Alternative Communication
MeCP2	Methyl-CpG-Bindungsprotein
WHO	World Health Organization

1. Einleitung

„Kennen Sie ein Mädchen,

- das sich nach normaler Geburt und Entwicklung in den ersten Lebensmonaten plötzlich verändert hat?
- das sich nicht mehr weiterentwickelt, sich "irgendwie anders" verhält als zwischen dem 6. und 18. Lebensmonat zu erwarten?
- das bereits erworbene Fähigkeiten wie Laufen und Sprechen wieder verlernt hat?
- ein Mädchen, das ganz normal aussieht, das aber den sinnvollen Gebrauch der Hände verloren und statt dessen stereotype, knetende oder waschende Handbewegungen macht?

Dann könnte dieses Mädchen eines von ca. 50 Mädchen sein, die pro Jahr in Deutschland am RETT-SYNDROM erkranken.“ (Elternhilfe für Kinder mit Rett-Syndrom in Deutschland e.V.)

So stellt die Elternhilfe Rett-Syndrom das Rett-Syndrom vor. Die Mädchen entwickelt sich zunächst normal, doch die Entwicklung beginnt zwischen dem 6. und 18. Lebensmonat zu stagnieren und sie verlieren bereits erworbene Fähigkeiten wie ihre Sprache und das Laufen. Die Mädchen ziehen sich zurück und scheinen zunächst in ihrer eigenen Welt zu leben, was zu der Fehldiagnose frühkindlicher Autismus führen kann. Die Forschung konnte inzwischen die genetische Ursache des Rett-Syndroms entschlüsseln, ein Gendefekt führt zu einer fehlerhaften Produktion eines Proteins. Derzeit forscht ein Team an der Universität Göttingen im Auftrag der Elternhilfe an der Herstellung eines synthetischen Proteins, welches die Aufgaben des defekten körpereigenen Proteins übernehmen kann. Dies ist inzwischen gelungen und derzeit wird in Tierversuchen die therapeutische Wirkung erforscht.

Die nachfolgende Arbeit beschäftigt sich mit dem Rett-Syndrom und den Möglichkeiten, die die Unterstützte Kommunikation den betroffenen Mädchen bietet. Zusätzlich beschäftige ich mich im Rahmen eines Einzelfalls mit einem betroffenen Mädchen und ihrer Unterstützten Kommunikation mit

verschiedenen Hilfsmitteln, wie Metacom-Symbolen und einem Talker mit dynamischer Oberfläche. Die leitende Frage bei der Einzelfallbetrachtung ist, wie sich das Verhalten des Mädchens durch die Unterstützte Kommunikation verändert. Zum einen in längerfristiger Hinsicht, z.B. auf die Handstereotypien bezogen, zum anderen in der Situation selbst. Ziel der Betrachtung ist es zu zeigen, dass Unterstützte Kommunikation für Mädchen mit Rett-Syndrom eine Möglichkeit bietet, die Stereotypien und aggressives Verhalten zu unterbrechen und Emotionen und Wünschen auszudrücken. Gleichzeitig soll gezeigt werden, dass die ältere Literatur hinsichtlich der Aussagen über die kommunikativen Fähigkeiten und der Begrifflichkeit der schwersten geistigen Behinderung überprüft werden muss. Dazu liegen jedoch keine aktuellen Forschungsergebnisse vor. Grundsätzlich ist problematisch, dass die meiste Literatur 1999 oder noch früher erschienen ist. Die Entdeckung der genetischen Ursache im selben Jahr und die damit verbundenen deutlich früheren Fördermöglichkeiten bleiben in der Literatur unberücksichtigt.

Der Schwerpunkt der Arbeit liegt auf den Grundlagen der Unterstützten Kommunikation und des Rett-Syndroms und darauf, welche Möglichkeiten die Unterstützte Kommunikation den Mädchen bietet. Zunächst wird ein Überblick über die Begrifflichkeit der Kommunikation und den Prozess des Spracherwerbs von gesunden Kindern gegeben. Anschließend wird eine Einführung in die Unterstützte Kommunikation gegeben, wobei zunächst die Unterstützte Kommunikation von der Gestützten Kommunikation abgegrenzt wird und nachfolgend die Entwicklung der Unterstützten Kommunikation kurz dargestellt wird. Im Folgenden wird der Personenkreis der Unterstützten Kommunikation und die verschiedenen Hilfsmittelgruppen vorgestellt. Die körpereigenen Möglichkeiten finden hier ebenso Berücksichtigung wie die nicht-körpereigenen Hilfsmittel, wobei hier noch einmal die elektronischen und die nicht-elektronischen Hilfsmittel unterschieden werden. Es kann nicht jedes einzelne Hilfsmittel vorgestellt werden, da dies den Umfang der Arbeit übersteigen würde. Abgeschlossen wird dieser Teil mit einer kurzen Betrachtung von Problemfeldern der Unterstützten Kommunikation.

Das Rett-Syndrom wird zunächst medizinisch beschrieben, wobei ein Schwerpunkt auf der 1999 entdeckten Genmutation liegt. Außerdem werden atypische Verlaufsformen vorgestellt und die medizinisch-physiologischen Auswirkungen des Syndroms dargestellt. Anschließend wird der Verhaltensphänotyp beschrieben, wobei besonders auf die Stereotypen und das Unvermögen in Erwartungssituationen zu handeln eingegangen wird. Anschließend wird noch auf die sprachliche Entwicklung und die kommunikativen Möglichkeiten der Mädchen mit Rett-Syndrom eingegangen. Zum Abschluss dieses Kapitels werden die Möglichkeiten der Unterstützten Kommunikation für Mädchen mit Rett-Syndrom geschildert.

Anschließend wird ein Einzelfall beschrieben, der verdeutlichen soll welche Möglichkeiten die Unterstützte Kommunikation den Mädchen bietet, aber auch welche weiteren Fragen für die Forschung aufgeworfen werden. Es wird ein 2;10 jähriges Mädchen vorgestellt, bei dem seit Oktober 2009 die Diagnose Rett-Syndrom vorliegt und das seit Anfang 2010 unterstützt kommuniziert. Hier soll konkret ermittelt werden, wie sich die Unterstützte Kommunikation auf das Verhalten des Mädchens auswirkt. Dies geschieht zum einen durch Beobachtung konkreter Situationen, zum anderen durch ein Interview mit den Eltern. Die Verhaltensbeobachtung soll zeigen, ob die unterstützte Kommunikation Einfluss auf das Verhalten in der konkreten Situation hat. Das Interview mit den Eltern soll Aufschluss darüber geben, wie sich die Unterstützte Kommunikation über einen längeren Zeitraum auf das Verhalten des Mädchens auswirkt. Spezielle Beachtung wird dabei dem aggressiven Verhalten und den Handstereotypen geschenkt. Abgeschlossen wird der empirische Teil mit einem Ausblick der weiteren Möglichkeiten der Unterstützten Kommunikation für dieses Mädchen, besonders der von den Eltern angestrebte Talker mit Augensteuerung wird hier betrachtet.

Abgeschlossen wird die Arbeit durch ein Fazit. Hier soll noch einmal verdeutlicht werden, welche Möglichkeiten die Mädchen mit Rett-Syndrom durch die unterstützte Kommunikation erhalten und welche Probleme in der Zukunft noch überwunden werden müssen. Zusätzlich wird noch einmal auf Fragen und Ansätze für die zukünftige Forschung eingegangen.

In einigen Zitaten kann bedingt durch das Erscheinungsjahr der Literatur noch die alte Rechtschreibung verwendet werden. Um die Lesbarkeit zu erhalten, wird darauf verzichtet, dies kenntlich zu machen. Außerdem wird der Terminus *Mädchen mit Rett-Syndrom* stellvertretend für Betroffene in allen Altersklassen verwendet.

2. Kommunikation und Sprache

Kommunikation ist ein grundlegender Bestandteil der menschlichen Entwicklung und der Gesellschaft, sie bestimmt den Grad der Selbstbestimmung und der gesellschaftlichen Teilhabe (vgl. BOENISCH 2009, S.10ff.). Daher werden Personen ohne aktive Lautsprache häufig von der Gesellschaft ausgegrenzt und diskriminiert. Um dieser Entwicklung entgegenzuwirken, ist es wichtig schon frühzeitig mit der Kommunikationsförderung zu beginnen und alternative Kommunikationsmöglichkeiten anzubieten. Gleichzeitig muss durch Aufklärung in der Bevölkerung eine größere Akzeptanzbasis von Hilfsmitteln zur Kommunikation geschaffen werden.

2.1. Der Begriff Kommunikation

Kommunikation ist ein Begriff, der in unterschiedlichen Kontexten mit verschiedener Bedeutung genutzt wird. Je nach Literatur kann man weite oder enge Definitionen antreffen, die sich insbesondere in der Einbeziehung oder Ausgrenzung von Intentionalität unterscheiden (vgl. BIERMANN 2003, S.206f.)

Blischak (1997, S.39; zit.n. BIERMANN 2003, S.206) definiert Kommunikation als „Bedeutungsübermittlung von einem Individuum zum anderen mittels gestischer, gebärdeter, gesprochener und/oder geschriebener Mittel. Kommunikation wird im Allgemeinen als intentional angesehen und beinhaltet soziale Interaktion.“

Wenn man jedoch die Kommunikation mit Personen mit schwersten Behinderungen betrachtet, kann diese Intentionalität nicht immer beobachtet werden, daher haben einige Autoren weiter gefasste Definitionen von Kommunikation verfasst. Dies geschah teilweise schon Mitte der zwanzigsten Jahrhunderts, ein Zeitpunkt zu dem Personen mit schwersten Behinderungen in der Wissenschaft sehr wenig Beachtung gefunden haben und Unterstützte Kommunikation noch nicht angeboten wurde. So schrieb Spitz (1978, S.12; zit.n. BIERMANN 2003, S.207) „Mit ‚Kommunikation‘ soll jede erkennbare, bewusste oder unbewusste, gerichtete oder nicht gerichtete Verhaltensveränderung bezeichnet werden, mittels derer ein Mensch (oder mehrere Menschen) die Wahrnehmung, Gefühle, Affekte, Gedanken oder Handlungen anderer absichtlich oder unabsichtlich beeinflussen“.

In den engen Definitionen von Kommunikation wird Intentionalität vorausgesetzt, die kommunizierenden Personen müssen ihre Aussagen willentlich und absichtsvoll an ihren Kommunikationspartner richten. In den weiter gefassten Definitionen hingegen werden auch nicht durch Intentionalität geprägte Äußerungen als Kommunikation aufgefasst, sodass jede Beeinflussung des Gesprächspartners als Kommunikation definiert wird. Wird die enge Definition verwendet, können basale Säuglingsäußerungen oder Äußerungen von Personen mit schwerster Behinderung aber nicht als Kommunikation bezeichnet werden. Da jedoch viele Ansätze der Kommunikationsförderung den Aufbau von Intentionalität zum Ziel haben, wird häufig eine weitergefasste Definition bevorzugt, um die Legitimation der Ansätze aufrecht zu erhalten (vgl. BIERMANN 2003, S.207).

Im Bereich der Kommunikation ist es zusätzlich von Bedeutung zwischen Lautsprache und Sprache zu unterscheiden, während im angelsächsischen Raum die Unterscheidung durch die Begriffe *speech* und *language* gegeben ist, wird im deutschsprachigen Raum der Begriff Sprache meistens auch für die Lautsprache verwendet (vgl. BIERMANN 2003, S.208). Nach Peuser und Winter (2000, S.218ff; zit.n. BIERMANN 2003, S.208) ist die Lautsprache die gesprochene Sprache, die aus Lauten besteht und die Sprache ein System, das aus Wortschatz und Grammatik besteht und der Kommunikation und dem Denken dient. Eine Person, die keine Lautsprache besitzt, also nicht in der Lage ist verbale Äußerungen zu produzieren, kann jedoch eine Sprache, z.B. das BLISS-System oder die Gebärdensprache, erlernen.

2.2. Bedeutung von Kommunikation

Kommunikation beherrscht die gesellschaftlichen Strukturen und bildet somit das Grundgerüst für das Zusammenleben innerhalb eines gesellschaftlichen Systems. Ebenso ist Kommunikation ein Grundbedürfnis eines Menschen, da durch sie Bedürfnisse, Wünsche und Gefühle ausgedrückt werden können (vgl. BOENISCH 2009, S.10). Die Entwicklung von Kommunikation und die Entwicklung der Kognition stehen in direkten Zusammenhang, ebenso die Entwicklung der sozialen Kompetenzen (ebd.). Die Fähigkeit der Kommunikation ist Voraussetzung für ein selbstbestimmtes Leben und die Teilhabe an der Gesellschaft (vgl. BIERMANN 2003, S.206). Daher ist es

bedeutend, dass Kinder mit Sprachentwicklungsverzögerungen oder ohne Lautsprache früh Möglichkeiten der Unterstützten Kommunikation angeboten bekommen (vgl. WILKEN 2006, S.1).

2.3. Sprachentwicklung

Die Entwicklung der Lautsprache ist ein Meilenstein der kindlichen Entwicklung, sie ist bedeutend für die Teilhabe an der Gesellschaft und für die Erschließung der Umwelt. Die Entwicklung der Sprache läuft ähnlich der motorischen Entwicklung in Entwicklungsschritten ab, die sehr komplex sind und große Anforderungen an das lernende Kind stellen (vgl. WEINERT/GRIMM 2008, S.502). Die Zeiträume in denen bestimmte sprachliche Entwicklungsschritte gemacht werden, können nur grob eingeteilt werden, da, genau wie bei der motorischen Entwicklung, große interindividuelle Unterschiede bestehen (vgl. WELLING 2006, S.75). Die grundsätzlichen Rahmen- und Entwicklungsbedingungen sind jedoch bei allen Kindern gleich (vgl. BOENISCH 2009, S.22).

„Sprache besteht aus vier grammatikalischen Komponenten, dem Lautsystem (Phonologie), dem Bedeutungssystem (Semantik), den Regeln der Wortbildung (Morphologie) und den Regeln der Satzbildung (Syntax)“ (BIERMANN 2003, S.208). Hinzu kommen prosodische Besonderheiten, die Sprachmelodie und Sprachrhythmus umfassen. Alle diese Komponenten definieren die jeweilige Sprache und grenzen sie von anderen Sprachen ab. Zusätzlich besitzt jede Sprache auch soziale Komponenten, die erlernt werden müssen, um in Kommunikationssituationen ausreichend angepasst reagieren zu können, dies ist die Komponente Pragmatik (vgl. ebd.). Sprachliche und soziale Fähigkeiten werden als kommunikative Kompetenz zusammengefasst. Ein Kind muss folglich sechs Systeme mit eigenen komplexen Regeln erlernen.

2.3.1. Sprachentwicklung im ersten Lebensjahr

Die Entwicklung der Lautsprache beginnt schon früh vor der ersten Wortäußerung, da Kinder mit ihrer Geburt beginnen die Umwelt als sprachlich bestimmt wahrzunehmen (vgl. WEINERT/GRIMM 2008, S.505). Sie können die Sprache von anderen Lauten unterscheiden und melodische Besonderheiten der Muttersprache wahrnehmen (ebd. S.506). Dieser Ansatz steht

dem Ansatz gegenüber, dass der Beginn der Sprache durch den triangulären Blick gekennzeichnet ist, der es dem Kind ermöglicht seine Umwelt zu manipulieren (vgl. BOENISCH 2009, S.23ff). Dieser Ansatz geht davon aus, dass Säuglinge in den ersten sechs Lebensmonaten allen akustischen Signalen gleich begegnen (vgl. ebd.). Trotz verschiedener Ansichten zum Beginn der Sprache beschreibt die Literatur die weitere Sprachentwicklung einheitlich. Im Alter von ca. sechs Monaten beginnt die sogenannte Lallphase, die Kinder produzieren einfach Silbenabfolgen, die meistens aus einem Vokal und einem Verschlusslaut bestehen. Kurz darauf beginnen Kinder sich prosodisch an die primäre Bezugsperson anzupassen und ab dem 8. Monat wird der trianguläre Blick entwickelt (vgl. ebd. S.24). Ab dem 10. Monat werden einfache Lautmuster nachgeahmt und mit ca. 12 Monaten folgen die ersten Wortäußerungen (vgl. ebd. S.25). Die Fortschritte im ersten Lebensjahr basieren auf der phonologisch-prosodischen Entwicklung des Kindes, es wurden keine grammatikalischen oder lexikalischen Kompetenzen entwickelt (vgl. WEINERT/GRIMM 2008, S.506f).

2.3.2. Sprachentwicklung im zweiten Lebensjahr

Im zweiten Lebensjahr erweitern die Kinder ihren Wortschatz und erreichen mit ca. 18 Monaten die 50-Wortgrenze, die zu einer Steigerung der Geschwindigkeit der Wortschatzerweiterung führt, ist diese Wortgrenze mit 24 Monaten noch nicht erreicht spricht man von *late-talkern* (vgl. WEINERT/GRIMM 2008, S.510). Die Erweiterung des Wortschatzes basiert auf Übergeneralisierung (z.B. alle Tiere mit vier Beinen sind Kühe) und Überdiskriminierung (z.B. nur das Auto der Eltern wird als Auto bezeichnet) (vgl. ebd. S. 511). Die Kinder beginnen Einwortsätze zu äußern, wobei sie alle Wortarten nutzen, die früher gängige Theorie von der Dominanz der Substantive ist nicht mehr haltbar (vgl. BOENISCH 2009, S.25f). Im Alter von ca. 1,5 bis 2 Jahren werden die ersten syntaktischen Strukturen erlernt, indem die Kinder einfache Zwei- und Dreiwortsätze bilden (vgl. WELLING 2006, S.76). Die Entwicklungsgeschwindigkeit steigt mit Beginn der Wortäußerungen, sodass es zu einer schnellen Weiterentwicklung des Wortschatzes und des phonologischen Systems kommt (ebd.). Mit ca. zwei Jahren verfügen Kinder über einen Wortschatz, der ca. 250 aktive Wörter umfasst und sie sind in der Lage gezielte Fragen zu stellen (vgl. BOENISCH 2009, S.26f).

Sie entwickeln die Kompetenz der Formenkonstanz, die Voraussetzung für das Erkennen von Buchstaben und somit für den Schriftspracherwerb ist und die Kompetenz der Objektpermanenz, sodass sie sich Dinge auch dann vorstellen können, wenn sie nicht sichtbar sind (vgl. ebd. S.27).

2.3.3. Sprachentwicklung im dritten und vierten Lebensjahr

Im dritten Lebensjahr entwickeln Kinder die weiteren Voraussetzungen für den Schriftspracherwerb, sie befinden sich in der präliterale-symbolischen Phase, sie entwickeln ein Symbolverständnis und ahmen Schreibbewegungen nach. Das Symbolverständnis ist grundlegend für das Verständnis von Schrift als Ausdrucksmittel, da Kinder verstehen müssen, dass das geschriebene Wort stellvertretend genutzt wird. Mit der Verwendung von Drei- und Mehrwortsätzen erweitern sie ihr grammatikalisches Wissen und durch die vermehrte Verwendung des Worte *ich* wird die Entwicklung des Selbstbewusstseins deutlich (vgl. BOENISCH 2009, S.27f).

Im vierten Lebensjahr ist die grundlegende Sprachentwicklung abgeschlossen. Die sprachlichen Fähigkeiten werden noch erweitert, aber es werden keine neuen Strukturen mehr angelegt. Es beginnt die sprachliche Ausdifferenzierung und das Kind wechselt von der präliterale-symbolischen Phase in die logographische Phase (vgl. BOENISCH 2009, S.28).

3. Unterstützte Kommunikation

„Mit Unterstützter Kommunikation werden alle pädagogischen und therapeutischen Hilfen bezeichnet, die Personen ohne oder mit erheblich eingeschränkter Lautsprache zur Verständigung angeboten werden“ (WILKEN 2006, S.3).

Im internationalen Sprachgebrauch wird der Begriff *Augmentative and Alternative Communication* (ACC) genutzt, der sich aber in seiner Übersetzung *Ergänzende und Alternative Kommunikation* in der Bundesrepublik nicht durchgesetzt hat. Die internationale Bezeichnung ist genauer, da sie die angebotene Kommunikationsalternativen noch differenziert. *Alternative Kommunikation* ersetzt die nicht oder nur wenig vorhandenen Lautsprache, während *Ergänzende Kommunikation* die Hilfen beschreibt, die die Lautsprache unterstützen und verdeutlichen (vgl. Wilken S.3).

3.1. Abgrenzung zur Gestützten Kommunikation

Die Unterstützte Kommunikation muss von der Gestützten Kommunikation unterschieden werden, welche einen weiteren wichtigen Stellenwert in der Sonderpädagogik einnimmt. Diese Form der Kommunikation entwickelt sich seit Beginn der 90er-Jahre, besonders im Bereich der Förderung von autistischen Personen und Personen mit dem Förderschwerpunkt geistige Entwicklung (vgl. BIERMANN/GOETZE 2005, S.191). Gestützte Kommunikation bezeichnet eine direkte oder indirekte körperliche Unterstützung der Person, die in ihrer Lautsprache eingeschränkt ist. Die Person wird physisch so gestützt, dass ein Widerstand in Richtung der Kommunikationshilfe aufgebaut wird und dadurch die Bewegung stabilisiert wird, wobei die Stütze an der Hand, am Unterarm etc. erfolgen kann (vgl. NUßBECK 2006, S.177).

Die Forschung konnte bisher den Erfolg dieser Methode nicht einwandfrei belegen, besonders kritisch wird gesehen, dass eine Beeinflussung durch die stützende Person nicht ausgeschlossen werden kann (vgl. BIERMANN/GOETZE 2005, S.191). V.Tetzchner und Martinsen (2000, S.203) unterscheiden dabei zwischen automatischer und falscher Kommunikation. Automatische Kommunikation bedeutet, dass der Stützer unbewusst Äußerungen beeinflusst und produziert. Falsche Kommunikation hingegen um-

fasst die Äußerungen die bewusst vom Stützer produziert werden, um eigene Zwecke zu verfolgen. Außerdem wird immer wieder kritisiert, dass die theoretischen Grundlagen der Gestützten Kommunikation teilweise in sich selbst oder gegenüber anderen Forschungen von beteiligten Fachgebieten (Autismusforschung, Spracherwerb) widersprüchlich sind, sodass eine wissenschaftliche Begründung der Methode schwierig ist (vgl. NUßBECK 2006, S.181f). Zusätzlich wird immer wieder die Authentizität der Äußerungen in Frage gestellt. Dies wird durch eine Studie belegt, in welcher nachgewiesen werden konnte, dass besonders unter kontrollierten Bedingungen kaum authentische Äußerungen produziert werden (vgl. BIERMANN/GOETZE 2005, S.192). Ca. 80% der Testpersonen waren nicht in der Lage Äußerungen zu produzieren, bei den verbleibenden 20% lagen die Fähigkeiten deutlich unter denen zuvor angegebenen Fähigkeiten, außerdem beeinflussen 77% der Stützer die Äußerung unbewusst (vgl. BIERMANN/GOETZE 2005, S. 192).

Gestützte Kommunikation sollte daher nur genutzt werden, wenn der nicht-sprechende Mensch mit dieser Methode besser kommunizieren kann als mit anderen, selbstständigeren Methoden (vgl. v.Tetzchner/Martinsen 2000, S.203).

3.2. Entwicklung der Unterstützten Kommunikation

Schon 1983 wurde die *International Society for Augmentative and Alternative Communication* (ISAAC) in Toronto als Zusammenschluss von sieben Ländern gegründet, jedoch war Deutschland daran noch nicht beteiligt (vgl. BOENISCH 2009, S.15). In den angelsächsischen Ländern hat sich der Terminus der *Augmentative and Alternative Communication* durchgesetzt und entwickelte sich schon in den 1980er-Jahren zu einem Fachgebiet (vgl. KRISTEN 1994, S.19). Besonders die Vereinigten Staaten fördern die Unterstützte Kommunikation und bilden an einigen Universitäten spezielle AAC-Fachkräfte aus (vgl. ebd.).

In der Bundesrepublik Deutschland gibt es seit Beginn der 1970er-Jahre vereinzelte Bemühungen Personen ohne Lautsprache eine alternative Kommunikation zu ermöglichen (vgl. HAUPT 1983, zit. n. KRISTEN 1994, S.18). Seit 1981 finden in der Bundesrepublik regelmäßig BLISS-Kurse

statt, wodurch die Entwicklung der Unterstützten Kommunikation Fortschritte machte (vgl. KRISTEN 1994, S.18). Der Beginn der Unterstützten Kommunikation wird in Deutschland meistens mit Ursula Braun verbunden, die 1990 die Ansätze der Unterstützten Kommunikation aus den Vereinigten Staaten nach Deutschland brachte und die deutsche Abteilung der ISAAC mit gründete, sodass die vielen verschiedenen Einzelbemühungen eine Möglichkeit des Austausches und der Bündelung von Ergebnissen bekamen (vgl. BOENISCH 2009, S.15). Die Unterstützte Kommunikation fand zunächst an Schulen mit dem Förderschwerpunkt körperliche und motorische Entwicklung, später auch an den Schulen mit dem Förderschwerpunkt geistige Entwicklung, immer mehr Beachtung, was im Gegensatz zu den Entwicklungen in den angelsächsischen Ländern steht, da hier die Unterstützte Kommunikation fest in die sprachtherapeutische Ausbildung von Fachkräften eingebunden ist (vgl. ebd. S.16).

Inzwischen hat die Unterstützte Kommunikation einen hohen Stellenwert in der Sonderpädagogik und ist an einigen Universitäten Bestandteil des Studiums. Dennoch trifft man immer wieder auf einzelne Personen, die sich diesen Bemühungen entgegenstellen und die Unterstützte Kommunikation für ihre Arbeit nicht nutzen möchten.

3.3. Personenkreis

Aufgrund der vielen Gründe Lautsprache nicht produzieren zu können, ist der Personenkreis, der die Unterstützte Kommunikation nutzt, sehr heterogen. Gründe für das Unvermögen Lautsprache zu produzieren, können unter anderem Fehlbildungen im Hals-Nasen-Rachenraum sein, Störungen der zentralen Sprachsteuerung, Fehlentwicklung der Hörorgane, schwere Hör- oder Sehstörungen oder kognitive Beeinträchtigungen sein (vgl. BIERMANN 2006, S.475). Dabei können die Beeinträchtigungen angeboren oder erworben sein. Bei Personen mit Entwicklungsstörungen stagniert die Entwicklung ein einem unter 2.3. dargestelltem Punkt. Alle Personen besitzen unterschiedliche Vorerfahrungen und Kompetenzen im Bereich Sprache, sodass eine umfangreiche Diagnostik zur Feststellung der Ressourcen zu Beginn der Sprachförderung unablässig ist.

Der relativ große Personenkreis kann in mehrere Untergruppen eingeteilt werden. V.Tetzchner und Martinsen (2000, S.79ff) unterteilen den Personenkreis in die drei Gruppen.

Die erste Sprachgruppe umfasst Personen die ein sehr gutes Sprachverständnis haben, aber sich lautsprachlich nicht äußern können. Sie nutzen die Unterstützte Kommunikation um sich ihren Mitmenschen umfangreich mitzuteilen, können aber ohne Probleme lautsprachliche Äußerungen des Kommunikationspartners aufnehmen und verarbeiten. Diese Personen haben meistens körperliche Beeinträchtigungen ohne kognitive Einschränkungen. Sie haben keine oder nur wenig Kontrolle über ihre Sprechorgane. Es sind beispielsweise Personen mit Cerebralpareesen oder Schlaganfällen. Das Ziel der Unterstützten Kommunikation für diese Gruppe ist es die Kommunikation mit der Umwelt aufrecht zu erhalten. Die Intervention zielt also darauf ab, dass ein Zusammenhang zwischen der Lautsprache der Umgebung und der unterstützten Sprache hergestellt wird. Das Kommunikationsmittel wird dauerhaft genutzt und ersetzt die lautsprachlichen Äußerungen (vgl. BIERMANN/GOETZE 2005, S.178; V.TETZCHNER/MARTINSEN 2000, S.80).

Die zweite Gruppe umfasst Personen, die in ihrer Sprachentwicklung verzögert sind und die durch Unterstützte Kommunikation in ihrem Lautspracherwerb begleitet werden sollen. Grundsätzlich lässt sich diese Gruppe noch in zwei Untergruppen einteilen. Die erste Gruppe ist in ihrem Lautspracherwerb stark verzögert und die zweite Gruppe nutzt die unterstützte Kommunikation als Ergänzung zur Lautsprache. Dazu wird das gewählte Hilfsmittel immer in Verbindung mit der Lautsprache genutzt und die Nutzung ist situativ und zeitlich begrenzt, die Unterstützte Kommunikation ist also nicht das primäre Kommunikationsmittel dieser Personen. Angehörige dieser Gruppe können Menschen mit geistigen Beeinträchtigungen oder entwicklungsbedingten Dysphasien sein. Die Nutzung der Unterstützten Kommunikation dient dem Ziel der Lautsprachentwicklung, indem das Verständnis der Lautsprache verbessert wird und die Verwendung angebahnt wird. Der Schwerpunkt der Intervention liegt bei der ersten Gruppe darauf, den Zusammenhang zwischen Lautsprache und unterstützter Sprache zu verdeutlichen und Probleme im sozialen Umfeld zu lösen. In der zweiten

Gruppe zielt die Intervention darauf ab, dass die betroffenen Personen Situationen erkennen lernen, in denen sie ihre Lautsprache mit einer Kommunikationshilfe unterstützen müssen (vgl. BIERMANN/GOETZE 2005, S.178; v.TETZCHNER/MARTINSEN 2000, S:80ff).

Die zweite Gruppe wird durch Wachsmuth (2006, S.28) noch durch die Personen ergänzt, die durch degenerative Erkrankungen ihr Sprachverständnis und ihre Lautsprache nach und nach verlieren, sodass sie nur noch kommunizieren können, wenn dies durch Hilfsmittel begleitet wird. In dieser Gruppe nimmt der Umfang der Hilfsmittel kontinuierlich zu.

Die dritte Gruppe besteht aus den Menschen, die in ihrer Sprachwahrnehmung beeinträchtigt sind, sie können Lautsprache weder anwenden noch ausreichend verarbeiten. Die Unterstützte Kommunikation ersetzt die Lautsprache vollständig und wird von den unterstützten kommunizierenden Personen dauerhaft genutzt. Die Personen sind somit abhängig von ihrem Umfeld, da dies die Unterstützte Kommunikation ebenso beherrschen muss. Häufig haben diese Personen eine autistische Störung, eine schwere geistige Beeinträchtigung oder eine Sprachtaubheit. Die Unterstützte Kommunikation ersetzt hier dauerhaft die Lautsprache und ermöglicht den Personen mit ihrer Umwelt in Kontakt zu treten. Die Intervention hat bei dieser Gruppe die Sprachproduktion und das Sprachverständnis zum Schwerpunkt (vgl. BIERMANN/GOETZE 2005, S.178; v.TETZCHNER/MARTINSEN 2000, S.82f).

3.4. Methoden der Unterstützten Kommunikation

Die Methoden bzw. Hilfsmittel der Unterstützten Kommunikation sind vielfältig, sodass viele verschiedene Angebote gemacht werden können. Die Hilfsmittel der Unterstützten Kommunikation werden zunächst in körpereigene und körperfremde Hilfsmittel unterteilt, wobei die körperfremden Hilfsmittel zusätzlich noch in elektronische und nichtelektronische Hilfsmittel unterteilt werden. Körpereigene Hilfsmittel umfassen alle Möglichkeiten der Kommunikation, die mit dem eigenen Körper produziert werden können, wohingegen körperfremde Hilfsmittel alle zusätzlichen Hilfsmittel umfassen (vgl. BIERMANN 2006, S.474).

3.4.1. körpereigene Hilfsmittel

Körpereigene Kommunikationsmittel umfassen alle Ausdrucksmöglichkeiten, die ein Mensch mit seinem Körper erzeugen kann und mit deren Hilfe er mit anderen Personen in Kontakt treten kann oder sein Befinden ausdrückt. Hierzu zählen unter anderem Gestik, Mimik, Atmung und der Muskeltonus. Das bekanntest körpereigene Hilfsmittel sind die Gebärden, die neben der anerkannten *Deutschen Gebärdensprache* auch Gebärdensysteme wie *GuK (Gebärden unterstützte Kommunikation)* oder *Schau doch meine Hände an* umfassen.

„Gebärden lassen sich definieren als bewusst ausgeführte unterschiedliche Bewegungen der Finger, Hände und teilweise auch der Arme bzw. des Körpers, die jeweils eine eigene Bedeutung haben und sich voneinander durch verschiedene Handstellungen, Ausführungsstellen und Bewegungen unterscheiden. Bei einem Teil der Gebärden besteht ein enger Bezug zwischen der Gebärde und dem Bezeichneten, sie werden als transparent bezeichnet.“
(VERBAND EVANGELISCHER EINRICHTUNGEN FÜR GEISTIGE UND SEELISCH BEHINDERTE E.V. 1991, zit. n. BIERMANN 2006, S.479)

Auf Gebärden wird hier nicht weiter eingegangen, da sie von Mädchen mit Rett-Syndrom aufgrund der Handstereotypen nicht nutzbar sind.

3.4.2. körperfremde, nichtelektronische Hilfsmittel

Körperfremde, nichtelektronische Hilfsmittel sind insbesondere Symbolsysteme, die von der unterstützt kommunizierenden Person genutzt werden, um mit der Umwelt in Kontakt zu treten. Eine bekannte Symbolsammlung ist die *BLISS-Symbolsammlung*. Sie nimmt eine Sonderstellung, da sie eine Symbolsprache darstellt, die grammatikalische Strukturen beachtet, indem diese durch spezielle Kennzeichen (Indikatoren) gekennzeichnet werden (vgl. BIERMANN 2006, S.480). Weitere Bildkartensysteme sind unter anderem die *Metacomsammlung* sowie die *PCS-Symbole*. Bildkarten haben den großen Vorteil, dass sie nicht durch die nichtsprechende Person selbstständig produziert werden müssen und keine große Gedächtnisleistung voraussetzen (ebd.). Bildkarten könne durch Realgegenstände angebahnt werden, diese werden später durch Fotos ersetzt und dann durch Zeichnungen und Symbole (vgl. BIERMANN/GOETZE 2005, S.189). Jedoch

kann die Anbahnung über Fotos die nichtsprechende Person auch verwirren, da die Fotos immer einen bestimmten Gegenstand darstellen, der vielleicht in der Situation aber allgemein gebraucht wird (Beispiel: Auf dem Foto ist das Auto der Eltern, aber gesprochen wird über das Auto das gerade nicht am Zebrastreifen angehalten hat). Daher bevorzugen einige Pädagogen und Eltern die direkte Nutzung von Symbolen.

Symbolkarten werden häufig in Kommunikationstafeln oder –büchern angeordnet, sodass sie kompakt vorliegen (vgl. BIERMANN/GOETZE 2003, S.189). Dabei hat es sich bewährt, dass die Karten mit Klettbändern versehen sind und damit auch befestigt und ausgetauscht werden können. Die Befestigung besonders wichtiger Symbole wie *ja* und *nein* am Rollstuhltisch einer motorisch beeinträchtigten Person erweist sich häufig als vorteilhaft, damit diese schnell zur Verfügung stehen (vgl. ebd.).

Problematisch kann eine Symbolsammlung dann werden, wenn sie sehr umfangreich ist, da sie dann weniger mobil ist. Da der Wortschatz besonders von kleinen Kindern sehr schnell anwächst kann auch die Symbolsammlung sehr umfangreich werden. Eltern haben dann teilweise mehrere Ordner mit Symbolen, aus denen das Kind in unterschiedlichen Situationen auswählen kann. Wenn Kinder ein solch umfangreiches Sprachverständnis entwickeln, ist es häufig hilfreich auf ein elektronisches Sprachausgabegerät zu wechseln.

3.4.3. körperfremde, elektronische Hilfsmittel

Das Angebot an elektronischen Hilfsmitteln ist sehr umfangreich, es reicht von der Anbahnungshilfe und dem einfachen Hilfsmitteln bis hin zu komplexen Sprachausgabegeräten mit statischen oder dynamischen Oberflächen (vgl. BIERMANN 2006, S.481). Die Geräte besitzen verschiedene Ansteuerungsmöglichkeiten, sodass es auch Personen mit schweren körperlichen Beeinträchtigungen möglich ist diese zu nutzen. Neben der Maus und dem Trackball, gibt es unter anderem auch möglich mit einem Touchscreen, einem Laserpointer, einem Mouthstick oder einer Augensteuerung zu arbeiten.

Grundsätzlich lassen sich elektronische Hilfsmittel in vier Gruppen unterteilen. Neben einfachen Hilfsmitteln gibt es komplexe Geräte mit dynamischer

oder statischer Oberfläche und Geräte die auf Schriftsprache basieren (vgl. BÜNK, SESTERHENN, LIESEN 2003, S.250).

Einfache Hilfsmittel sind zum einem Anbahnungshilfen wie der Powerlink, zum anderen sind es Geräte, die gespeicherte Mitteilungen wiedergeben können, wie der BIGmack und der StepByStep.

Komplexe Sprachausgabegeräte mit statischen oder dynamischen Oberflächen speichern verschiedene Worte und bilden diese mit Hilfe von Symbolen auf der Oberfläche ab. „Ein dynamisches Display ist eine in Folge eines Impulses sich verändernde Oberflächendarstellung eines Computerbildschirms“ (BÜNK, SESTERHENN, LIESEN 2003, S.250). Statische Displays hingegen verändern sich nicht oder müssen manuell verändert werden. Beispiele für Hilfsmittel mit einer statischen Oberfläche sind z.B. der Alphatalker und der Deltatalker. Geräte mit einer dynamischen Oberfläche sind unter anderem der DynaVox und der MyTobiiC12.

Geräte, die auf der Schriftsprache basieren, werden in der Arbeit mit Kindern selten genutzt, da sie die Beherrschung der Schrift voraussetzen. Daher finden sie eher bei Personen Anwendung, die durch eine Krankheit oder einen Unfall die Lautsprache verloren haben. Beispiele für schriftsprachbasierte Geräte sind der Dubby und der Lightwriter.

Elektronische Hilfsmittel bieten besonders in der Kommunikation mit fremden Personen Vorteile, da diese keine Symbole oder Gebärden verstehen müssen, außerdem kann eine räumliche Distanz überbrückt werden und die Eingaben werden von den meisten Geräten gespeichert, sodass sie später erneut abgerufen werden (vgl. BIERMANN/GOETZE 2005, S.190). Dies ist besonders in der Unterstützten Kommunikation mit Mädchen mit Rett-Syndrom vorteilhaft, worauf später noch eingegangen wird.

3.5. Problemfelder der Unterstützten Kommunikation

Unterstützte Kommunikation ist in der Bundesrepublik Deutschland noch ein relativ junger Bestandteil der Sonderpädagogik. Forschung und Weiterentwicklung ist in diesem Bereich unerlässlich, damit alle betroffenen Personen optimal versorgt werden können. Die Unterstützte Kommunikation benötigt dafür den intensiven Austausch mit anderen Fachdisziplinen (vgl.

BOENISCH 2009, S.69). Aber auch viele Fragen und Probleme, die durch beteiligte Personen aufgeworfen werden, dienen der Weiterentwicklung der Unterstützten Kommunikation. Boenisch (2009, ab S.69) beschreibt verschiedene Problemfelder der Unterstützten Kommunikation, die nachfolgend kurz zusammengefasst werden.

Unterstützte Kommunikation hat sich in Deutschland aus der Praxis und nicht aus einer wissenschaftlichen Theorie entwickelt, professionelles Wissen wurde durch persönliche Erfahrungen ergänzt und führte zu Weiterentwicklung und Verbreitung der Unterstützten Kommunikation. Studien aus den anglo-amerikanischen Ländern konnten diese Arbeit unterstützen und es wurden erste Konzepte entwickelt. Jedoch ist genau dies ein häufig hervorgebrachter Kritikpunkt, es gibt keine Theorie der Unterstützten Kommunikation, welche jedoch im Wechselspiel mit der Praxis für eine weitere Professionalität nötig ist. Eine weitere wissenschaftliche Auseinandersetzung mit der Thematik Unterstützte Kommunikation ist notwendig, um ein professionelles Handeln zu ermöglichen und der Bildung von Vorurteilen und Dogmen entgegenzuwirken (vgl. BOENISCH 2009, 69-89)

Auch die Diagnostik und Beratung ist ein zentrales Problemfeld der Unterstützten Kommunikation, da bisher nur wenige standardisierte Test vorliegen, die die kommunikativen Fähigkeiten einer Person zuverlässig wiedergeben können (vgl. BOENISCH 2009, S.89) und es nur wenige professionell beratende Personen im Bereich der Unterstützten Kommunikation gibt. Das Problem der Diagnostik liegt in den unzureichend entwickelten Diagnosebögen, da die meisten Diagnosebögen den Entwicklungsstand mit Hilfe der Lautsprache erheben (vgl. ebd.). Nonverbale Verfahren setzen häufig eine gewisse Handlungskompetenz voraus, was bei vielen stark motorisch eingeschränkten Personen zu einer falschen Darstellung der sprachlichen Kompetenzen führt (vgl. ebd.). Dies führt dazu, dass die kommunikativen Fähigkeiten von Personen ohne Lautsprache, besonders wenn zusätzlich noch starke motorische Einschränkungen vorliegen, unterschätzt werden (vgl. ebd. S.91). Häufig ist gerade das Sprachverständnis deutlich besser als durch eine Diagnostik festgestellt. Diese Problematik trifft auch auf Mädchen mit Rett-Syndrom zu, bis heute kann nicht zweifelsfrei geklärt werden, wie gut ihr Sprachverständnis ist.

4. Das Rett-Syndrom

Das Rett-Syndrom ist eine tiefgreifende Entwicklungsstörung, die fast ausschließlich Mädchen betrifft und geistige sowie körperliche Beeinträchtigungen mit sich bringt. Das Rett-Syndrom wurde erstmalig 1966 durch den Wiener Arzt Dr. Prof. Andreas Rett beschrieben (vgl. WILKEN 2004, S.5), nachdem er in seinem Wartezimmer zwei Mädchen beobachtete, die auf dem Schoß der Mütter saßen und waschende Handbewegungen vollzogen. Er nannte diese Erkrankung „cerebral-athrophisches Syndrom mit Hyperammonämie“, aber seine Aufzeichnungen gerieten zunächst in Vergessenheit. 1983 wurde das Rett-Syndrom erneut durch den Schweden Bengt Hagberg beschrieben und quasi wiederentdeckt. 1990 wurde es als eigenständiges Behinderungsbild im WHO-Katalog der Internationalen Klassifikation der Krankheiten im Bereich der tiefgreifenden Entwicklungsstörungen aufgenommen (vgl. DOBSLAFF 1999, S.5). Es tritt mit einer Wahrscheinlichkeit von 1:12000 bis 1:23000 bei allen weiblichen Geburten auf, man geht davon aus, dass mindestens eins von zehn schwerstbehinderten Mädchen vom Rett-Syndrom betroffen ist (vgl. SARIMSKI 2003, S.361)

4.1. Genetik

Die Lokalisierung eines defekten Genes ist erst 1999 gelungen. Forscher entdeckten eine Genmutation auf dem langen Arm des X-Chromosoms, genauer am Gen Methyl-CpG-Bindungsprotein 2 (MeCP2). Die nachfolgende Forschung bewies mehr als 100 Genmutationen an diesem Ort und konnte bestätigen das 80% der Mädchen und Frauen mit der klassischen Form des Rett-Syndroms Mutationen an diesem Gen aufwiesen und 50% der Mädchen und Frauen mit einer atypischen Form (vgl. SCHABAZIAN/ZOGHBI, 2001; zit.n. SARIMSKI 2003, S.360). Die Forschung vermutet, dass dieses Gen für die Synthetisierung eines Proteins zuständig ist, das die Hirnreifung beeinflusst. Durch die Mutationen kann das Protein nicht funktionstüchtig gebildet werden und somit seine Funktion während der menschlichen Entwicklung nicht erfüllen.

Durch die Bestimmung des Gendefekts und der Entwicklung eines Gentest konnten jedoch auch Mädchen und Frauen mit einem Gendefekt ausge-

macht werden, die nicht alle klassischen Merkmale erfüllen oder unter einer besonders schwere Form des Rett-Syndroms leiden. Atypische Formen des Rett-Syndroms sind die *Form-Fruste* mit teilweise erhaltenen kommunikative Fähigkeiten und dem Fortbestehen der Handfunktionen, zusätzlich gibt es einen Subform mit erhaltener Sprache (*preserved speech*), diese Mädchen können nach der Regressionsphase zuvor erlernte sprachliche Fähigkeiten wieder benutzen. Dem gegenüber steht das *kongenitale Rett-Syndrom*, bei dem die Mädchen schon vor dem 6. Lebensmonat die Merkmale des Rett-Syndroms zeigen, und die *early onset seizure Form*, bei der es schon sehr früh zu epileptischen Anfällen kommt, die andere Merkmale überdecken, sodass die Diagnose Rett-Syndrom häufig erst sehr spät gestellt wird (vgl. WILKEN 2004, S.6; SCHNERMANN/SCHMIDT, S.24f).

Bei Jungen tritt das Rett-Syndrom äußerst selten auf, die einzigen bekannten Fälle gibt es in Familien, in denen schon ein Mädchen mit einer besonders schweren Form des Rett-Syndroms lebt oder wenn bei dem Jungen XXY-Karyotyp vorliegt (vgl. WILKEN 2004, S.6). In der Forschung gibt es verschiedene Erklärungsansätze, warum Jungen kaum betroffen sind. Zum einen geht man davon aus, dass die Mutation so schwerwiegend ist, dass männliche Embryonen schon in einem frühen Schwangerschaftsstadium abgehen (vgl. HUNTER 1999, S.249). Zusätzlich vermutet die Forschung, dass die Mutation häufiger im Spermium als in der Eizelle auftritt, sodass nur Mädchen diese Mutation vererbt bekommen können (vgl. ebd.). Die Ansicht das männliche Embryonen mit der Mutation schon früh abgehen, wird mit der X-Chromosomen-Inaktivierung bei der Entwicklung weiblicher Embryonen begründet. Bei der Teilung der Eizelle wird bei weiblichen Embryonen ein X-Chromosom deaktiviert, um dem doppelten Vorhandensein der Gene entgegenzuwirken (vgl. ebd. S.247). Die Deaktivierung ist willkürlich, sodass in einige Zellen das mütterliche, in anderen Zellen das väterliche X-Chromosom deaktiviert wird. Bei späteren Zellteilungen bleibt diese Deaktivierung aufrecht erhalten, sodass in allen Tochterzellen das gleiche X-Chromosom deaktiviert ist, wie in der Mutterzelle (vgl. ebd.). Ein einmal deaktiviertes Chromosom wird nicht wieder aktiviert. Da Mädchen mit der Mutationen somit Zellen mit aktivem mutierten Gen und mit aktivem gesunden Gen besitzen sind sie trotz der Mutation lebensfähig, männliche Embryonen hingegen besitzen entweder ein mutiertes X-Chromosom oder ein

gesundes X-Chromosom und sind im Falle einer Mutation vermutlich nicht lebensfähig. Neuer Forschungen haben ergeben, dass auch Jungen von einer Mutation im MeCP2-Gen betroffen sein können, das Erscheinungsbild reicht dann von schwerer Enzephalopathie bis zu schweren geistigen Behinderungen, ohne dass sie die klassischen Kriterien des Rett-Syndroms erfüllen (vgl. KLEIN u.a. 2001, S.A1397).

4.2. Diagnostische Kriterien

Vor der Entdeckung der genetischen Ursache und vor der Entwicklung eines Gentests, wurde das Rett-Syndrom anhand von notwendigen, unterstützenden und ausschließenden Kriterien diagnostiziert. Durch die unterschiedlichen zeitlichen Verläufe, kam es häufig erst spät zu einer Diagnosefeststellung, sodass die Eltern häufig einen „Diagnosemarathon“ durchmachen mussten, bevor sie die Erkrankung ihrer Tochter kannten.

Andreas Rett legt bei seiner Beschreibung des Rett-Syndroms 11 Kriterien fest, die für die Diagnose des Rett-Syndroms erfüllt sein mussten. 1984 wurden diese Kriterien auf der internationalen Konferenz zum Rett-Syndrom ergänzt und gelten nach einer Weiterentwicklung durch die Rett Syndrome Diagnostic Criteria Work Group noch heute als Kriterien zur Diagnostik des Rett-Syndroms (vgl. DOBSLAFF 1998, S.11). Nachfolgend werden die Kriterien tabellarische aufgelistet.

Notwendig
<ul style="list-style-type: none">- wahrscheinlich normale prä- und perinatale Periode- wahrscheinlich normale psychomotorische Entwicklung in den ersten sechs Monaten (evtl. bis zum 18. Monat)- normaler Kopfumfang bei Geburt- Stagnation des Kopfumfangs zwischen 0,5 und 4 Jahren- Verlust zielgerichteter Handbewegungen zwischen 6. und 30. Monat, zeitlich assoziiert mit kommunikativer Dysfunktion und sozialer Rückzug- Entwicklung einer schweren rezeptiven und expressiven Sprachstörung bei gleichzeitiger schwerer psychomotorischer Retardierung- stereotype Handbewegungen wie Händewaschen/-drücken, Klat-

<p>schen, zum-Mund-führen nach Verlust gezielter Manipulationsfähigkeit mit den Händen</p> <ul style="list-style-type: none"> - Rumpfataxie/-apraxie im Alter von 1 bis 4 Jahren - Verdachtsdiagnose zwischen 2 und 5 Jahren
<p>Unterstützend</p>
<ul style="list-style-type: none"> - Dysfunktion der Atmung (periodische Apnoen während Wachzeiten, intermittierende Hyperventilation, Anhalten der Luft, forciertes Ausatmen oder Speicheln) - EEG-Abnormitäten (langsame Hintergrundaktivitäten im Wachzustand und intermittierende Verlangsamung/3-5 Hz, epileptiforme Entladungen mit oder ohne klinische Anfälle) - Spastizität, oft gekoppelt mit Muskelschwund und Dystonie („fehlerhafter Spannungszustand von Muskeln und Gefäßen“ DOBSLAFF 1998, S.12) - periphere vasomotorische Störungen - Skoliose - Wachstumsretardierung - hypotrophe kleine Füße
<p>Ausschlusskriterien</p>
<ul style="list-style-type: none"> - Nachweis intrauteriner Wachstumsverlangsamung - Zeichen von Speicherstörungen - Retinopathie oder optische Atrophie - Microcephalie bei Geburt - Nachweis perinataler Hirnschädigungen - Nachweis identifizierbarer metabolischer oder anderer progressiver neurologischer Störungen - erworbene neurologische Störung nach schwerer Infektion oder Schädelhirntrauma

Tabelle 1: Diagnosekriterien des Rett-Syndroms (Sarimski 2003, S.256)

4.2.1. Abgrenzung des Rett-Syndroms von anderen Behinderungsbildern

Das Rett-Syndrom hat in den frühen Stadien eine Ähnlichkeit zum Angelman-Syndrom und zum frühkindlichen Autismus, sodass hier differenzialdiagnostische Schwierigkeiten auftreten können.

Ähnlichkeiten zum frühkindlichen Autismus treten besonders in der zweiten Entwicklungsphase auf, da die Mädchen sich von ihrer Umwelt zurückziehen, weniger auf Ansprache reagieren und keinen Blickkontakt mehr halten. Auch die Stereotypien, besonders Körperschaukeln, und die atypische Sprachentwicklung können den Verdacht auf frühkindlichen Autismus lenken (vgl. SARIMSKI 2003, S.360), jedoch beziehen sie keine Objekte in ihre Stereotypien mit ein. Der zusätzliche Verlust der motorischen Fähigkeiten sowie das Zulassen und Genießen von körperlicher Nähe und die später wieder vorhandenen Möglichkeit Blickkontakt aufzunehmen unterscheidet die Mädchen mit Rett-Syndrom von Kindern mit frühkindlichem Autismus (vgl. ebd.).

Die Ähnlichkeiten zum Angelman-Syndrom bestehen vor allem in dem zeitlich gleichen Beginn der Erkrankung, auch beim Angelman-Syndrom entstehen die ersten Verdachtsmomente um den ersten Geburtstag herum (vgl. Sarimski 2003, S.361). Verwechslungen entstehen durch ein auffälliges Gangbild, Schlafstörungen und die freundliche Grundstimmung, jedoch liegt bei Mädchen mit Rett-Syndrom keine Gesichtsdysmorphien (Fehlbildungen im Gesicht) vor (vgl. ebd.).

4.3. Charakteristische Verhaltensmerkmale

Das auffallendste Merkmal der Mädchen mit Rett-Syndrom sind die Handstereotypien, die in unterschiedlichen Ausprägungen und Formen auftreten können (vgl. SARIMSKI 2003, S.355). Die Stereotypien sind durch klatschende und waschende Bewegungen gekennzeichnet, häufig werden die Hände zum Mund geführt. Außerdem sind die Hände fast immer in Bewegung und häufig werden auch asynchrone Stereotypien entwickelt (vgl. DOBSLAFF 1999, S.65). Eine Hand zeigt in diesem Fall eine andere Bewegung als die andere Hand. Bei einigen Mädchen gehen die Stereotypien mit selbstverletzendem Verhalten einher. Durch die extremen Stereotypien ist auch die Handlungsfähigkeit stark eingeschränkt und die zielgerichteten Bewegungen gehen den betroffenen Mädchen und Frauen fast gänzlich verloren. Unklar ist, inwiefern die Mädchen die Stereotypien als belastend erleben. Hunter (1999, S.97ff) zitiert einige Eltern, die davon berichten, dass ein Unterbrechen der Stereotypien als Entlastung empfunden werden kann. Jedoch ist dies nicht bei jedem Mädchen der Fall, sodass sorgfältig

geprüft werden muss, ob das betroffene Mädchen eine Unterbrechung der Stereotypen akzeptiert und als angenehm empfindet (vgl. Hunter 1999, S.98). Das Unterbrechen der Stereotypen kann kurzfristig manuell durch festhalten erfolgen oder über einen längeren Zeitraum durch Armschienen. Besonders wenn die Mädchen stark selbstverletzendes Verhalten zeigen, sollte der Gebrauch von Handschienen getestet werden, wobei immer die Bedürfnisse des Mädchens im Vordergrund stehen müssen.

Ein weiteres charakteristisches Merkmal ist die komplexe Apraxie. Mädchen mit Rett-Syndrom zeigen ein unkontrolliertes Auftreten von motorischen Blockaden, die sowohl die Bewegung als auch die Sprache blockieren (vgl. DOBSLAFF 1999, S.70). Sie sind durch die Apraxie nicht in der Lage einen gefassten Handlungsplan in konkrete Handlungsschritte umzusetzen. „Apraxie ist die fundamentalste Behinderung beim Rett-Syndrom und sie betrifft fast alle aktiven Handlungsebenen“ (LINDBERG 2000, S.32). Viele Eltern berichten, dass die Apraxie sich noch verstärkt, wenn die Mädchen bei ihrem Gegenüber eine Erwartungshaltung verspüren. Dieses Problem tritt auch im Bereich der Kommunikation immer wieder auf, da ein Dialog mit Erwartungen verbunden ist.

Weiterhin kommt bei vielen Mädchen eine Dysfunktion der Atmung hinzu, sie hyperventilieren oder haben periodische Apnoen. Zusätzlich halten sie häufig bewusst die Luft an, speicheln stark oder atmen stark fokussiert aus (vgl. SARIMSKI 2003, S.355f). Man nimmt an, dass sie sich dadurch stimulieren, da es ihnen häufig auf anderen Wegen nur schwer möglich ist oder sie versuchen Stress abzubauen.

4.4. Charakteristische Entwicklungsmerkmale

Die Mädchen entwickeln sich nach einer normalen Schwangerschaft und Geburt zunächst normal, erste Veränderungen treten meistens zwischen dem 6. und 18. Lebensmonat auf. Die Entwicklung verlangsamt sich und stagniert schließlich bis es zu einer Regression kommt. Hagberg und Witt-Engerstrom entwickelten nach der Beobachtung von mehreren Mädchen mit dem klassischen Rett-Syndrom ein vierstufiges Entwicklungsmodell (vgl. SARIMSKI 2003, S.357).

Vor dem Beginn der Entwicklungsstagnation beherrschen die meisten Mädchen die grundlegenden motorischen Fähigkeiten, auch wenn sie qualitativ nicht so differenziert entwickelt werden und es zu zeitlichen Verzögerungen beim Erlernen kommt. Sie konnten den Körper zum Sitzen, teilweise zum Stehen aufrichten, beherrschten die Drehung des Körpers und abhängig vom Zeitpunkt der Stagnation Grundfortbewegungsformen wie Krabbeln, Vier-Füßler-Gang und Laufen. Die Mädchen zeigten auch keine Auffälligkeiten der Hand- und Mundmotorik. Die meisten Mädchen mit Rett-Syndrom zeigen Ansätze der Sprachentwicklung, waren aber nicht so kommunikativ wie gesunde Kinder. Gezielte Griffe mit dem Rist- und Pinzettengriff waren den Mädchen bis zum Einsetzen der Stagnation möglich. Auffällig ist, dass sie sich häufig langsamer entwickeln als gesunde Kinder, dies aber aufgrund der großen Bandbreite der zeitlichen Abfolge der kindlichen Entwicklung erst im Nachhinein auffällt (vgl. DOBSLAFF 1999, S.17f).

Die Entwicklung verlangsamt sich und Interessen und Aufmerksamkeit nehmen ab, bis es zur Stagnation der Entwicklung kommt.

Das erste Stadium (*frühe Stagnationsphase*) beginnt zwischen dem 5. und 18. Monat, es geht einher mit einer Stagnation der psychomotorischen Entwicklung, verminderter Aufmerksamkeit und einer muskulären Hypertonie (vgl. WILKEN 2004, S.5). Zusätzlich stagniert das Kopfwachstum, was sich auf das Hirnwachstum auswirkt, es kommt zu Beeinträchtigungen der Strukturen im Gehirn (vgl. DOBSLAFF 1999, S.17f). Durch den langen Zeitraum in dem die Stagnation einsetzen kann, lässt sich erklären, warum Mädchen mit Rett-Syndrom unterschiedlich gut ausgebildete Fähigkeiten haben. Die Kinder zeigen wenig Interesse an ihrer sozialen Umwelt und eine verringerte Spiel- und Wahrnehmungsaktivität (vgl. ebd.). Es zeigen sich erste Anzeichen der Handstereotypien, die Hände werden unspezifisch, unklar bewegt, wobei diese Bewegungen parallel zu gezielten Handbewegungen auftreten (vgl. ebd. S.18).

Während des zweiten Stadiums (*rasche Regressionsphase*) kommt zu einer raschen Entwicklungsregression, die einhergeht mit dem Verlust bereits erlernter motorischer, sprachlicher und kognitiver Fähigkeiten. Gleichzeitig bilden sich autistische Verhaltensweisen und der Gang, soweit er erhalten bleibt, wird ataktisch-apraktisch (vgl. SARIMSKI 2003, S.358). Belastend sind

zusätzlich die anhaltenden Schreiattecken und Unruhephasen der Kinder (vgl. ebd.). Es treten epileptische Anfälle auf und es kommt zu autistische Zügen, sowie zu Schlafproblemen. Die Regression beginnt normalerweise mit den zuletzt erworbenen Fähigkeiten, häufig ist also zunächst die Sprache betroffen (vgl. DOBSLAFF 1999, S. 19). Die Mädchen werden ruhiger, neben der Aktivität reduziert sich auch die Vielfalt der Äußerungen und der Lalllaute, auch das Sprachverständnis ist betroffen (vgl. ebd.). Hier bleibt zu überlegen, ob die Nicht-Reaktion auf eine Anweisung durch fehlendes Sprachverständnis ausgelöst wird oder durch die Apraxie, die Mädchen mit Rett-Syndrom ihre willentliche Handlungsfähigkeit nimmt. Viele Mädchen zeigen mit Hilfe der Unterstützten Kommunikation ein vorhandenes Sprachverständnis. Hinzu kommen im zweiten Stadium der Verlust der gezielten Handbewegungen und die Herausbildung der Handstereotypien. Die teilweise schon vor der Stagnation gezeigten unspezifischen Handbewegungen stabilisieren sich und treten vermehrt auf (vgl. ebd. S.22), die sinnvolle Handbewegung wird durch die Stereotypien regelrecht verdrängt. Dieses Stadium verläuft akut oder schleichend und kann wenige Wochen aber auch Jahre dauern.

Die dritte Phase ist die sogenannte *pseudostatische* oder *pseudostationäre Phase*, die durch eine scheinbare Stabilität gekennzeichnet ist (vgl. WILKEN 2004, S.5). Die diagnostischen Kriterien des Rett-Syndroms treten deutlich in Erscheinung. Die Mädchen zeigen Atemauffälligkeiten, besonders Hyperventilation, und die Ausbildung einer Skoliose als Folge einer Muskelhypertonie (vgl. ebd.). Zusätzlich wird in der Literatur davon gesprochen, dass in diesem Stadium die schwere geistige Behinderung deutlich wird (vgl. DOBSLAFF 1999, S.23), wobei die Schwere der geistigen Behinderung in Frage stellen werden sollte, da diese Mädchen vielfältige Lern- und Entwicklungsmöglichkeiten haben und die Diagnostik der Intelligenz durch die fehlenden sprachlichen Möglichkeiten und die Apraxie erschwert ist. Dieses Stadium dauert meistens mehrere Jahre an. In der dritten Phase gehen die autistischen Verhaltensweisen wieder zurück und die Mädchen werden wieder zugänglicher, sie nehmen Blickkontakt auf und lassen wieder Körperkontakt zu (vgl. ebd.). Die motorischen Fähigkeiten bleiben weitestgehend stabil, nur in im Rumpfbereich deuten sich bei Rotationen Verschlech-

terungen an, außerdem stabilisieren und verfestigen sich die Handstereotypen (vgl. ebd. S.23f).

Das vierte Stadium ist das *Stadium der späten motorischen Verschlechterung*, das durch abnehmende motorische Fähigkeiten und orthopädische Probleme gekennzeichnet ist (vgl. WILKEN 2004, S.5). Die Mobilität der Mädchen nimmt durch die orthopädischen Schwierigkeiten ab, sie laufen weniger, sind unsicherer in ihrer Bewegung und teilweise auf den Rollstuhl angewiesen (vgl. DOBSLAFF 1999, S.25). Das Körperwachstum ist deutlich verlangsamt, die sexuelle Reifung und das Knochenwachstum hingegen sind altersgemäß (vgl. SARIMSKI 2003, S.359). Während die motorischen Fähigkeiten sich verschlechtern, bleibt das kognitive Niveau ab dieser Phase stabil (vgl. ebd.). Hinzu kommt, dass sich die emotionale Stabilität verbessert, die Mädchen lassen Kontakt umfangreich zu und nehmen selbst intensiven Blickkontakt zu Personen und Gegenständen auf (vgl. DOBSLAFF 1999, S.25). Zusätzlich nehmen die Anfälle, die Stereotypen und die Atemprobleme ab (vgl. SARIMSKI 2003, S.359).

Zu Lebenserwartung der Mädchen gibt es bisher keine gesicherten Angaben, die älteste bekannte Frau mit Rett-Syndrom war 2003 65 Jahre alt, man vermutet aber, dass aufgrund der mangelnde Bewegung die Lebenserwartung geringer ist (vgl. SARIMSKI 2003, S.359). Es muss aber auch davon ausgegangen werden, dass viele ältere Frauen mit dem Rett-Syndrom leben, ohne diese Diagnose zu haben, da der Gentest noch relativ jung ist.

4.5. gesundheitliche Problematiken

Mädchen und Frauen mit Rett-Syndrom zeigen verschiedene gesundheitliche Problematiken, die je nach Schwere der Behinderung unterschiedlich stark ausgeprägt sein können.

Bei ca. 80% aller Mädchen mit Rett-Syndrom treten in der dritten Phase Anfälle auf, die bei ca. 50% dauerhaft behandlungsdürftig sind (vgl. SARIMSKI 2003, S.361). Der Beginn der Anfälle liegt bei durchschnittlich 3½ Jahre, manchmal könne Anfälle nur schwer von syndromspezifischen Verhaltensweisen wie Schreiattacken, periodisches Atmen anhalten und kurze Bewusstseinsstörungen unterschieden werden (vgl. ebd.). In einigen Fällen sind die Anfälle auch medikamentös kaum einstellbar (vgl. ebd.). Wenn

Anfälle medikamentös nicht beherrschbar sind, kann dies durch die Zerstörung von Hirnzellen die Retardierung beschleunigen.

Im Alter von 7 bis 11 Jahren treten bei ca. 65% der Mädchen Skoliosen mit unterschiedlichem Schweregrad auf, die teilweise eine Versorgung mit einem Korsett oder eine operative Korrektur nötig machen. (vgl. SARIMSKI 2003, S.362).

Auch die Gewichtsentwicklung wird durch Fütter- bzw. Essstörungen negativ beeinflusst, sodass einige Mädchen eine PEG-Sonde benötigen, um ausreichend Nahrung und Flüssigkeit zugeführt zu bekommen. Die Störungen sind bedingt durch Haltungsprobleme und oral-motorische Schwierigkeiten. Außerdem scheinen Mädchen mit Atemregulationsproblemen einen größeren Energiebedarf zu haben. Durch den geringen Muskeltonus, eingeschränkte Bewegung und unzureichende Flüssigkeitszufuhr haben Mädchen mit Rett-Syndrom im wieder Verstopfungen, was dazuführt, dass sie ungerne Nahrung zu sich nehmen. Auch dies führt zu einer negativen Gewichtsentwicklung (vgl. SARIMSKI 2003, S.362).

Ein weiteres Problem, welches auch die Familien stark belastet, sind die Schlafstörungen der Mädchen mit Rett-Syndrom. In der Regressionsphase schlafen die Mädchen deutlich weniger als gleichaltrige gesunde Kinder, zusätzlich erwachen sie häufiger und haben anhaltende Schrei- oder Lachphasen. Ab ca. 15 Jahren benötigen die Mädchen deutlich mehr Schlaf als Vergleichsgruppen. Mädchen mit epileptischen Anfällen oder starken motorischen Einschränkungen zeigten außerdem tagsüber viele Schlafphasen. Die Gabe von Melatonin kann die Schlafqualität beeinflussen, jedoch liegen keine Forschungsergebnisse vor, die die Folgen von Langzeitgaben dokumentieren, sodass die Gabe nur für Mädchen mit sehr starken Schlafstörungen und auch nur bedarfsangepasst empfohlen wird (vgl. SARIMSKI 2003, S.326f).

4.6. kognitive Fähigkeiten

Die Literatur beschreibt die kognitiven Fähigkeiten der Mädchen sehr unterschiedlich. Als problematisch ist anzumerken, dass Tests zur Feststellung der Intelligenz sprachliche Fähigkeiten oder die Möglichkeit willentliche Handlungen auszuführen voraussetzen, wodurch nicht abschließend ge-

klärt werden kann welche kognitiven Fähigkeiten die Mädchen haben. In den Vereinigten Staaten geht man inzwischen dazu über, die Hauptproblematik der Mädchen mit Rett-Syndrom in der motorischen Behinderung zu sehen (vgl. HUNTER 1999, S.188).

Mehrere Studien zeigen, dass es bei den kognitiven Fähigkeiten nicht zu einer Regression kommt, sondern ausschließlich zur Stagnation, die Mädchen erreichen mit individuellen Unterschieden ein Entwicklungsalter von ca. 18 Monaten (vgl. LAFFERTHON 2004, S.27).

Dobslaff (1999) und Lindberg (2000) sagen übereinstimmend, dass die Mädchen schwerkognitiv behindert sind, dabei beziehen sie sich auf das Entwicklungsschema von Piaget. Kritisch ist dazu anzumerken, dass Piaget vielfach motorische Fähigkeiten zur Messung der kognitiven Fähigkeiten nutzt (vgl. LINDBERG 2000, S.54). Fraglich ist jedoch, wie Mädchen mit einer ausgeprägten Apraxie ihre kognitiven Fähigkeiten deutlich machen sollen.

„Konsequenterweise können die Mädchen kaum jemals ihre geistigen Ressourcen voll ausnützen. Das bedeutet, daß ihr intellektuelles Niveau nicht notwendigerweise mit ihrem funktionellen Niveau gleichzusetzen ist oder jenes widerspiegeln“ (LINDBERG 2000, S.54)

Abschließend lässt sich sagen, dass in Deutschland keine standardisierten diagnostischen Möglichkeiten zur Feststellung der kognitiven und kommunikativen Fähigkeiten von motorisch stark beeinträchtigten Personen vorliegen (vgl. LAFFERTHON 2004, S.28).

Interessant sind in diesem Zusammenhang die Forschungen des schottischen Wissenschaftler A.Bird. Er züchtete mit seinem Forscherteam Mäuse, bei denen MeCP2 genetisch ausgeschaltet wurde. Gleichzeitig besaßen diese Mäuse ein Gen, das ein Eiweiß kodiert, welches die Sperre wieder aufheben konnte. Dieses Gen kann durch bestimmte Hormone aktiviert werden. Die Studie ergab, dass sich nach der Reaktivierung von MeCP2 die syndromspezifischen Verhaltensweisen vollständig zurückbildeten. Dies lässt die Hoffnung zu, dass das Rett-Syndrom auch bei Menschen reversibel sein könnte, auch wenn noch keine Therapieansätze vorliegen, da die

bei den Mäusen angewandte Methode nicht auf den Menschen übertragbar ist (vgl. DEUTSCHES ÄRZTEBLATT 2007).

Diese Forschung lässt aber auch die Frage zu, ob wirklich eine schwerste geistige Behinderung vorliegt oder eine überwindbare Entwicklungsstörung. Die Forschung wird an diesen Ansätzen weiterforschen und vielen Eltern hoffentlich weitere Antworten liefern können.

4.7. kommunikative Fähigkeiten

Vor der Erkrankung entwickeln die Mädchen ihre sprachlichen Fähigkeiten im normalen Rahmen wie in Kapitel 2.3. beschrieben. Die meisten Mädchen erreichen alle Vorstadien der Wortäußerung, sie lallen, ahmen nach und die meisten Mädchen erlernen auch erste Wörter. Es wurde schon von Mädchen berichtet, die bis zur Entwicklungsstagnation 20 bis 30 Wörter beherrscht haben. Sie reagieren auf sprachliche Zuwendung und suchten aktiv den Kontakt zu anderen Personen. Parallel entwickeln die Mädchen ein altersgemäßes Symbolverständnis, ebenso besitzen sie ein normalentwickeltes Sprachinteresse (vgl. DOBSLAFF 1998a, S.120).

Mit Einsetzen der Stagnation kommt es zum Verlust der Sprachfähigkeiten, wobei der Verlust der Sprache nicht plötzlich auftritt, die Mädchen verstummen nach und nach, indem sie immer weniger sprechen (vgl. DOBSLAFF 1999, S.131). Bei den meisten Mädchen mit Rett-Syndrom gehen bis zum Beginn des dritten Lebensjahres alle sprachperzeptiven und sprachproduktiven Fähigkeiten verloren (vgl. ebd). Dies ist auch der Zeitpunkt, indem häufig die Verdachtsdiagnose Autismus geäußert wird, die Mädchen verlieren nicht nur ihre aktive Sprache, auch die nonverbalen Möglichkeiten nehmen ab und die Mädchen vermeiden häufig Blickkontakt (vgl. ebd., S.133). Bei einigen Mädchen scheinen noch elementare Muster abgespeichert zu sein, die leichter abrufbar sind, wenn sie mit anderen Stimuli (z.B. Melodien) kombiniert werden (vgl. ebd). Parallel zum Kommunikationszerfall kommt es auch zum Rückgang der motorischen Nachahmungsbereitschaft (vgl. ebd. S.132), was die Vermittlung nonverbaler Kommunikationsmöglichkeiten erschwert.

Durch die Apraxie wird es für die Mädchen immer schwieriger nonverbale Zeichen zu geben, die Apraxie blockiert auch die Sprache. Die Mädchen

zeigen durch ihre Körperhaltung den Wunsch etwas zu äußern, werden durch die Apraxie aber blockiert. Dies geht einher mit der Zunahme von Atemauffälligkeiten und Handstereotypien (vgl. DOBSLAFF 1999, S.132).

Das Sprachverständnis der Mädchen kann nicht eindeutig bestimmt werden, die vorliegende Literatur vertritt häufig die Ansicht, dass die Mädchen nur ein sehr geringes Sprachverständnis haben (vgl. DOBSLAFF 1999, S.134). Dobsloff (1999, S.137f) vertritt die Annahme, dass die Mädchen ein konkret-situatives Wortverständnis und einige Mädchen auch ein elementares, situationsfremdes Satzverständnis besitzen. Das Sprachverständnis kann nur aufgrund der aktiven und reaktiven Verhaltensweisen analysiert werden (vgl. ebd), Unterstützte Kommunikation wurde zu diesem Zeitpunkt noch nicht hinzugezogen und auch nur vereinzelt für die Mädchen eingesetzt. Jedoch ist zu beachten, dass Personen die unter einen ausgeprägten Apraxie leiden häufig nicht in der Lage sind, ihr Verständnis deutlich zu machen, sodass ihnen unterstellt wird, dass sie etwas nicht verstanden haben, was sie aber verstanden haben (vgl. v.TETZCHNER/MARTINSEN 2000, S.105). Inzwischen sind aber viele Mädchen bekannt, die komplexe Sprachausgabegeräte nutzen und sich situativ angepasst ausdrücken, was ein Sprachverständnis voraussetzt. Daher werden sie auch der Gruppe 1 nach v.Tetzchner und Martinsen zugeordnet, jedoch ist ungeklärt inwiefern das Sprachverständnis durch die Unterstützte Kommunikation verbessert werden kann (vgl. ebd. S.106).

Die körpereigenen kommunikativen Fähigkeiten der Mädchen sind sehr beschränkt, sie können keine Lautsprache mehr nutzen und auch das Zeigen mit den Händen ist durch die Apraxie und die Handstereotypien eingeschränkt. Es wird von einigen Mädchen berichtet, die einzelne Wortäußerungen von sich geben, häufig in Situationen großer Erregung (vgl. v.TETZCHNER/MARTINSEN 2000, S.105), jedoch ist bisher unklar in wie fern die Mädchen diese Äußerungen steuern können. Sie müssen daher andere Möglichkeiten nutzen sich auszudrücken. Ein wichtiges Kommunikationsmittel ist für die Mädchen der Blick, sie schauen Gegenstände intensiv an und blicken zwischen diesem Gegenstand und einer Person hin und her, um die Person um Hilfe zu bitten (vgl. LINDBERG 2000, S.64f). Sie nutzen ihrer Körpersprache auch, um Emotionen, Bedürfnisse aber auch Abnei-

gungen auszudrücken, jedoch bedarf es meistens einen geübten Blick um die Körpersprache von willkürlichen Handlungen zu unterscheiden.

Die kommunikativen Fähigkeiten der Mädchen können anhand der vorliegenden Literatur nicht abschließend geklärt werden, da die Aussagen der Literatur nicht mit den praktischen Erfahrungen von Eltern und Fachkräften übereinstimmen.

4.8. Unterstützte Kommunikation mit Mädchen mit Rett-Syndrom

Bisher liegen kaum Forschungen zur Unterstützten Kommunikation mit Mädchen mit Rett-Syndrom vor, jedoch gibt es einige Einzelfallberichte, in denen die Mädchen vielfältige Fähigkeiten in der Unterstützten Kommunikation zeigen. Weiterführend kann hier die Ausgabe 4/2004 der Zeitschrift *Unterstützte Kommunikation ISAAC's Zeitung* verwiesen werden.

Die ältere Literatur geht davon aus, dass die Mädchen nicht dazu in der Lage sind höhere kommunikative Fähigkeiten zu entwickeln (vgl. SARIMSKI 2003; DOBSLAFF 1999). Dobsloff (1999, S.148) äußert auch, dass die Verwendung externer Kommunikationshilfen bisher wenig erfolgreich war. Meinen eigenen Erfahrungen und die Berichte von Eltern zeigen deutlich andere Ergebnisse, die im nächsten Absatz dargestellt werden. Einige Literaturquellen gehen jedoch davon aus, dass das Unvermögen direkt auf eine Aufforderung zu reagieren nicht durch ein Sprachverständnis sondern durch die Apraxie hervorgerufen wird (vgl. v.TETZCHNER/MARTINSEN; LINDBERG 2000).

Die amerikanische Literatur zeigt andere Erfahrungen mit der Unterstützten Kommunikation bei Mädchen mit Rett-Syndrom. Hunter (1999, S.219f) berichtet von mehreren Mädchen, die mit komplexen Sprachausgabegeräten ausgestattet sind und zitiert Eltern, die von den Fähigkeiten ihrer Mädchen berichteten. Bei allen Berichten wird deutlich, dass die Mädchen erfolgreich mit einem Sprachausgabegerät kommunizieren sind. Auch weitere Methoden, wie Bildkarten, werden erfolgreich angewendet.

Auch Schnermann und Schmidt (S.107-116) berichten in ihrer Studie von mehreren Mädchen und Frauen am amerikanischen DEAL Communication

Centre vor, die erfolgreich mit Hilfe der Unterstützten Kommunikation kommunizieren.

Die Elternhilfe Rett-Syndrom hat den Arbeitskreis Unterstützte Kommunikation gegründet, der sich mit dieser Thematik befasst. Der Arbeitskreis besteht hauptsächlich aus Eltern von Mädchen mit Rett-Syndrom und hat zum Ziel die Möglichkeiten der Unterstützten Kommunikation voll für die Mädchen auszuschöpfen. Inzwischen sind die meisten Mädchen des Arbeitskreises mit komplexen Sprachausgabegeräten ausgestattet und zeigen vielfältige Fähigkeiten. Die Mädchen kommunizieren mit Hilfe von Symbolkarten und mit Hilfe ihrer Sprachausgabegeräte, wobei sie situativ angepasst reagieren. Der Arbeitskreis hilft Eltern, die mit der Unterstützten Kommunikation beginnen wollen, veranstaltet Workshops und regelmäßige Treffen zum Austausch.

5. Einzelfallbeschreibung: Unterstützte Kommunikation mit einem Mädchen mit Rett-Syndrom

Dieser Einzelfall beschäftigt sich mit einem zu Beginn der Beobachtung 2,8 Jahre alten Mädchen, bei dem die Ärzte mit Hilfe der genetischen Untersuchung im Alter von 2 Jahren die Diagnose Rett-Syndrom stellten. Die Beschreibung soll verdeutlichen, wie die Unterstützte Kommunikation die Verhaltensweisen von Mädchen mit Rett-Syndrom beeinflussen kann. Insbesondere die Veränderung in den Stereotypen soll betrachtet werden. Außerdem sollen anhand der Beschreibung neue Fragen bezüglich der kognitiven und kommunikativen Fähigkeiten aufgezeigt und Ansätze für die Forschung verdeutlichen werden.

Die Informationen stammen aus einem Interview mit den Eltern, sowie aus vielen weiteren Gesprächen. Der Interviewleitfaden befindet sich im Anhang (s. Anhang 5).

5.1. Entwicklungsverlauf von V.

V. wurde im Oktober 2007 geboren und lebt mit ihren Eltern und ihrer jüngeren Schwester (geboren September 2009) in Hamburg. Die Schwangerschaft und Geburt verliefen unkompliziert und in den ersten Monaten entwickelte sich V. normal. Mit ca. 1 Jahr äußerten die Eltern erstmals gegenüber dem Kinderarzt, dass V. sich langsamer entwickeln würde. Zu diesem Zeitpunkt ging der Kinderarzt noch davon aus, dass sich dies im Rahmen der Entwicklungszeiträume befindet. Die Eltern empfanden die Entwicklung dennoch nicht als normal, da V. sich nicht hochzog, die Arme nicht ausstreckte um auf den Arm genommen zu werden und wenig Bewegungsinitiative zeigte. V. konnte vorwärtsrobber, indem sie ein Bein unter den Körper schlug, das andere ausstreckte und sich vorwärtszog. Sie begann aber im Gegensatz zu anderen Kindern nicht sich in den Stand hochzuziehen. Im Alter von 18. Monaten bekam V. Krankengymnastik verschrieben, die Therapeutin bestätigte den Verdacht der Eltern, dass V.s Entwicklung in keinem Bereich entsprechend der Norm verlief. Die Kinderärztin überwies die Familie daraufhin an ein neuropädiatrisches Zentrum. Der Termin war im Juli 2009 und nach verschiedenen Untersuchungen stand im Oktober 2009 die Diagnose fest. Daraufhin nahmen die Eltern direkt Kontakt zur

Elternhilfe Rett-Syndrom auf und über diese auch zum Arbeitskreis Unterstützte Kommunikation.

V. sprach vor der Stagnation einige Worte, zum Beispiel Pumba (Katze der Familie) und Mama. Wortäußerungen wurden immer weniger, dafür machte sie häufiger Geräusche wie *Ernie* (chrchr).

Zu Beginn der Stagnation verlor sie das Interesse an gleichaltrigen Kindern, sie entwickelte eine regelrechte Antipathie. Scheinbar erkannte sie, dass dieses Kind Entwicklungsschritte machte, die sie nicht machte.

Inzwischen zeigt V. deutliche asynchrone Handstereotypien, die linke Hand spielt am Hinterkopf, während die rechte Hand häufig in den Mund gesteckt wird. Zu Beginn der Stagnation zeigte sie aggressive Verhaltensweisen, indem sie sich bei Wut oder Unverständnis in den rechten Unterarm beißt und in hohen Tönen quietscht. V. hat keine epileptischen Anfälle.

Seit Februar 2010 nutzt V. Unterstützte Kommunikation, zunächst wurden Metacom-Symbole genutzt, um ihr Wahlmöglichkeiten zu bieten und Emotionen auszudrücken. Parallel dazu bekam sie zwei StepbySteps und einen Powerlink. Zuvor hatte die Familie durch eine Frühförderstelle einen Powerlink und einen BIGmack ausgeliehen. Zusätzlich nutzt sie inzwischen einen Laptop mit der Tobii-Software als Sprachausgabegerät, den sie über einen Touchscreen ansteuert. Angestrebt wird auf Dauer die Nutzung des TobiiC12 mit Augensteuerung, die Überprüfung findet Ende September 2010 statt. Mit Hilfe ihres Talkers reagiert V. inzwischen meistens situationsgerecht und genießt die Möglichkeit mit ihrem Umfeld in Kontakt zu treten. Außerdem sagt sie manchmal wieder einige Wörter, z.B. ja. Die Eltern vermuten, dass diese Fähigkeit damit zusammen hängt, dass durch die Möglichkeit Bildkarten oder den Talker zu nutzen viel Druck von V. genommen worden ist und die Gewissheit, sich auch noch anders äußern zu können, ihr die Möglichkeit gibt ihre Sprachapraxie zu überwinden. V. hat inzwischen einen Wortschatz der ca. 200 Worte umfasst, die sie mit Hilfe der Bildkarten und ihres Talker äußert.

5.2. genutzte Hilfs- und Kommunikationsmittel

V. nutzt verschiedene Hilfsmittel, um ihre motorischen Einschränkungen auszugleichen. Da sie vor Ausbruch des Rett-Syndroms nicht gelernt hat zu laufen, wird zum Lauftraining der Gehtrainer Mirco genutzt, den sie zu Beginn eher ungerne annahm. Sie hüpfte mehr vorwärts und stieß sich mit beiden Füßen ab, statt die Füße abwechselnd vorzusetzen, wobei die Bewegung durch vermehrtes Üben besser wird. Inzwischen nutzt sie den Gehtrainer gerne, es wird mit deutlich weniger Zwang gearbeitet. Hilfreich waren für sie auch zwei über Kreuz angebrachte Gummibänder, die ihr das Führen der Füße erleichtern. Sehr früh wurde schon die Arbeit mit dem Powerlink begonnen, damit V. das Ursache-Wirkungs-Prinzip erlernen kann und zusätzlich wird sie mit Hilfe des Powerlinks an allen Aktivitäten beteiligt (Kuchen backen, Sahne schlagen, Kassettenrecorder anschalten etc.). Der Powerlink wird auch genutzt, damit sie von ihrem Bett aus selbstständig ihren Kassettenrecorder und einen Motivprojektor (im Sommer stattdessen einen Ventilator) anschalten kann. Zusätzlich ist ein StepbyStep am Bett befestigt, mit dem sie ihre Eltern rufen kann. Der zweite StepbyStep steht an ihrem Töpfchen, sodass sie Bescheid sagen kann, wenn sie fertig ist. Beantragt ist zurzeit ein Rollstuhl, der V. eine größere Mobilität und Unabhängigkeit von ihren Eltern ermöglicht, vor allem aber wird ihr die Kommunikation durch den Rollstuhl deutlich erleichtert und in noch mehr Situationen ermöglicht, da der Talker am Rollstuhl befestigt werden kann und so in jeder Situation verfügbar ist.

Des Weiteren versuchen ihre Eltern ihr einen möglichst normalen und erfahrungsreichen Alltag zu ermöglichen, in dem sie mit viel Kreativität verschiedene Hilfsmittel bauen oder vorhandene Hilfsmittel für sie anpassen. So konnte V. im Juli auf einer Hochzeit Blumen streuen, indem ihr ein Streumobil gebaut wurde. Dieses Streumobil besteht aus einem ferngesteuerten Kinderfahrzeug, auf dem eine Seifenblasenmaschine sowie das Spiel Elefun befestigt werden, die durch Taster angesteuert werden können. Bei dem Spiel Elefun wurde der dünne, weiche Plastikrüssel durch eine Röhre aus stabiler PVC-Folie ersetzt und mit Hilfe des Gebläses konnten kleine Kreppbänder verstreut werden, da Blumenblätter zu schwer waren.

Als Kommunikationshilfen nutzt V. zurzeit die Metacom-Symbol-Sammlung, zwei StepbySteps, das Cobus-Programm sowie einen Laptop mit der Tobii-Software. Angestrebt wird auf Dauer der TobiiC12 mit Augensteuerung, da die Handstereotypen V. in ihrer Kommunikation behindern. V. nutzt eine sehr umfangreiche Sammlung mit Metacom-Symbolen. Es sind einfache Symbole aus dem deutschen Kulturkreis, die klar zu erkennen sind. Neben den Symbolen beinhalten V.s Karten auch das jeweilige Wort, um ihr Schrifterfahrungen zu ermöglichen, vor allem aber, um dem Umfeld das Verständnis der Karten zu erleichtern. Dadurch hat V. die Gewissheit, dass jeder die gleichen Karten für bestimmte Situationen und Gegenstände benutzt. Die laminierten Symbole werden in einem Ordner aufbewahrt und sind mit Klettband auf laminierten Blättern befestigt, die nach Themen sortiert sind (s. Anhang 2). Auf der Ordneraußenseite sind Klettstreifen befestigt, sodass die zur Auswahl benötigten Karten dort befestigt werden können (s. Anhang 1). Die Befestigung hat den Vorteil, dass die Karten bei der Auswahl nicht verrutschen können.

Zusätzlich nutzt V. einen Laptop mit einem drehbaren Bildschirm und einer Touchscreenoberfläche. Auf diesem Laptop ist die Tobii-Software installiert, in Verbindung mit den Metacom-Symbolen. Der Laptop ist mit Lautsprechern ausgestattet, da die Tonwiedergabe des Laptops für laute Situationen zu leise ist. Zusätzlich wird der Bildschirm durch die Lautsprecher aufrecht gehalten, sodass keine zusätzliche Halterung nötig ist (s. Anhang 3). Der Talker hat eine Hauptebene, die auf mehrere Unterebenen führt.

5.2.1. Die Talkerstruktur von V.

Es folgt eine Beschreibung der Talkerstruktur, ein Bild der Hauptebene findet sich im Anhang (s. Anhang 4).

Die Hauptebene umfasst alltägliche Kommunikationsfelder, zusätzlich die Worte *ja*, *nein*, *nicht dabei*, *tschüss* und *hallo* und die Möglichkeit Fragen/Aussagen zu äußern, sowie eine Löschfunktion. Die Taste Cobus öffnet das Programm Cobus, das vom Arbeitskreis Unterstützte Kommunikation entwickelt wurde und den Mädchen mit Rett-Syndrom ermöglicht, Bilder und Filme anzuschauen, Musik zu hören oder Memory zu spielen. Außerdem können eingescannte Bücher angeschaut und vorgelesen werden.

Jede Unterebene beinhaltet die Felder Ja, Nein und Fragen/Aussagen, sowie eine Zurück-Funktion.

Die Wortfelder Tiere, Farben, Personen, Essen, Trinken und ich möchte... führen auf Unterebenen, die weitere Auswahlmöglichkeiten beinhalten. Das Foto von V. führt auf ihre persönliche Seite, die ihr die Möglichkeit gibt etwas über sich zu erzählen. V. arbeitet derzeit mit teilweise zwei Unterebenen, die bei wachsenden Kommunikationsfähigkeiten und Kommunikationsbedürfnissen noch erweitert werden können. Cobus enthält schon jetzt vier Unterebenen.

Zusätzlich ist auf jeder Ebene eine Kommunikationsleiste, die gedruckte Aussagen bis zum Betätigen der Löschfunktion speichert, sodass Äußerungen auch dann nachvollzogen werden können, wenn man die eigentliche Aussage nicht gehört hat. Dies ist besonders bei Mädchen mit Rett-Syndrom von Bedeutung, da sie aufgrund ihrer Apraxie häufig stark verzögert antworten, meistens zu einem Zeitpunkt, wenn man keine Antwort mehr erwartet. Zusätzlich fällt es den Mädchen schwer eine Antwort zu wiederholen, sodass die Speicherung der Aussagen für die Mädchen eine Erleichterung darstellt. V. antwortet kaum verzögert, aber die Leiste ist für V. von Vorteil, weil sie manchmal nicht verstanden wird und eine Antwort zu wiederholen für sie sehr anstrengend ist.

5.3. Verhaltensbeobachtung in verschiedenen Situationen

Es werden verschiedene Situationen beschrieben, in denen V. mit Meta-com-Symbolen, einem StepbyStep oder mit ihrem Talker kommuniziert. Die Beobachtung erfolgte anhand eines Beobachtungsbogens, der sich im Anhang befindet (s. Anhang 6). Durch die verschiedenen Situationen soll deutlich werden, wie V. ihr Verhalten, besonders ihre Handstereotypien, verändert, wenn sie die Möglichkeit hat zu kommunizieren. Es werden drei ausgewählte Situationen beschrieben. Anschließend wird anhand dieser Situationen verdeutlicht, wie sich V.s Verhalten verändert hat, dabei wird auch Bezug zu einigen Videoaufnahmen genommen, die V. im Februar und im Juli 2010 zeigen. Miteinbezogen wird auch das Interview mit den Eltern, sodass ein Eindruck von der Wirkung der Unterstützten Kommunikation deutlich wird.

5.3.1. Frühstück mit Metacom-Symbolen

Anwesend waren neben V. die Eltern, die kleine Schwester und ich, das Frühstück fand im heimischen Wohnzimmer statt. Genutzt wurden die Metacom-Symbole, um V. auswählen zu lassen, was sie essen möchte. Zunächst stand zur Auswahl ob sie Brötchen oder Cornflakes frühstücken wollte, anschließend wurde am Realgegenstand ausgewählt, welches Brötchen sie essen möchte. Danach wurden ihr drei mögliche Beläge als Symbole zur Auswahl gegeben (Salami, Käse, Nutella), woraus sie Käse auswählte. Nachdem sie die erste Brötchenhälfte aufgegessen hatte, wählt sie aus den gleichen Möglichkeiten Nutella aus.

V. wurde an den Esstisch gesetzt, bevor zu Ende aufgedeckt worden war. Während aufgedeckt wurde und V. keine Kommunikationshilfen zur Verfügung hatte, atmete sie sehr fokussiert und zeigte stark ausgeprägte Handstereotypien, die rechte Hand spielte mit den Haaren am Hinterkopf, während sie die linke Hand in ihren Mund steckt. Als sich andere Personen zu ihr an den Tisch setzten und ihre Mutter ihr die Metacom-Symbole zur Auswahl gab, beruhigte sich ihre Atmung und die rechte Hand wurde zum Zeigen nach vorne gestreckt, es kommt zum teilweisen Unterbrechen der Handstereotypien. Sie zeigte ihre Auswahl an und schaffte es während des Frühstücks häufiger ihre Hände aus den Stereotypien zu lösen. Zusätzlich war sehr auffällig, dass sie jedesmal wenn auf eine Auswahl ihrerseits entsprechend reagiert wurde lachte bzw. lächelte.

5.3.2. Gesellschaftsspiel mit dem StepbyStep

V. spielte im Kindergarten mit mir und einem weiteren Kind das Spiel Zingo, ihre Mutter leitet das Spiel an. Das Spiel ähnelt Bingo, die Kinder sammeln hier jedoch statt Zahlen Bilder. In jeder Runde werden zwei Bilder aufgedeckt und wer als erstes ein Bild für sich beansprucht, bekommt dieses Bild auf sein Sammelfeld. Derjenige, der sein Sammelfeld mit neun Bildern als erstes vollständig gesammelt hat, hat das Spiel gewonnen. V. konnte dazu auf ihrem StepbyStep den Satz *Das brauche ich* auslösen. Insgesamt ist das Spiel noch nicht für V.s Alter gedacht, empfohlen wird es ab vier Jahren.

Wir begannen zu spielen und V. beobachtete die aufgedeckten Karten, indem sie einen schnellen Blick auf die Karten warf und dann wieder wegblickte. Zunächst wurden keine Bilder aufgedeckt, die zu ihrer Sammelkarte passten, sie zeigt ihre Stereotypen. Als die erste Karte für sie aufgedeckt wurde, blickte sie wieder schnell hin und sah dann weg. Da wir wussten, dass dieses Bild zu ihr passen würde, warteten wir kurz und V. löste ihren StepbyStep aus und löste sich dafür aus ihren Stereotypen. Dies schaffte sie auch über längere Zeit aufrecht zu erhalten und sie löste noch mehrmals ihren StepbyStep aus. Altersentsprechend gelang es ihr noch nicht, sich das gesamte Spiel über zu konzentrieren, aber mit etwas Hilfe erkannte sie welche Karten sie benötigte und löste dann ihren StepbyStep aus.

5.3.3. Situationen mit dem Talker

V. benutzt ihren Talker im Kindergarten zur Kontaktaufnahme. Häufig wird der Talker in der Zeit vor dem Frühstück und zur Vorbereitung des Frühstücks genutzt, wenn die Kinder ankommen. V. saß an einem Tisch und hatte den Talker vor sich stehen, sodass sie ihn anwählen konnte. Als ein weiteres Kindergartenkind sich neben sie stellte und sie begrüßte, löste sie *Hallo* aus und freute sich über die Reaktion des zweiten Kindes. Während der Arbeit mit dem Talker schafft sie es immer wieder ihre Hände aus den Stereotypen zu lösen, aber zwischen dem Auslösen der Tasten gehen die Hände wieder in die Stereotypen zurück. Vorher zeigte sie deutlich ihre Stereotypen und ein fokussiertes Atmen.

Von zwei weiteren Situationen, die V.s Situationsverständnis und ihr deutliches Verständnis für Kommunikation verdeutlichen, berichtete mir ihre Mutter.

Beim Arztbesuch stellte sich der behandelnde Arzt nicht vor, V. sagte mehrfach *Hallo* und *Ich bin V.*. Darauf reagierte niemand, woraufhin V. enttäuscht guckte. Auf Nachfrage der Mutter antwortete der Arzt V. auch nicht, woraufhin V. den Kommunikationsversuch abbrach und gar nicht mehr kommunizierte.

Auf einer Familienfeier fütterte ihre Mutter V. und ihre kleine Schwester abwechselnd. V. hatte den Talker vor sich stehen und jedesmal wenn die Mutter ihrer Schwester etwas zu essen gab, löste V. *ich möchte etwas es-*

sen aus. Danach löste sie noch mehrfach *ich möchte etwas anderes essen* aus, ihre Mutter hatte den Teller ohne V. zu fragen mit Essen vom Buffet gefüllt. Sie gab V. etwas anderes vom Teller und manövrierte zurück auf die Hauptebene. V. löste dennoch mehrfach *ich möchte etwas anderes essen* aus und dann *Gummibärchen*. Nachdem sie dann Gummibärchen bekommen hatte, freute sie sich sehr und löste die Taste *ich möchte etwas anderes essen* nicht mehr aus.

5.4. Auswirkungen der Unterstützten Kommunikation auf V. und Ausblick

V. zeigt ein großes Interesse an ihrer Umwelt und möchte sich dieser auch mitteilen, jedoch wird sie durch ihr Unvermögen zu Sprechen behindert. Die Unterstützte Kommunikation gibt ihr die Möglichkeit sich ihrer Umwelt mitzuteilen und mit anderen Personen in Kontakt zu treten. Die Unterstützte Kommunikation hat deutlich positive Auswirkungen auf ihr aggressives Verhalten und ihre Stereotypen.

V. zeigt grundsätzlich in Situationen, in denen sie nicht die Möglichkeit hat sich mitzuteilen, starke Handstereotypen und Atemauffälligkeiten, zusätzlich gibt sie quietschende Töne von sich. Es zeichnet sich ab, dass sie durch das Unvermögen in diesen Situationen zu kommunizieren frustriert ist und dies durch Stereotypen und Atemauffälligkeiten äußert. Dies bessert sich, sobald sie die Möglichkeit bekommt sich mitzuteilen.

Deutlich ist auch die Auswirkung auf das aggressive Verhalten. Zu Beginn ihrer Erkrankung biss sich V. bei starken Emotionen und bei Unverständnis durch andere in den rechten Unterarm. Seitdem sie mit Unterstützter Kommunikation begonnen hat, ist dieses Verhalten vollständig verschwunden. Die Unterstützte Kommunikation bietet ihr ein Alternativverhalten, indem die Möglichkeit geschaffen wurde Emotionen und Wünsche auszudrücken. Sie bekommt die Möglichkeit mit ihrer Umwelt in Kontakt zu treten und ihrem Kommunikationsbedürfnis gerecht zu werden.

Auch in Zukunft wird die Unterstützte Kommunikation ihr ständiger Begleiter sein. Für V. ist es jedoch anstrengend ihre Handbewegungen zu kontrollieren und somit auch anstrengend mit ihrem jetzigen Talker zu kommunizieren. Daher wurde für sie der TobiiC12 mit Augensteuerung beantragt

und dieser wurde Ende September im Beisein von einem Mitarbeiter einer Frühförderstelle getestet. Die Augensteuerung würde ihr die Kommunikation erleichtern, da sie nicht mehr durch Stereotypen und die Apraxie eingeschränkt werden würde. Während der Erprobung entsprach die Oberfläche des TobiiC12 der Oberfläche ihres Talkers, sodass V. sich auf die neue Ansteuerung konzentrieren konnte. Aus einem Bericht, der der Verfasserin vorliegt, geht hervor, dass V. innerhalb kürzester Zeit die neue Ansteuerung verwenden konnte und über zwei Stunden konzentriert mitarbeitete. Sie teilte ihre Bedürfnisse mit, nutzte den gesamten gespeicherten Wortschatz und kombinierte Begriffe zu Zwei-Wort-Sätzen. Diese nutzte sie am bisherigen Talker bisher nicht, sodass durch die Erprobung des TobiiC12 deutlich wurde, dass V. ein sehr großes Kommunikationsbedürfnis hat und mit der neuen Ansteuerung würde ihr Wortschatz sich deutlich erweitern. Außerdem würde durch die erweiterten kommunikativen Fähigkeiten ihre gesellschaftliche Teilhabe verbessert werden.

6. Fazit

Die vorliegende Arbeit beschäftigt sich mit dem Rett-Syndrom und stellt die Frage welche Möglichkeiten die Unterstützte Kommunikation den betroffenen Mädchen bietet. Mit Hilfe von theoretischen Bearbeitungen der Themen Sprache und Kommunikation, Unterstützte Kommunikation und Rett-Syndrom wurde ein umfassender Einblick gegeben und der beschriebene Einzelfall verdeutlicht noch einmal die Möglichkeiten der Unterstützten Kommunikation für Mädchen mit Rett-Syndrom, auch wenn die Beobachtungen mit den theoretisch-wissenschaftlichen Aussagen der deutschen Literatur nicht unbedingt übereinstimmen. Durch die vermehrte Förderung von Mädchen mit Rett-Syndrom im Bereich Unterstützte Kommunikation in den letzten Jahren bekommt die Forschung neue Anstöße zur weiteren Auseinandersetzung mit dem Rett-Syndrom.

Die zentrale Frage bezog sich auf die Möglichkeiten, die die Unterstützte Kommunikation den Mädchen bietet. Sie bietet den Mädchen verschiedene Möglichkeiten, besonders zu beachten ist die Verbesserung der gesellschaftlichen Teilhabe. Die Mädchen haben die Möglichkeit mit ihrer Umwelt in Kontakt zu treten und ihre Wünsche, Befindlichkeiten und Emotionen zu äußern. Die Verbesserung der Kommunikation bedeutet somit auch immer eine Verbesserung der Lebensqualität. Schon dies lässt den Sinn von Unterstützter Kommunikation für Mädchen mit Rett-Syndrom in den Vordergrund treten. Ein weiterer Punkt ist die häufig beschriebene Abnahme von aggressivem Verhalten, das einhergeht mit selbstverletzenden Handlungen, und den Stereotypen. Eltern berichten fast einheitlich davon, dass beides mit Beginn der Unterstützten Kommunikation abnimmt und das aggressive Verhalten häufig ganz aufhört.

In der Literatur werden immer wieder die kommunikativen Fähigkeiten der Mädchen angezweifelt bzw. als sehr gering dargestellt. Dies ist auch der aktuelle Stand der Forschung, jedoch lässt die direkte praktische Arbeit mit den Mädchen ein anderes Bild entstehen. Sie kommunizieren sehr differenziert und sind in der Lage komplexe Sprachausgabegeräte zu bedienen.

Diese Arbeit verdeutlicht die Belastungen denen Eltern eines erkrankten Mädchens schon vor der Diagnose ausgesetzt sind. Häufig fühlen sie sich

von ihrem Umfeld unverstanden, teilweise werden sie alleine gelassen. Viele Eltern fühlen sich zunächst erleichtert, wenn eine Diagnose gestellt wird, aber mit der vermehrten Auseinandersetzung mit der Thematik kehren Ängste zurück. Besonders die ältere Literatur erweckt den Anschein, dass es für Mädchen mit Rett-Syndrom kaum Entwicklungsmöglichkeiten gibt. Der Austausch mit anderen Eltern lässt aber neue Hoffnung entstehen, da diese häufig von Erfahrungen berichten, die den Angaben der Literatur widersprechen. Die medizinischen Probleme sind groß, aber behandelbar und die Mädchen besitzen durchaus Entwicklungsmöglichkeiten. Besonders der Bereich der Kommunikationsfähigkeit ist beeinflussbar, die Mädchen können lernen sich mit Hilfe von Kommunikationshilfsmitteln verständlich zu machen.

Die Auseinandersetzung mit dem Thema wirft aber auch neue Fragen besonders bezüglich der Intelligenz der Mädchen und der Begrifflichkeit der schwersten geistigen Behinderung auf. Gerade das Forschungsprojekt von A.Bird könnte in diesem Bereich viele interessante Ergebnisse hervorbringen, die gegebenenfalls dazu führen, dass bisherige Annahmen revidiert werden müssen. Problematisch ist für die Intelligenzbestimmung auch die unzureichende Diagnostik für Personen ohne Lautsprache und mit starken körperlichen Beeinträchtigungen. Auch dieser Bereich bedarf einer weiteren wissenschaftlichen Bearbeitung.

Aber auch der Entwicklungsverlauf des Rett-Syndroms zeigt Ansatzpunkte zur weiteren Forschung. Besonders interessant ist hierbei die Frage, wie die Mädchen die Stagnation der Entwicklung und den Verlust der Fähigkeiten erleben. Wenn man davon ausgeht, dass die Mädchen diese Phase bewusst miterleben, erklärt dies die autistischen Verhaltensweisen. Die Mädchen müssen verarbeiten, dass Spielkameraden plötzlich mehr können als sie. Andere Kinder entwickeln sich weiter, während sie bei sich erleben müssen, wie die Entwicklung zurückgeht. Insgesamt ist das Rett-Syndrom eine Erkrankung, die noch nicht in allen Einzelheiten verstanden wird und noch viele Ansätze zur Forschung bereithält.

Die Unterstützte Kommunikation ist nur einer dieser Ansätze, aber sicherlich ein sehr wichtiger, da Kommunikation ein Grundbedürfnis des Men-

schen ist und ein Mensch der nicht kommunizieren kann einen großen Teil seiner Lebensqualität einbüßt.

7. Quellenverzeichnis

BIERMANN, Adrienne (2003): Sprache und Kommunikation bei geistig behinderten Menschen. In: IRBLICH, Dieter/STAHL, Burkhard (Hrsg): Menschen mit geistiger Behinderung. Göttingen: Hogrefe, 205-229

BIERMANN, Adrienne/GOETZE, Herbert (2005): Sonderpädagogik: Eine Einführung. Stuttgart: Kohlhammer

BIERMANN, Adrienne (2006): Alternative Kommunikation (AK). In: WÜLLENWEBER, Ernst/THEUNISSEN, Georg/MÜHL, Heinz (Hrsg): Pädagogik bei geistigen Behinderungen: Ein Handbuch für Studium und Praxis. Stuttgart: Kohlhammer, 474-484

BOENISCH, Jens (2009): Kinder ohne Lautsprache: Grundlagen, Entwicklungen und Forschungsergebnisse zur Unterstützten Kommunikation. Karlsruhe: von Loeper

BÜNK, Christof/SESTERHENN, Carolin/LIESEN, Iris (2003): Elektronische Kommunikationshilfen mit dynamischen Displays im Vergleich. In: BOENISCH, Jens/BÜNK, Christof (Hrsg): Methoden der Unterstützten Kommunikation. Karlsruhe: von Loeper, 248-283

DEUTSCHES ÄRZTEBLATT (Hrsg) (2007): Rett-Syndrom im Tiermodell reversibel. <http://www.aerzteblatt.de/v4/news/news.asp?id=27450>, Stand: 2.09.2010

DOBSLAFF, Otto (1998): Das Rett-Syndrom – eine sonderpädagogische Herausforderung. In: Dobsloff, Otto (Hrsg.): Sonderpädagogische Intervention bei Schülern mit Rett-Syndrom. Potsdam: o.A., 10-58

DOBSLAFF, Otto (1998a): Kommunikation und Kommunikationsaufbau bei Schülern mit Rett-Syndrom. In: Dobsloff, Otto (Hrsg.): Sonderpädagogische Intervention bei Schülern mit Rett-Syndrom. Potsdam: o.A., 120-163

DOBSLAFF, Otto (1999): Förderung von Kindern mit geistiger Behinderung: Das Rett-Syndrom. Berlin: Wissenschaftsverlag Volker Spiess

Elternhilfe für Kinder mit Rett-Syndrom in Deutschland e.V. (Hrsg): <http://www.rett.de>, Stand: 19. August 2010

HUNTER, Kathy (1999): Das Rett-Syndrom Handbuch. Remagen: Reha-Verlag

KLEIN, Wolfram/STREHL, Henning/EPPLEN, Jörg Thomas (2001): Molekulargenetische Diagnostik beim Rett-Syndrom. In: Deutsches Ärzteblatt, Jg. 98, Heft 21, A1395-A1398

KRISTEN, Ursi (1994): Praxis Unterstützte Kommunikation: Eine Einführung. Düsseldorf: Verlag Selbstbestimmtes Leben

LAFFERTHON, Barbara (2004): Geistige Behinderung beim Rett-Syndrom. In: Unterstützte Kommunikation, Jg.9, Heft 4, 27-28

Lindberg, Barbro (2000): Rett-Syndrom. Eine Übersicht über psychologische und pädagogische Erfahrung. Wien: Universitätsverlag

NUßBECK, Susanne (2006): Das Konzept der Gestützten Kommunikation: Beschreibung und kritische Bewertung. In: WILKEN, Etta (Hrsg): Unterstützte Kommunikation: Eine Einführung in Theorie und Praxis. 2.Auflage, Stuttgart: Kohlhammer, 177-200

SARIMSKI, Klaus (2003): Entwicklungspsychologie genetischer Syndrome. 3. vollständig überarbeitete und erweiterte Auflage, Göttingen: Hogrefe

SCHNERMANN, Eva/SCHMIDT, Hennig (o.A.): „Diagnose: Rett-Syndrom“ - und dann? Mehr Selbstbestimmung durch alternative Kommunikation. Online im Internet: <http://www.foepaed.net/schnermann/rett-syndrom.pdf>, Stand: 21.06.2010

TETZCHNER, Stephen von/MARTINSEN, Harald (2000):Einführung in Unterstützte Kommunikation. Heidelberg: C.Winter

WACHSMUTH, Susanne (2006): Kommunikative Begegnungen: Aufbau und Erhalt sozialer Nähe durch Dialoge mit Unterstützter Kommunikation. Würzburg: Edition Bentheim

WEINERT, Sabine/GRIMM, Hannelore (2008): Sprachentwicklung. In: OERTER, Rolf/MONTADA, Leo (Hrsg): Entwicklungspsychologie. 6., vollständig überarbeitete Auflage, Weinheim: Beltz, 502-534

WELLING, Alfons (2006): Einführung in die Sprachbehindertenpädagogik.
München: Ernst Reinhardt

WILKEN, Bernd (2004): Das Rett Syndrom: Klinik, Genetik und therapeutische Aspekte. In: Unterstützte Kommunikation, Jg.9, Heft 4, 5-8

WILKEN, Etta (Hrsg) (2006): Unterstützte Kommunikation: Eine Einführung in Theorie und Praxis. 2.Auflage, Stuttgart: Kohlhammer

8. Anhang

Anhang 1: Metacom-Symbolsammlung	55
Anhang 2: Metacom-Symbolsammlung „Lebensmittel Frühstück“	56
Anhang 3: Bild V.s Talker von der Seite.....	57
Anhang 4: Bild V.s Talker Hauptebene	58
Anhang 5: Interviewleitfaden.....	59
Anhang 6: Beobachtungsbogen.....	61

Anhang 1: Metacom-Symbolsammlung



Quelle: privat

Anhang 2: Metacom-Symbolsammlung „Lebensmittel Frühstück“



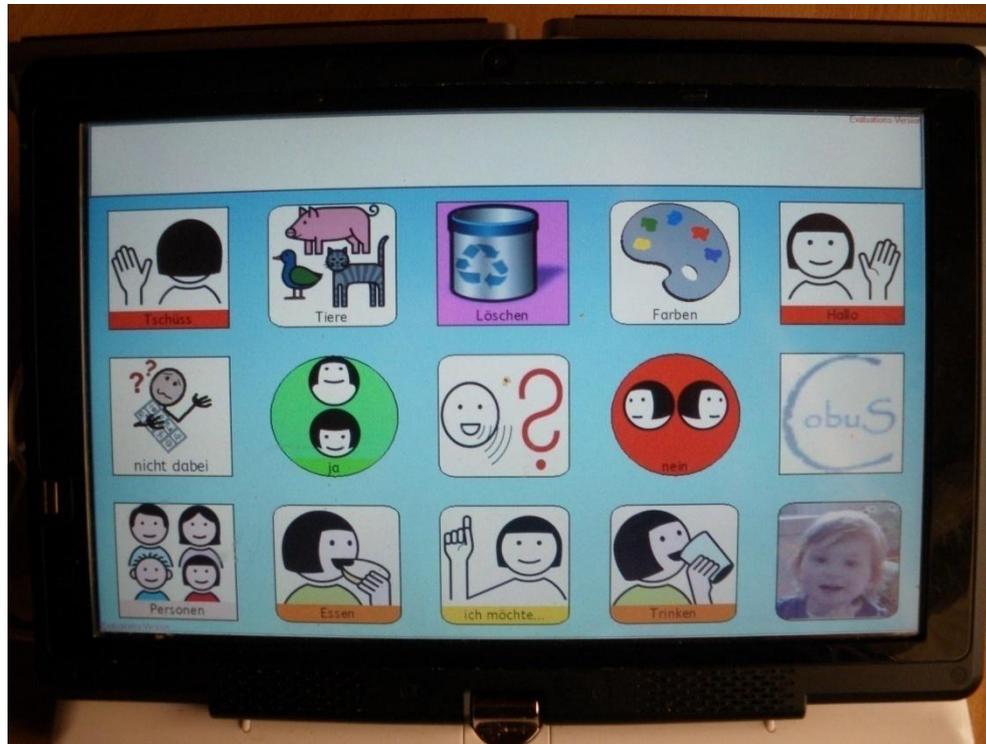
Quelle: privat

Anhang 3: Bild V.s Talker von der Seite



Quelle: privat

Anhang 4: Bild V.s Talker Hauptebe



Quelle: privat

Anhang 5: Interviewleitfaden

Datum:	Ort:	befragte Personen:
<ol style="list-style-type: none">1. Wann ist ihre Tochter geboren? 2. Wie ist das familiäre Umfeld zusammengesetzt? 3. Seit wann besteht die Diagnose? 4. Wann hatten sie den ersten Verdacht, dass die Entwicklung ihrer Tochter nicht normal verlief? 5. Wann wurde das erste Mal der Verdacht Rett-Syndrom geäußert? Durch wem? 6. Zu welchem Zeitpunkt stockte die Entwicklung ihrer Tochter? Welche Fähigkeiten hatte sie bis dahin entwickelt? 7. Wie war die Sprachfähigkeit ihrer Tochter vor der Entwicklungsstagnation? 8. Welche Stereotypen und welche aggressiven Verhaltensweisen zeigt ihre Tochter? 9. Wann haben sie mit der Unterstützten Kommunikation begonnen?		

10. Welche Methoden und Hilfsmittel nutzen sie zu Unterstützten Kommunikation?

11. Welche weiteren Therapien macht ihre Tochter?

12. Haben sich die Handstereotypien seit Beginn der Unterstützten Kommunikation verändert?

13. Haben sich die aggressiven Verhaltensweisen seit Beginn der Unterstützten Kommunikation verändert?

Anhang 6: Beobachtungsbogen

Datum:	Ort:
Beteiligte Personen:	
Welche Kommunikationshilfe wird in der Situation verwendet?	
Welche Verhaltensweisen zeigte V. bevor die Kommunikationshilfe angeboten wurde?	
Welche Verhaltensweisen zeigte V. nachdem die Kommunikationshilfe angeboten wurde?	
Wie reagiert V. auf Rückmeldungen aus ihrer Umwelt?	

Eidesstattliche Erklärung

Hiermit versichere ich, dass ich diese Arbeit selbstständig verfasst und keine anderen als die angegebenen Quellen und Hilfsmittel benutzt habe. Außerdem versichere ich, dass ich die allgemeinen Prinzipien wissenschaftlicher Arbeit und Veröffentlichung, wie sie in den Leitlinien guter wissenschaftlicher Praxis der Carl von Ossietzky Universität Oldenburg festgelegt sind, befolgt habe.