

Gesundheitliche Probleme von Jugendlichen und Erwachsenen mit Prader-Willi-Syndrom

Hubert Soyer

Zusammenfassung

Das Prader-Willi-Syndrom ist ein seltenes genetisches Störungsbild, das auf einem Defekt am Chromosom 15 beruht. Es zeichnet sich aus durch eine ausgeprägte Muskelhypotonie, die von Geburt an persistiert, und eine Hyperphagie, das Leitsymptom beim PWS. Die hypothalamische Störung verursacht eine Vielzahl klinischer

Symptome, die eine hohe Herausforderung an die pädagogische Begleitung wie an die medizinische Versorgung stellt. Aufgrund seiner Inzidenz von ca. 1:15 000 ist nach wie vor zu wenig Wissen vorhanden. Das führt zu einer suboptimalen Versorgung dieser Klientel.

Health-related problems in adolescents and adults with Prader-Willi-syndrome

Summary

The Prader-Willi-syndrome is a rare genetic disorder caused by a defect in chromosome 15. It is characterized by strong muscle hypotonia which is persistent from birth and hyperphagia, the lead symptom of PWS. A dysfunction of the hypothalamus generates a multitude of clinical symptoms, giving rise to major challenges regarding educational assistance as well as the medical care.

Because of the incidence of 1:15000 there is still insufficient knowledge about this disease leading to suboptimal care for people with PWS.

Schlüsselwörter

Prader-Willi-Syndrom, Hypotonie, Hyperphagie, Impulskontrollstörung, hypothalamische Störung, Adipositas

Key words

Prader-Willi-syndrome, hypotonia, hyperphagia, impulse control disorder, dysfunction of the hypothalamus, obesity

Korrespondenzadresse:

Dr. Hubert Soyer
Regens Wagner Absberg
Marktplatz 1
91720 Absberg
E-Mail: hubert.soyer@regens-wagner.de

Einleitung

Zum Verständnis der komplexen Symptomatik beim Prader-Willi-Syndrom (PWS) sind neben der genetischen Disposition auch die Sozialisationsbedingungen, die sich in der gesellschaftlichen Entwicklung der letzten Jahrzehnte widerspiegeln und die sich auch auf den Personenkreis von PWS-Betroffenen auswirken, von Bedeutung. Die Zahl der Kinder mit Verhaltensauffälligkeiten nimmt ständig zu. Dies ist weltweit feststellbar. Zumindest jedes dritte Kind zeigt eine mehr oder minder ausgeprägte Verhaltensstörung. Soziale Anpassungsstörungen, soziale Gehemmtheit und Isolation, Aggressionen, Enkopresis und Enuresis, Essstörungen, Entwicklungsretardierung und psychosomatische Beschwerden sind die häufigsten Formen (vgl. Hofferer et al., 1999).

Von großer Bedeutung als Ursachen sind zunehmend familiäre Faktoren. Sie weisen auf die Bedeutung der kindlichen Sozialisation sowie der frühkindlichen Bindungs- und Beziehungsentwicklung hin. Auf diesem Hintergrund ist es