

# Qualitätszirkel

## Transition in Sozialpädiatrischen Zentren

### Zusammensetzung des QZ:

Anne Bredel-Geißler	Neurologin, Rheinhessen-Fachklinik Mainz (Leitung des AK)
Helmut Peters	Neuropädiater, Rheinhessen-Fachklinik Mainz (Leitung des AK)
Franziska Gaese	Psychiaterin, Isar-Amper-Klinikum, Klinikum München-Ost Abt. Psychiatrische Therapie für Menschen mit Geistiger Behinderung
Heinrich Hahn	Neuropädiater, SPZ Rotenburg
Tillmann Köhler	Kinderarzt, SPZ Mecklenburg, Schwerin
Burkhard Mehl	Kinderarzt, SPI Bremen
Christian Stellhorn	Pflegeleitung, Kinder-Pflegeheim Mellendorf
Thomas Wagner [†]	Geschäftsführer, SPZ Mecklenburg, Schwerin

Korrespondenzadresse: Dres. Anne Bredel-Geißler + Helmut Peters,  
Medizinisches Zentrum für Erwachsene mit Behinderung MZEB  
Zentrum für Kinderneurologie und Sozialpädiatrie,  
Frühförderung (SPZ)  
Rheinhessen-Fachklinik Mainz  
Hartmühlenweg 2-4  
55122 Mainz  
Tel.: 06131-3780  
E-Mail: a.bredel-geissler@rfk.landeskrankenhaus.de

Dieses Papier ist Thomas Wagner gewidmet

## **Allgemeiner Teil**

### **Definition**

Der Begriff Transition beschreibt in der Medizin die planvolle Begleitung chronisch kranker Kinder und Jugendlicher von der pädiatrischen Versorgung in die Weiterbehandlung der Strukturen der medizinischen Versorgung von Erwachsenen. Medizinische und psychosoziale Teilhabeaspekte sind zu berücksichtigen. Transition ist also mehr als nur die Übergabe in administrativer Hinsicht von einem in ein anderes Behandlungssystem. Sie muss gerade in der vulnerablen Lebensphase der Pubertät und Adoleszenz sensibel und gut geregelt ablaufen. Sie muss individuell unter Berücksichtigung von Diagnose, funktionellen Ressourcen bzw. Einschränkungen und familiärem und sozialem Kontext ausgerichtet sein. Pubertät und Adoleszenz fordern sowohl die betroffenen Jugendlichen als auch deren Familien und das medizinische Versorgungssystem zur „Krankheitsbewältigung“ heraus. Ohne angemessene Begleitung entstehen hohe Risiken für die langfristige Gesundheit. Diese Begleitung muss in der entscheidenden Lebensphase erfolgen. Sie kann nicht nachgeholt werden. Die resultierenden Gesundheitsschäden sind in vielen Fällen unumkehrbar. Die besondere Bedeutung einer erfolgreichen Transition zeigt der hohe Anteil an Kindern und Jugendlichen mit einem besonderen medizinischen Versorgungsbedarf wegen chronischer Gesundheitsprobleme (KIGGS-Studie 2007). Die Bedeutung einer systematischen Transition gerade bei Kindern und Jugendlichen mit chronischen Erkrankungen ist längst erkannt worden (Cooley und Sagerman 2011). Demgegenüber sind die aktuellen Strukturen im Gesundheitswesen der Bundesrepublik Deutschland hierauf noch nicht ausreichend ausgerichtet (Sachverständigenrat 2009, Abendroth und Naves 2002, Straßburg und Fricke 2013).

### **Besonderheiten der Lebensphase Adoleszenz**

#### **1. Physiologische Veränderungen in der Adoleszenz und im jungen Erwachsenenalter**

Die Adoleszenz ist eine vulnerable Entwicklungsphase. Die kindliche Entwicklung ist variabel durch genetische Faktoren und Umweltfaktoren bestimmt. Die Adoleszenz ist durch das beschleunigte körperliche Wachstum, die Zunahme von Muskelkraft und Muskelvolumen, hormonelle Reifeentwicklung mit Geschlechtsreife (Pubertät) sowie neurobiologische und kognitive Veränderungen gekennzeichnet. Gleichzeitig wird eine Zunahme der Knochenfestigkeit und des Längenwachstums beobachtet. Während der Adoleszenz finden neben den körperlich sichtbaren Veränderungen grundlegende Reifungsprozesse im Gehirn statt. Eine zusammenfassende Literaturübersicht geben Konrad et al 2013.

Adoleszenz definiert die Lebensphase zwischen der späten Kindheit und dem Erwachsenenalter. Sie ist gekennzeichnet durch eingreifende biologische, psychologische und sozioemotionale Veränderungen. In zeitlicher Hinsicht umfasst sie in etwa die Zeit zwischen dem 11. und dem 25. Lebensjahr, wobei die Grenzen fließend sind.

#### **2. Merkmale der adolescentenspezifischen Medizin als Voraussetzung für die Transition**

Während der Adoleszenz besteht ein kognitiv-emotionales Ungleichgewicht mit vermehrtem Streben nach persönlicher Identität, Unabhängigkeit, Loslösung vom Elternhaus sowie Orientierung an Gleichaltrigen und Übernahme neuer sozialer Rollen. Die

Adoleszentenmedizin ist seit der Mitte des zwanzigsten Jahrhunderts etabliert. Der Arzt-Patientenkontakt gestaltet sich zunehmend nicht mehr im Dyadenverhältnis zwischen Eltern und Arzt, sondern zunehmend im Kontakt zwischen Arzt, Jugendlichen und Eltern. In der Rechtsprechung sind Jugendliche in der Regel ab dem 14. Lebensjahr teilweise geschäftsfähig. Es besteht die Verpflichtung des Arztgeheimnisses gegenüber dem Jugendlichen. In Situationen, die die Gesundheit des Jugendlichen bedrohen, ist der Arzt aufgrund der Jugendschutzgesetze in vielen Ländern verpflichtet, die Eltern bzw. bei fehlender Mitarbeit des Elternhauses die Jugendschutzbehörden einzubeziehen (Baltzer 2009).

### **3. Besonderheiten der Adoleszenz bei Kindern und Jugendlichen mit chronischen Erkrankungen und komplexen Mehrfachbehinderungen**

Kinder und Jugendliche mit chronischen Erkrankungen und insbesondere mit komplexen Mehrfachbehinderungen werden in der Gesellschaft auch heute noch eher isoliert als inkludiert – mit erheblichem Risiko der Störung der psychosozialen Entwicklung.

Unabhängig von der Diagnose müssen für die Transition demnach gerade solche Faktoren bedacht werden, die negativ auf die Entwicklung dieser Kinder und Jugendlichen wirken können. Solche Besonderheiten können z.B. sein:

- Oft werden eigene Wünsche und Möglichkeiten nicht erkannt oder als nachrangig im Rahmen des komplexen Gesundheitsmanagements gesehen, wenn auch aus Gründen der Fürsorge
- Kinder und Jugendliche – vor allem bei sichtbaren Behinderungen und kognitiven Einschränkungen – müssen oft Erfahrungen machen, die die Entwicklung eines stabilen und positiven Selbstbildes verhindern
- Die Entwicklungsphase der Pubertät und Adoleszenz wird vor allem bei Kindern und Jugendlichen mit Diagnosen, die ein selbständiges Leben im Erwachsenenalter voraussichtlich nicht ermöglichen, als weniger bedeutsam angesehen.
- Die Teilhabevoraussetzungen in der Gesellschaft sind auch heute oftmals nicht ausreichend gegeben – ein Grund für Frustration und Resignation.

Diese und weitere Faktoren wirken additiv zu den vorhandenen Gesundheitsproblemen in Abhängigkeit von Diagnose und Symptomausprägung. Sie beeinflussen das sozioemotionale Umfeld der jungen Patienten. Insofern darf sich der Transitionsprozess nicht auf die Gesundheitsprobleme alleine beschränken, denn die genannten Faktoren können zu einer sog. „sekundären“ Behinderung führen. Häufige Folgen sind Angst, Depression, sozialer Rückzug, Störungen des Antriebs und mangelndes Selbstwertgefühl (Dobslaw und Klauß 2009, Holmbeck et al. 2003). Die Berücksichtigung dieser Problematik ist für den Transitionsprozess unverzichtbar.

## Aufgaben für die Transition

### 1. Begleitung der Eltern

Ziele	Hürden
<b>Bewältigung</b> Akzeptanz der Behinderung (dynamischer Prozess)	Unerwartete Realität nach Geburt/Diagnose Ausmaß der Behinderung wird erst im Laufe der Entwicklung sichtbar Phasenhafte Verschlechterung Komplikationen sind jederzeit möglich Exakte Prognose selten möglich
<b>Ablöseprozess</b> aktive Unterstützung der Selbstständigkeit des Jugendlichen	elterliche Sorge vor Verschlechterung, wenn sie loslassen Fehlende Selbstständigkeit des Kindes (körperliche Einschränkung) Überbehütung Eigenes Leben muss neu ausgerichtet werden

### 2. Begleitung der Jugendlichen

Ziele	Hürden
<b>Entwicklungsschritte zum „Erwachsenwerden“</b> Ablösung vom Elternhaus und Entwicklung von Autonomie	Fehlende Selbstständigkeit (ADL) Überfürsorge Ambivalenz zw. sozialem Schutzraum und Ablösungswunsch
<b>Entwicklung der eigenen Persönlichkeit</b> Selbstbild / Selbstwert Übernahme gesellschaftlicher und religiöser Werte Orientierung an Gleichaltrigen für den sozialen Lernprozess (peer group)	Erlebtes „anders sein“ Negative Erfahrungen und Erlebnisse Gesellschaftliche Realität bezieht chronisch kranke Menschen häufig nicht ein Gleichaltrige meist ohne oder mit anderen Einschränkungen

## Entwicklung von Lebensperspektiven

berufliche Zukunft	Mobilität ( Barrierefreiheit fehlt)  unzureichende Angebote  Zurückhaltung bei Integrationsmaßnahmen potenzieller Arbeitgeber
Partnerschaft/ Familienplanung/Kinderwunsch	Unzureichende Information  Negative Botschaften durch Vorurteile
Wohnen	fehlende Partnerschaft Unzureichend Wohnraumangebote

### 3. Entwicklung einer Systematik

Die Begleitung von Kindern und Jugendlichen mit chronischen Erkrankungen bzw. komplexen Mehrfachbehinderungen darf nicht zufällig, unsystematisch oder nach individueller Motivation der zuständigen Behandler erfolgen. Hierzu bedarf es der Entwicklung einer Systematik unter Berücksichtigung von Diagnose, individuellen Einschränkungen bzw. Ressourcen und familiären bzw. sozialen Kontextfaktoren. Transition beginnt nicht nach Erreichen des 18. LJ, sondern sehr viel früher. Wie unter 1 und 2 beschrieben, ist schon die frühe Begleitung der Eltern im Bewältigungsprozess Teil der Transition, denn Kinder können ihre Erkrankung dann besser annehmen, wenn auch ihre Eltern sie akzeptiert haben.

Eine Reihe von besonderen Merkmalen bei chronischen Erkrankungen und komplexen Mehrfachbehinderungen haben für die heranwachsenden Kinder und Jugendlichen und deren Familien eine zentrale Bedeutung. Transitionsprozesse müssen daher so konzipiert sein, dass sie hierauf besonderes Augenmerk legen.

Einige dieser besonderen Merkmale seien in der nachfolgenden Tabelle beispielhaft aufgeführt und erläutert:

Krankheitsmerkmal	Bedeutung für den Transitionsprozess
Dynamischer Verlauf mit potenziell lebensbedrohlichen Komplikationen (z.B. Spina bifida)	Überbehütung / überflüssige Verbote / Teilhabe einschränkung Erschwerter Ablöseprozess seitens der Eltern Ambivalenz zwischen Autonomiestreben und Schutzraum seitens der Jugendlichen Hohes Risiko für Compliance-Verlust in der Pubertät/Adoleszenz
Progredienter Verlauf (z.B. Muskeldystrophien)	Hohe psychische Belastung für die Jugendlichen und die Eltern bei fehlender Heilungsaussicht Resignation durch Verlust von Kompetenzen trotz therapeutischer Anstrengungen

Langzeitbehandlungen, deren Unterbrechung die Gesundheit unmittelbar oder langfristig gefährdet (z.B. Organtransplantationen, Epilepsien)	Notwendigkeit der konsequenten frühzeitigen Einübung therapeutischer Maßnahmen (z.B. Medikamenteneinnahme) als Teil der normalen Tagesroutine Hohes Risiko für Compliance-Verlust in der Pubertät Erhebliche Folgen für die Teilhabe (z.B. Beruf, Führerschein, peer group)
Sichtbare Behinderung	Traumatische Erfahrungen Stigmatisierung Soziale Isolation Erschwerte Entwicklung eines stabilen und realistischen Selbstbildes Erschwerter Prozess in der Übernahme der Geschlechterrolle
Bleibender Pflegebedarf (Intimbereich) Bleibender Hilfebedarf in der Alltagsbewältigung	Erschwerte Ablösung von den (pflegenden) Eltern Erschwerte Identitätsentwicklung Schamgefühl / problematische Übernahme der Geschlechterrolle Fehlende Perspektive für eine selbständige Lebensführung
Intelligenzminderung	Verminderte Introspektionsfähigkeit Erschwerte Kommunikation Herausforderndes Verhalten Stigmatisierung/traumatische Erlebnisse Missachtung/Nichterkennen von Wünschen und Zielen Fehlende Beachtung von Möglichkeiten /Ressourcen Fehlende Beachtung von Entwicklungsprozessen (Pubertät) Fehlende Perspektive für eine selbständige Lebensführung Intelligenzminderung als Inklusionshindernis
Anfälle	Angst vor Kontrollverlust durch den Anfall Soziale Isolation durch Überbehütung Stigmatisierung Gesellschaftliche Vorurteile Diskrepanz zw. eigenem Erleben (fehlt häufig) und Reaktion der Anderen auf den Anfall Unberechenbarkeit Erhebliche soziale Konsequenzen (z.B. Führerschein, Berufswahl)
Häufige bzw. lange stationäre Aufenthalte	Unterbrechung gewohnter Tagesstrukturen Unterbrechung im Schul-, Ausbildungsalltag Unterbrechung im Sozialkontakt mit der peer group Isolation und Desintegration Schulschwierigkeiten
Fehlende Perspektive für eine umfassende Teilhabe	Frustration und Resignation Isolation Entwicklung von Identität und Autonomie behindert
Störungen der Sinneswahrnehmungen	Erschwerte Kommunikationsmöglichkeiten Problem der „nicht sichtbaren“ Behinderung mit den Folgen der Überforderung Problem der Fehlbeurteilung der vorhandenen Kompetenzen (werden bei Nichtbeachtung von Störungen der Sinneswahrnehmungen unterschätzt)

Als Konsequenz daraus lassen sich grundlegende Gedanken zur Gestaltung der Transition hinsichtlich Zielgruppe und Aufgaben formulieren. Sie sind - unabhängig von der jeweiligen Diagnose und der individuellen Defizite bzw. Ressourcen und psychosozialem Kontext – regelhaft zu implementieren und individuell flexibel zu gestalten.

Zielgruppe	Aufgaben
Eltern	Trauerbewältigung Akzeptanz der Behinderung Ablöseprozess / Neuorientierung Krisenintervention Informationen / Schulungen
Kinder und Jugendliche	Selbständigkeitstraining Unterstützung in Entwicklung, Pubertät, Adoleszenz auf psychosozialer Ebene Informationen / Schulungen
Kinder- und Jugendarzt, Hausarzt, Spezialambulanz	Informationen / Schulungen / Curricula (optimal bereits studienbegleitend)

#### 4. Neuausrichtung des Versorgungsnetzes, Versorgungsbarrieren

Transition verlangt die Kooperation der beteiligten Institutionen (ambulant, teilstationär, stationär):

- Kinder- und Jugendarztpraxis, Sozialpädiatrisches Zentrum (SPZ), Kinderklinik
- Hausarzt-/ Allgemeinmedizinische Praxis, Facharztpraxis, -ambulanz, Medizinische Zentren für Erwachsene mit Behinderungen (MZE), Kliniken
- Therapiepraxen (Physio-, Ergotherapie, Logopädie)
- Ambulante Pflegedienste
- weitere Versorger (z.B. Orthopädietechnik, Akustiker, Ernährungsberatung...)

Im Kindes- und Jugendalter wird die Case-Manager-Funktion in der Regel vom Kinder- und Jugendarzt, ggf. in Kooperation mit einem SPZ wahrgenommen. In ländlichen Regionen tritt oft der Hausarzt an diese Stelle. Die Transition beinhaltet hier die Übertragung der Funktion des Case-Managements in der Regel auf einen Allgemeinmediziner bzw. Facharzt mit Hausarztfunktion. Es steht zu erwarten, dass mit der Einrichtung von MZE sie in dieser Funktion von diesen unterstützt werden.

Folgendes Beispiel zeigt die interinstitutionellen Vernetzungsprobleme und Barrieren im Rahmen der Transition auf:

*17 Jahre alter Patient mit schwerer Mehrfachbehinderung (u.a. Spastik, Epilepsie, respiratorische Insuffizienz, Hydrocephalus) ist mit Baclofenpumpe, Shunt, Trachealkanüle, Elektrorollstuhl und PEG versorgt. Er lebt seit 6 Jahren in einer stationären Einrichtung für Kinder und Jugendliche der Eingliederungshilfe. Diese musste auf Forderung der Heimaufsicht einen eigenen Wohnbereich für Erwachsene vorhalten, damit er und weitere Bewohner weiter in gewohnter Umgebung leben können. Die Eingliederungshilfe nach SGB XII sieht den Besuch in einer Tagesförderstätte vor. Diese wurde ebenfalls im Bereich der*

*Einrichtung geschaffen, da externe Tagesförderstätten den medizinisch-pflegerischen Bedarf des Bewohners nicht leisten konnten und eine Aufnahme ablehnten. Es sind mehrere Therapien (basale Stimulation, Physiotherapie, Ergotherapie, unterstützte Kommunikation und wiederkehrend Hilfsmittelversorgungen erforderlich. Auch Maßnahmen der Behandlungspflege nach §37 SGB V sind aufgrund der Epilepsie (zuverlässige regelmäßige Medikamentengabe), aufgrund der respiratorischen Insuffizienz (endotracheales Absaugen, Inhalation), und aufgrund der PEG-Versorgung (PEG-Pflege) notwendig. Die medizinische Versorgung gestaltet sich schwierig. Der niedergelassene Pädiateer darf nur bis zur Vollendung des 18. Lebensjahres, auf Antrag bis zur Vollendung des 21. Lebensjahres behandeln, der Allgemeinmediziner kennt die seltene Erkrankung des Bewohners nicht. Ein niedergelassener Neurologe steht der Einrichtung nicht zur Verfügung. Eine Weiterbehandlung durch das SPZ wurde vom Kostenträger abgelehnt. Stationäre Behandlungen erfolgen weiterhin in der Kinderklinik. Diese kann Shuntkomplikationen und die regelmäßig erforderliche Füllung der Baclofenpumpe nicht leisten, so dass die zusätzliche Behandlung in der entfernten Universitätsklinik erforderlich ist.*

## **5. Entwicklung von Beratungsangeboten für die Altersgruppe der heranwachsenden und erwachsenen Patienten**

Aktuell fehlen noch angemessene Behandlungsmöglichkeiten für erwachsene Menschen mit bestimmten chronischen Erkrankungen und vor allem für solche mit komplexen Mehrfachbehinderungen. Es ist zu erwarten, dass sich dies mit der gesetzlichen Einführung von Medizinischen Zentren für Erwachsene mit Behinderung (MZEB) mittels §119c SGB V künftig verbessern wird. Problematisch ist die Tatsache, dass der Wechsel des Betreuungssystems von der pädiatrischen Versorgung in das Versorgungssystem der Erwachsenenmedizin gerade in die Phase der Adoleszenz fällt, einer Lebensphase, die in jeder Hinsicht als kritisch zu bewerten ist (s.o.). In den bereits existierenden Institutionen fehlen häufig noch inhaltlich angemessene Beratungsangebote für die Altersgruppe der heranwachsenden und erwachsenen Patienten. Transition kann und darf sich nicht auf die medizinischen Belange beschränken, sie muss – um langfristig Erfolg zu haben – auch sozialmedizinische und soziale Themen berücksichtigen, die zur Teilhabe der Betroffenen gehören. Wesentlich ist demnach die Unterstützung der Patienten und der Familien bei:

- Berufsfindung (beschützende Werkstatt, berufliche Eingliederung über Berufsbildungswerk, Belastungserprobungen etc.)
- Bewältigung von Pubertätsproblemen
- Ablösung vom Elternhaus
- Klärung von Wohn- und Lebensgemeinschaften
- Fragen der Sexualität und Partnerschaft
- Unterstützung bei sozialen Anpassungsproblemen
- Auseinandersetzung mit der Diagnose
- Beratung bei sozialrechtlichen Fragen (z.B. Schwerbehindertenausweis, pers. Budget etc.)

## **6. Kommunikationserfordernisse**

Die Begegnung mit den Jugendlichen muss vorurteilsfrei sein und darf nicht moralisierend erfolgen. Eine lösungszentrierte und -suchende Perspektive vermag gemeinsam mit den Jugendlichen ein lösungsorientiertes Denken auch im systemischen Kontext anzuregen



(Grant 2005). Die Adoleszentenmedizin muss alle Aspekte des Erkrankten berücksichtigen und in einem angemessenen Setting anbieten – bis hin zu einem interdisziplinären Team. Es versteht sich von selbst, dass die Art der Kommunikation die Kompetenzen der Betroffenen (Intelligenzminderung, Sprach- und Sprechstörungen etc.) angemessen berücksichtigen muss.

## **7. Merkmale einer gelungenen Transition**

Transition ist dann gelungen, wenn die behinderungsbedingten Einschränkungen der Teilhabe bestmöglich kompensiert sind.

Nach gelungener Transition haben die Patienten:

- Kompetenzen erworben, um ihre Gesundheitsfürsorge bestmöglich zu übernehmen
- gelernt, Hilfemaßnahmen einfordern und zu akzeptieren
- gelernt, ihr Leben im Rahmen ihrer Möglichkeiten selbständig zu gestalten
- Zugang zu angemessenen Behandlungsmöglichkeiten

### **Transitionsmodelle**

Für die Weiterbehandlung von jungen Erwachsenen mit chronischen Erkrankungen bestehen derzeit je nach Diagnose, Ausprägung und Verlauf der Grunderkrankung sowie regionaler Versorgungssituation unterschiedliche Versorgungsmodelle:

#### **Modell 1: Klassische Übergabe**

- Wechsel von Kinder- und Jugend- zur Erwachsenenmedizin
- Unterbrechung der Behandlungskontinuität
- Übergabe an neues Behandlungsteam

Bei der klassischen Übergabe handelt es sich um ein Modell, das der üblichen bisherigen Vorgehensweise im ambulanten vertragsärztlichen Gesundheitssystem entspricht. Nach Vollendung des 18. Lebensjahres endet formal die Zuständigkeit der Kinderheilkunde, die Weiterversorgung in der Erwachsenenmedizin beginnt. Der Transfer findet weitestgehend auf formaler Ebene statt.

#### **Modell 2: Versorgungskontinuität durch Kinder- und Jugendärzte und SPZ auch nach Vollendung des 18. LJ**

- Kein Wechsel der medizinischen Betreuung
- Kein Wechsel der therapeutischen Betreuung

Die Versorgungskontinuität durch Kinder- und Jugendärzte und SPZ auch nach Vollendung des 18. Lebensjahres ist derzeit noch eine wichtige Weiterbehandlungsmöglichkeit für junge Erwachsene mit komplexen Mehrfachbehinderungen, die der Betreuung im multidisziplinären Setting bedürfen. Problematisch ist, dass die SPZ bisher nur unzureichend auf die besonderen

Fragestellungen dieser Menschen im Erwachsenenalter vorbereitet sind. Ein großer Vorteil ist jedoch die Kenntnis des gesamten bisherigen Krankheitsverlaufes in allen seinen Bezügen. Dies wird insbesondere auch von den Familien in hohem Maße wertgeschätzt. Nicht zu vergessen sind dabei auch die darüber entstandenen persönlichen Bindungen – ein besonderer Wert für die Patientenversorgung, die hier im konkreten Fall keinen eigentlichen Transitionsprozess beinhaltet.

### **Modell 3: Übergang von Kinder- und Jugendambulanz über „Transitionsambulanz“ in eine Erwachsenenambulanz**

- Überlappende Betreuung während Pubertät und Adoleszenz
- Schrittweise Übergabe

In der Begleitung der Jugendlichen von der pädiatrischen Versorgung in die Weiterbetreuung im Erwachsenenalter über eine sog. Transitionsambulanz erfolgt eine schrittweise geführte Übergabe. Die Patienten und deren Familien erfahren in diesem Setting eine überlappende Betreuung. So können sowohl die wesentlichen Krankheitsdaten und individuelle Besonderheiten übergeben werden. Ein abrupter Wechsel kann vermieden werden. Die jungen Patienten und deren Familien lernen das künftige Behandlungsteam kennen und sind bei der Suche nach der Weiterbetreuung nicht auf sich gestellt. Dies verbindet sich aufgrund der überlappenden Betreuung mit einer zeitweise erhöhten Personalintensität, die aber über die erreichte Absicherung der Transition mehr als aufgewogen wird.

### **Modell 4: Versorgung „unter einem Dach“**

- Behandlungskontinuität mit interdisziplinärem Team
- Übergabe von Pädiater an Erwachsenenmediziner
- Therapeutisches Team bleibt erhalten

Bei der Versorgung „unter einem Dach“ bedeutet die Weiterbehandlung nach Vollendung der Volljährigkeit lediglich den Wechsel der ärztlichen Betreuung im Sinne einer Übergabe vom Pädiater zum Erwachsenenmediziner. Das übrige therapeutische Team bleibt dem Patienten weiterhin erhalten. Diese Art der Weiterbehandlung bietet in gewohntem örtlichen Umfeld und weitgehend gewohntem Team die umfänglichste Art der Betreuungskontinuität. Vorteil ist neben der Vermeidung von Informationsverlust die bleibende Möglichkeit des Austauschs im Team. Besonders positiv ist bei diesem Modell schließlich Möglichkeit die Nutzung bereits bestehender Organisationseinheiten (z.B. Erweiterung von SPZ durch zusätzliche Erwachsenenambulanz (MZEB)). Seit Jahren fordern insbesondere die Fachverbände für Menschen mit Behinderungen die Schaffung multidisziplinärer Behandlungszentren von erwachsenen Menschen mit komplexen Mehrfachbehinderungen analog des Behandlungskonzepts der SPZ. Nach Schaffung einer gesetzlichen Grundlage gemäß §119c SGB V wurde durch diese Fachverbände in Zusammenarbeit mit der BAG Ärzte für Menschen mit geistiger oder mehrfacher Behinderung e.V. eine Rahmenkonzeption für die MZEB erarbeitet. Sie enthält Empfehlungen z.B. für Struktur, Organisation, Inhalte oder Zugangskriterien (Rahmenkonzeption Medizinische Behandlungszentren für Erwachsene mit geistiger Behinderung oder schweren Mehrfachbehinderungen (MZEB) Fassung vom 12.10.2015; [http://www.diefachverbaende.de/files/stellungnahmen/2015-10-12-Rahmenkonzeption\\_MZEB\\_2015.pdf](http://www.diefachverbaende.de/files/stellungnahmen/2015-10-12-Rahmenkonzeption_MZEB_2015.pdf)).

# Diagnosebeispiele – Transition

## Vorbemerkung

Nachfolgend werden für SPZ repräsentative und häufige Erkrankungen, die mit komplexen Mehrfachbehinderungen und/ oder geistigen Behinderungen einhergehen können, bezüglich ihrer Transitionsspezifika und –aufgaben dargestellt. Es ist eine Auswahl ohne Anspruch auf Vollständigkeit, kommt es doch auf die vorhandenen funktionellen Einschränkungen und Ressourcen der Patienten an. Diese sind Grundlage für die Analyse des Hilfe- und Transitionsbedarfs. Anhand der ICF kann der Hilfebedarf unter Berücksichtigung der körperlichen, sozialen und umweltbezogenen Kontextfaktoren analysiert werden (Kraus de Camargo und Simon 2013). Patienten mit diesen Erkrankungen haben bis heute im Erwachsenenalter keine angemessene medizinische Versorgung (Abendroth und Naves 2002, Sachverständigenrat 2009, Steffen und Blum 2011, Straßburg und Fricke 2013).

## Transition bei Intelligenzminderung

### Definition

Intelligenzminderung bezeichnet gemäß WHO eine sich in der Entwicklung manifestierende, stehen gebliebene oder unvollständige Entwicklung der geistigen Fähigkeiten, mit besonderer Beeinträchtigung von Fertigkeiten, die zum Intelligenzniveau beitragen, wie z.B. Kognition, Sprache, motorische und soziale Fähigkeiten. Eine Intelligenzstörung kann allein oder zusammen mit jeder anderen psychischen oder körperlichen Störung auftreten.

### Einteilung

Die Beschreibung der Intelligenzminderung nach ICD-10 erfolgt gegenwärtig mittels einer Unterscheidung in Schweregrade als:

- F70 leichte Intelligenzminderung
- F71 mittelgradige Intelligenzminderung
- F72 schwere Intelligenzminderung
- F73 schwerste Intelligenzminderung

und Hilfskategorien, bei denen keine Kodierung nach dem Schweregrad möglich ist: F78 andere Intelligenzminderung (z.B. bei einer maßgeblichen Sinnesbehinderung) und F79 nicht näher bezeichnete Intelligenzminderung.

Dabei ist oft bei schwereren Formen eine genaue Bestimmung des IQ testpsychologisch nicht möglich.

### Epidemiologie

Die Prävalenz von Intelligenzminderung liegt insgesamt bei ca. 3% (endogene und exogene Formen). Die statistische Häufigkeit nimmt mit zunehmender Schwere ab. Nur 0,3–0,4 % haben eine mittelgradige bis schwerste Intelligenzminderung. Sie stellen hinsichtlich der

zugrunde liegenden Störung, der Risiken für Begleiterkrankungen eine besonders heterogene Gruppe von Betroffenen dar. Die leichte Intelligenzminderung (IQ > 50) bildet mit einer Prävalenz von 3% die weitaus größte Gruppe (Roeleveld et al. 1997).

### **Klinisches Bild mit Versorgungserfordernissen**

---

Es sind derzeit über 2200 Syndrome beschrieben, die mit Intelligenzminderungen einhergehen können. Sie sind oft so selten, dass sie der Mehrzahl der betreuenden Ärzte nicht bekannt sind und im konkreten Fall erstmalig begegnen. Zudem sind sie bezüglich der Ausprägung und Symptomatik häufig sehr variabel (Gaese 2013, Neuhäuser und Steinhausen 2003). Von offenkundigen, bekannten und vergleichsweise häufigen Syndromen wie beispielsweise der Trisomie 21 abgesehen, bedarf es zur Diagnostik und zur Beurteilung wesentlicher Merkmale der Symptomatik und der Prognose der Kooperation mit dem klinischen Genetiker.

Von besonderer Bedeutung ist insbesondere die Klärung einer etwaigen Behandelbarkeit (derzeit sind 93 Störungsbilder ursächlich bzw. symptomatisch behandelbar: <http://www.treatable-id.org> (Karnebeek 2012).

Die der Intelligenzminderung zugrunde liegende Störung bestimmt das Ausmaß und die Komplexität der Behinderung. Ein erhöhtes Risiko für psychische oder somatische Begleiterkrankungen ist bekannt. Dazu gehören z.B. Autismusspektrumsstörungen als Verhaltensphänotyp bestimmter genetischer Störungen, Demenzen z.B. beim Down-Syndrom, gastrointestinale Störungen bei Menschen mit Cerebralparese oder epileptische Anfälle bei Tuberöser Sklerose.

Die Intelligenzminderung führt zu einem eingeschränkten Anpassungsvermögen mit möglichen Auswirkungen z.B. auf Reiztoleranz, die Wahrnehmung, auf Problemlösefertigkeiten, auf die Mitteilbarkeit (z.B. von Anliegen, Ärger oder Schmerzen). Alle diese Störungen setzen Menschen mit Intelligenzminderung weiteren potenziellen Belastungen aus. Dazu gehört ein erhöhtes Risiko für Verlusterfahrungen, dem Erleben des Ausgeliefertseins, der Abhängigkeit und der lebenslang eingeschränkten Autonomie. In enger Wechselbeziehung zum Umfeld steht das Auftreten sogenannter herausfordernder Verhaltensweisen. Davon abzugrenzen sind psychische Erkrankungen, für die bei Menschen mit Intelligenzminderung gegenüber der normalintelligenten Bevölkerung ein um das 3-4fach erhöhtes Risiko besteht.

Bei Menschen mit Intelligenzminderung besteht häufig auch eine Beeinträchtigung im sozioemotionalen Bereich. Als Folge werden insbesondere Probleme in Affektregulation, Impulskontrolle, Beziehungsgestaltung und in sozialen Fertigkeiten beobachtet. Einfluss auf den klinischen Verlauf können Reifungskrisen, Verhaltensauffälligkeiten (u.a. Fremd- oder Autoaggression) und psychische Störungen (z.B. Depressionen, Zwangserkrankungen) haben. Der Erfolg der therapeutischen Bemühungen hängt entscheidend von den verfügbaren und genutzten Fördermöglichkeiten, der Milieugestaltung, der medizinischen Versorgung und den Ressourcen des persönlichen Umfeldes ab.

## **Transitionsspezifika**

---

### **Diagnosetypische, transitionsrelevante Faktoren**

Bei Kindern und Jugendlichen mit Intelligenzminderung sind für die Transition folgende Besonderheiten von Bedeutung:

- Verminderte Introspektionsfähigkeit
- Erschwerte Kommunikation
- Herausforderndes Verhalten
- Stigmatisierung / traumatische Erlebnisse
- Missachtung / Nichterkennen von Wünschen und Zielen
- Fehlende Beachtung von Möglichkeiten / Ressourcen
- Fehlende Beachtung von Entwicklungsprozessen (Pubertät)
- Fehlende Perspektive für eine selbständige Lebensführung

Daraus ergibt sich ein spezifischer Hilfe- oder Assistenzbedarf. Der Hilfebedarf ist bei Menschen mit geistiger Behinderung dabei in vielen Fällen höher als bei Menschen mit anderen Behinderungen (Shogren und Plotner 2012). Die individuellen Ressourcen eines Patienten und seines Bezugfeldes dafür sind sehr unterschiedlich und müssen jeweils gründlich analysiert werden. Sie setzen eine eingehende Kenntnis des Lebensumfeldes des Patienten voraus. Sie werden von den betreuenden Teams der sozialpädiatrischen Zentren berücksichtigt. Diese Kenntnisse können im Transitionsprozess genutzt werden. Der in dieser Zeit oft stattfindende Übergang von Schulen in Werkstätten für behinderte Menschen muss ebenfalls Bestandteil des Transitionsvorgangs sein. Es gilt, die Erfahrungen und Kenntnisse der bisher betreuenden Pädagogen für die Betreuer der Werkstätten unter Berücksichtigung der Selbstbestimmung transparent zu machen.

Die Kommunikation mit diesen Patienten braucht neben der Bereitschaft, sich in den Patienten einzufühlen und vor allem mehr Zeit. Dies verlangt, dass dafür angemessene Ressourcen für die medizinische Versorgung auch im Erwachsenenbereich zur Verfügung stehen. Wenn Eltern und anderen Angehörigen dies nicht mehr erleben, so wie sie es häufig in den sozialpädiatrischen Zentren positiv erfahren haben, führt das zu schwerer Enttäuschung. Unabhängig davon bedeutet das auch ein hohes Risiko für eine Verschlechterung der langfristigen Gesundheit dieser Menschen. In diesem Zusammenhang ist bekannt, dass drohende Komplikationen nicht bzw. verzögert erkannt oder dass Komorbiditäten nicht ausreichend berücksichtigt werden. Solange es keine den SPZ analogen Strukturen für die Weiterbehandlung im Erwachsenenalter gibt, wird bei den Familien häufig die Neigung bestehen bleiben, bei den bekannten und bewährten Strukturen zu bleiben, da sie „ihr Kind“ auch nicht als adult begreifen.

### **Transitionsaufgaben**

Aufgrund der jahrelangen Betreuung besitzen der bisher behandelnde Arzt, der Psychologe, das therapeutische Team und die betroffenen Eltern eine detaillierte und komplexe Kenntnis über den Patienten. Für die Akzeptanz des nachfolgenden Behandlers ist das rechtzeitige Kennenlernen des Betroffenen und dessen Familie notwendig. Dies ist einfacher, wenn der Transitionsprozess ausreichend früh begonnen wird:

Vor allem bei Menschen mit schwereren Formen der Intelligenzminderung und zusätzlich bestehenden problematischen Verhaltensweisen und eingeschränkter Kommunikationsfähigkeit sind gerade in kritischen Phasen (der medizinischen Behandlung) die genannte gute Kenntnis der individuellen Besonderheiten des Patienten und dessen sozialen und kulturellen Kontext von zentraler Bedeutung. Nur so können die besonderen Phänomene des Verhaltens richtig eingeordnet und die Bedarfslagen jeweils differenziert beschrieben werden (Flathmann und Nicklas-Faust 2013). Als zentrale Aufgabe der Transition ist somit die intensive Beschäftigung mit den individuellen Besonderheiten und das „sich darauf einlassen“ zu sehen. Alle am Transitionsprozess Beteiligten müssen auch bei Menschen mit Intelligenzminderung für alle notwendigen Entscheidungen und Schritte

die Wünsche und Ziele der Betroffenen hinterfragen, die Entwicklungsschritte vom Jugendlichen zum Erwachsenen müssen berücksichtigt werden (Martin 2013). Letztendlich kann die Transition für diese Menschen nur dann erfolgreich sein, wenn mit ihnen und nicht über sie entschieden wird.

Die meisten Menschen mit Intelligenzminderung werden im Erwachsenenleben eine gesetzliche Betreuung und Interessensvertretung benötigen. Ist die Gesundheitsfürsorge darin enthalten, sind alle medizinischen Aspekte mit dem Betreuer zu besprechen und Entscheidungen auch mit ihm zu treffen. Einzubeziehen sind unbedingt auch die Betroffenen, um alle Belange in einfacher Sprache zu erklären und Wünsche und eigene Entscheidungen zu berücksichtigen. Es versteht sich von selbst, dass auch zum gesetzlichen Betreuer frühzeitig eine vertrauensvolle Beziehung aufgebaut werden muss. Dieser sollte auch die individuellen Besonderheiten der Kompetenzen (z.B. Kommunikationsmöglichkeiten und Sprachverständnis) und der etwaigen Verhaltensbesonderheiten genau kennen.

Zusammenfassend ist als zentrale Aufgabe der Transition bei Menschen mit Intelligenzminderung insbesondere die vertrauensvolle Begleitung unter genauer Kenntnis der Besonderheiten und unter Beachtung der eigenen Wünsche und Ressourcen zu sehen. Die für andere chronische Erkrankungen (ohne signifikante kognitive Einschränkungen) notwendigen Maßnahmen wie Schulungen, Selbständigkeitstraining u.a. sind den Kompetenzen der Betroffenen im Einzelfall anzupassen.

## **Transition bei Spina bifida**

### **Definition**

---

Dem Krankheitsbild Spina bifida ist verursacht durch eine frühembryonale ZNS-Entwicklungsstörung: eine variable Verschlussstörung bedingt die unterschiedlichen dysraphischen Störungen.

### **Klassifikation / Einteilung**

---

Die primäre Störung geht auf eine frühembryonale Verschlussstörung des Neuralrohres zurück, ist entsprechend der Lokalisation und Ausprägung hochvariabel und bewirkt eine komplexe Mehrfachbehinderung mit Beteiligung mehrerer Organsysteme. Ferner ist sie im Verlauf dynamisch mit potenziell vital bedrohlichen Komplikationen. Sie beinhaltet eine erhebliche psychosoziale Problematik mit Auswirkung auf alle Lebensbereiche.

### **Epidemiologie**

---

Die Häufigkeit beträgt derzeit in Deutschland etwa 6-10/10000 lebend geborene Kinder. Aufgrund der verbesserten pränatalen Diagnostik und der dann vorgenommenen Schwangerschaftsunterbrechung ist sie rückläufig.

### **Klinisches Bild mit Versorgungserfordernissen**

---

Zu einem hohen Prozentsatz bedingen weitere folgenschwere ZNS-Fehlbildungen für die Ausprägung des Behinderungsbildes, die die Prognose hinsichtlich Lebenserwartung und Dynamik prägen und sich auf weitere Organsystemen (Harnwege, Skelett etc.) auswirken:

Der Hydrocephalus internus benötigt zu über 80% Shunts mit häufigen Komplikationen und damit Shuntrevisionen. Menschen mit Hydrocephalus internus zeigen spezielle kognitive Profile mit signifikanter Absenkung des IQ. Charakteristisch ist ihre gute Sprachentwicklung hinsichtlich Grammatik und Wortschatz mit Schwächen bei dem Erfassen und Verarbeiten

von Inhalten. Weitere Schwächen bestehen in den Bereichen räumlich-konstruktiver Kompetenzen, im problemlösenden Denken, in den Bereichen Aufmerksamkeit, Konzentration, Arbeitsgeschwindigkeit sowie Kurz- und Langzeitgedächtnis (Blume-Werry A. 2012). Hinzu kommen Schwächen für planerisches und zielgerichtetes Handeln vor allem bei langfristigen Zielen sowie eine gewisse Antriebsschwäche mit einer geringeren intrinsischen Motivation, eigene Ziele zu erreichen (Davis et al 2006, Devine et al 2006, O'Hara und Holmbeck 2013).

Die Chiari-Malformation erzeugt neurologische Probleme mit Auswirkung auf zahlreiche Alltagskompetenzen: z.B. caudale Hirnnervenstörungen, feinmotorische Störungen, spinale Hypertonie oder atembezogene Schlafstörungen. Die Chiari-Malformation ist in ihrer klinischen Relevanz und Symptomatik mitunter einem dynamischen Prozess unterworfen, der häufig nicht vorhersehbar und nicht adäquat behandelbar ist.

Ein oft bestehendes Tethered cord bewirkt sekundäre Verwachsungen, knöcherne Fehlbildungen oder assoziierte Tumoren im Spinalkanal. Während der beschleunigten pubertären Wachstumsphase kann dies neurologisch rasch progredient werden. Folge ist eine Verschlechterung der davon abhängigen Organfunktionen wie Blasen- und Darm, Skelettfehlstellung (Skoliose, Kontrakturen usw).

Innervationsbedingt sind weitere Organsysteme involviert:

Fast immer liegt eine in ihrer Ausprägung variable neurogene Blasenentleerungsstörung vor. Dynamische Verschlechterungen wirken sich aus auf morphologische Blasenveränderungen, Harnabflussstörungen bis zum VUR, Harnwegsinfekte und als Spätfolge Niereninsuffizienz. Besonders die geruchsbelästigende Inkontinenz bereitet erhebliche soziale Probleme.

Folgen der neurogenen Darmentleerungsstörung sind hartnäckige Obstipation, Überlaufstühle oder Inkontinenz. Das Management der Darmentleerung ist schwierig und zeitaufwändig und mühevoll. Anatomische Besonderheiten (Feinmotorik, Sphinktertonus, Skoliose etc.) sind zu berücksichtigen. Gelingt es dem Patienten deshalb nicht, dies eigenständig zu übernehmen, ist er lebenslang auf Hilfe angewiesen.

Angeborene und sekundär progrediente Skelettfehlstellungen (Wirbelsäule, Hüften, Füße) sind variabel in Ausprägung und Dynamik. Sie können rasch progredient sein und stellen hohe Anforderungen an die orthopädische und orthetische Versorgung. Ihr Ziel ist die optimale Nutzung der vorhandenen Ressourcen für die Stabilität des Skelettsystems und die Mobilität (Steh- und Gehorthetik, Korsettversorgung, Nachtlagerungsschienen, Rollstuhlversorgung, Sitz- und Lagerungshilfen etc.). Die Realisierung dieser Ziele ist mitunter ein langer und mühsamer Prozess, der den Entwicklungsstand, den krankheitsspezifischen Ressourcen und dem psychosozialen Kontext der Patienten berücksichtigen muss. Aufgrund der beeindruckenden Weiterentwicklung kann die komplexe orthetische Versorgung hochindividuelle Lösungen anbieten.

Die fehlende Innervation der Haut und des Unterhautfettgewebes führt zu einer signifikanten Sensibilitätsstörung. Für die Ernährung des Gewebes notwendigen vasomotorischen Funktionen fehlen und machen die Haut hochvulnerabel für mechanische oder thermische Belastung, Lymphabflussstörungen und erheblich verzögerte Wundheilung mit dem hohen Risiko höhergradiger Dekubiti. Nicht selten führen (vermeidbare) Bagatellverletzungen zu schweren chronischen Hautläsionen und münden in lang dauernde Krankenhausaufenthalte, plastisch-chirurgische Eingriffe bis hin zu Amputationen.

Überzufällig häufig werden Störungen der Pubertätsentwicklung im Sinne einer Pubertas präcox und Störungen der Wachstumsregulierung im Sinne eines Wachstumshormonmangels beobachtet. Bei der häufig zu beobachtenden Adipositas spielen neben der kalorischen Imbalance durch Bewegungsmangel bei Immobilität auch endokrinologische Faktoren eine Rolle.

## **Psychosoziale Aspekte**

---

Aufgrund der obigen Ausführungen bestehen Auswirkungen auf nahezu alle Lebensbereiche mit erheblichen psychosozialen Konsequenzen. Sie können wesentliche Hürden darstellen und sind daher im Transitionsprozess besonders beachtenswert.

Auswirkungen auf die psychosoziale Entwicklung haben z.B.:

- Sichtbare Behinderung
- Häufige stationäre Aufenthalte
- Eingreifende Therapien
- Bleibender Hilfebedarf im Alltag, bei Intimpflege
- Spezifisches kognitives Profil
- Dynamischer Krankheitsverlauf mit erheblichem Komplikationsrisiko
- Fehlende Teilhabemöglichkeiten

## **Transitionsspezifika**

---

### **Diagnosetypische transitionsrelevante Faktoren**

Bei Kindern und Jugendlichen mit Spina bifida und Hydrocephalus sind – zu den allgemeinen transitionsrelevanten Faktoren bei Kindern und Jugendlichen mit komplexen Mehrfachbehinderungen - als diagnosetypische Faktoren für die Transition zu nennen:

- Notwendigkeit eines engmaschigen Monitorings bei hohem Risiko für Komplikationen
- Häufige und lange stationäre Aufenthalte
- Eingreifende therapeutische Maßnahmen
- Fehlende Perspektiven für ein selbständiges Leben
- Täglich mehrfach notwendige Pflegemaßnahmen im Intimbereich
- Zeitaufwendige Pflege
- Spezifisches kognitives Profil
- Sichtbare Behinderung
- Fehlende Perspektive für eine umfassende Teilhabe

Hieraus wird deutlich, dass der Akzeptanz der Behinderung eine besondere Bedeutung zukommt. Transitionsmaßnahmen müssen demzufolge früh beginnen. Ein besonderes Augenmerk ist auf die Begleitung der Eltern zu legen.

### **Transitionsaufgaben**

Die Komplexität der Erkrankung mit Beteiligung vieler Organsysteme, der zeitlebens dynamische Verlauf mit erheblichen Risiken für potenziell vital bedrohlichen Komplikationen in jedem Lebensalter und die psychosoziale Problematik mit Auswirkung auf alle Lebensbereiche machen eine umfassende Begleitung dieser Patienten auch im Erwachsenenalter im multidisziplinären Setting notwendig ( Levy et al. 2014; Bredel-Geißler und Peters 2015a).

**Elternbegleitung:** Am Anfang steht die intensive Begleitung der Eltern zur Verarbeitung von Schuldgefühlen und beim Erkennen der Ressourcen und Grenzen ihres Kindes. Letztere zeigen sich innerhalb der Entwicklung erst nach und nach (grow into the deficit). Wenn die Eltern die Behinderung ihres Kindes annehmen können, wird Kind besser in der Lage sein, seine Erkrankung zu akzeptieren und die Verantwortung in der späteren Lebensführung so gut als möglich selbständig übernehmen können und wollen. Die Beziehung zwischen Eltern und Kindern gerade bei lebenslang potenziellen vitalen Bedrohungen durch Komplikationen ist oft besonders eng und hat überbehütenden Charakter (Holmbeck et al 2002). Aus der Besonderheit der lebenslangen Dynamik mit der Möglichkeit lebensbedrohlicher Komplikationen trotz einem per se nicht progredientem Krankheitsbild ergibt sich die Notwendigkeit, dass die Eltern besondere Kompetenzen erwerben müssen. Sie müssen lernen, ihr Kind nach und nach loszulassen und ihm die Fürsorge für sein



Gesundheitsmanagement übergeben und aushalten lernen, dass sie damit auch in problematischen Situationen die Verantwortung beim erwachsen werdenden und erwachsen gewordenen Kind belassen.

**Selbständigkeitstraining:** Beim Krankheitsbild Spina bifida bestehen in der Regel vielfältige Einschränkungen im alltäglichen Leben, die ein konsequentes Training zum Erlernen des selbständigen Managements erforderlich machen. Dies betrifft insbesondere pflegerische Maßnahmen. Die Kinder müssen schon früh mit in die tägliche Pflege eingebunden werden: z.B. die Blasenentleerung selbst erlernen. Dafür muss individuell der richtige Zeitpunkt gefunden werden, der den Entwicklungsstand und die Möglichkeiten des Kindes und sein soziales Umfeld respektiert, damit das Kind vor Über- oder Unterforderung bewahrt wird. Es ist auch Aufgabe des professionellen Behandlungsteams, diesen Prozess zu begleiten. Je unspektakulärer er stattfinden kann, umso unproblematischer und stabiler wird er vom Kind angenommen und umso stabiler wird er als Teil des selbstverständlichen Alltags des Kindes auch im Laufe der weiteren Entwicklung bestehen bleiben (Bredel-Geißler und Peters 2015 b). Es besteht so eine hohe Wahrscheinlichkeit, dass auch in der kritischen Phase der Pubertät diese Maßnahmen von den Betroffenen nicht mehr in Frage gestellt werden.

**Information und Schulung:** Gute Information und Schulungen machen Eltern und Kinder zu Experten ihrer Erkrankung. Ziele sind die korrekte Übernahme aller notwendigen Maßnahmen unter Berücksichtigung der Selbständigkeit, Wissensvermittlung zu Grundlagen der Erkrankung, zur Erkennung von Komplikationen und entsprechenden Maßnahmen. Damit kann erreicht werden, dass Früherkennung von Problemen bei den Familien bzw. bei den Patienten selbst beginnt und dass vermeidbare Ängste abgebaut werden. Kinder und Jugendliche sollen dadurch in ihren Kompetenzen gestärkt und für das Erlernen eines selbständigen Managements motiviert werden.

In diesem Zusammenhang haben sich therapeutisch-diagnostische Eltern-Kind-Seminare für unterschiedliche Altersstufen und Freizeitangebote mit Schulungseinheiten bewährt. Diese können von den Spezialambulanzen und von der Selbsthilfe angeboten werden. Sinnvoll ist auch die Erstellung schriftlicher Informationen zu den wesentlichen Themen.

**Verwaltung medizinischer Dokumente:** spätestens in der Pubertät sollen die Jugendlichen damit vertraut gemacht werden, ihre medizinischen Dokumente selbst zu verwalten. Sie können damit wesentlich dazu beitragen, dass in der Folge Fehlbeurteilungen oder Doppeluntersuchungen vermieden werden. Bewährt hat sich das Führen eines Ordners, der alle wesentlichen Informationen enthält. Das Führen eines solchen Ordners hat ebenfalls Schulungscharakter. Als positive Folge werden die Heranwachsenden schnell erkennen, dass die Aufenthalte bei Ärzten und Therapeuten sehr viel zügiger ablaufen können, was sie zur konsequenten Verwaltung ihrer Dokumente weiter motivieren soll.

**Selbsthilfe:** die Selbsthilfe kann die Unterstützung leisten, welche im Rahmen der medizinischen Versorgungssysteme nicht möglich ist. Die Selbsthilfe leistet einen unverzichtbaren Beitrag zur Begleitung von Eltern bereits nach der Geburt ihres Kindes. Eltern gewinnen im Austausch mit anderen betroffenen Familien Sicherheit durch kontinuierlichen Erfahrungsaustausch und erfahren emotionale Unterstützung in Krisensituationen. Für Kinder und Jugendliche ist die Selbsthilfe eine unverzichtbare Plattform zum Austausch bei ähnlichen Problemen. Freizeitangebote mit Schulungen werden meist gerne angenommen. Die Selbsthilfe leistet somit einen entscheidenden Beitrag zur Entwicklung der Kinder und Jugendlichen und zur Unterstützung der Erwachsenen. Im Konzept der Betreuung von Menschen mit Spina bifida sollte es immer Ziel sein, die Selbsthilfe in die Alltagsarbeit mit einzubeziehen.

# Transition bei neuromuskulären Erkrankungen

## Definition

---

Unter dem Begriff der neuromuskulären Erkrankungen werden allgemein alle Krankheitsbilder zusammengefasst, die mit einer Störung eines Funktionssystems einhergehen, das am Zustandekommen einer Bewegung beteiligt ist. Im engeren Sinn fasst man im medizinischen Sprachgebrauch unter dem Terminus der neuromuskulären Erkrankungen diejenigen Krankheitsbilder zusammen, deren Ursachen auf bulbärer oder spinaler Ebene, auf der Ebene des peripheren Neurons inklusive der motorischen Endplatte oder auf muskulärer Ebene liegen. Die resultierenden Krankheitsbilder sind meist angeboren und haben einen progredienten Verlauf. Krisenhafte Verschlechterungen sind möglich. Die Prognose ist abhängig von der Ursache. Im Zusammenhang mit Überlegungen zur Transition sollen im Folgenden diejenigen Erkrankungen berücksichtigt werden, die sich im Kindesalter manifestieren.

## Einteilung

---

Die Einteilung der neuromuskulären Erkrankungen erfolgt sinnvollerweise nach der Ursache bzw. dem primär betroffenen Organsystem. Innerhalb der einzelnen Entitäten ist eine weitere Unterteilung in Bezug auf genetische Aspekte und klinischem Verlauf üblich.

## Epidemiologie

---

Die Häufigkeit der jeweiligen Erkrankungen ist sehr unterschiedlich, für die z.B. Spinale Muskelatrophien 1:6000, Hereditäre sensomotorische Neuropathien 1:2500, Muskeldystrophien: 1:2-3000, Autoimmunmyopathien 1:200.000 usw.

## Klinisches Bild mit Versorgungserfordernissen

---

Für die Überlegungen zur Transition und angemessenen Weiterbehandlung im Erwachsenenalter sollen im Folgenden diejenigen neuromuskulären Störungen näher beschrieben werden, die einen besonderen Bedarf an altersübergreifender Betreuung haben und bei denen eine spezialisierte Begleitung ins und ggf. im Erwachsenenalter von Bedeutung ist.

Viele dieser Erkrankungen beginnen in der Kindheit und verlaufen progredient. Symptome können sein: verminderter Muskeltonus, Trinkschwäche, Verzögerung der motorischen Entwicklung, Gangstörungen, Muskelschwäche, verminderte körperliche Ausdauer sowie Verlust bereits erworbener motorischer Fähigkeiten. Je nach Erkrankung und Verlaufsform treten diese Symptome zeitlich unterschiedlich auf und verlaufen in unterschiedlichem Maß langsam oder rasch progredient. Folgekomplikationen können sein:

- Kontrakturen
- Sekundäre Skelettfehlstellungen
- Beeinträchtigung von Atem- und Herzfunktion
- Beeinträchtigung von Sprech- und Schluckfunktion
- Beeinträchtigung feinmotorischer Kompetenzen
- Verlust der Gehfähigkeit

## Psychosoziale Aspekte

---

Neuromuskuläre Erkrankungen betreffen primär das motorische System als Voraussetzung für Mobilität und Teilhabe im Alltag. Aufgrund der Progredienz sind die psychosozialen Folgen für die Patienten und für deren Familien sind zunehmend erheblich. So müssen die Eltern nach der Diagnosestellung mit der Tatsache leben, dass ihr Kind je nach Diagnose und Verlaufsform im Verlauf des jungen Erwachsenenalters trotz optimaler Versorgung sterben wird. Sie müssen sich schon zu Beginn ihres gemeinsamen Lebens mit ihrem Kind

mit dem Abschied beschäftigen. Andererseits ist der Verlauf durchaus variabel und individuell, dass verlässliche Prognosen nicht möglich sind. Für die Kinder und Jugendlichen erleben die Progredienz im Alltag, wenn sie nicht mehr das können, was sie einmal gekonnt haben, sich Komplikationen mehren und die Hilfsmittelversorgung immer aufwendiger wird.

Wesentliche Auswirkungen auf die psychosoziale Entwicklung haben auch die in der Regel sichtbare Behinderung mit der Gefahr der Stigmatisierung und Ausgrenzung, die bisweilen fehlenden Möglichkeiten an der Teilhabe im sozialen Kontext oder Probleme in der Kommunikation bei früh einsetzender Beeinträchtigung der Mundmotorik. Je nach Krankheitsbild und Verlaufsform besteht eine komplexe Mehrfachbehinderung, die keine Perspektive für ein selbständiges Leben im späteren Leben bietet. In vielen Fällen werden die erreichbaren Ziele im Leben weit hinter den Ressourcen, die die betroffenen Kinder und Jugendlichen in anderen Funktionen haben, zurückbleiben.

## **Transitionsspezifika**

---

### **Diagnosetypische transitionsrelevante Faktoren**

Bei Kindern und Jugendlichen mit neuromuskulären Erkrankungen bestehen folgende diagnostische Faktoren für die Transition:

- oft unbeeinflussbare Progredienz
- oft zunehmender Hilfebedarf
- sichtbare Behinderung
- fehlende Perspektive für ein selbständiges Leben und für eine umfassende Teilhabe

### **Transitionsaufgaben**

Für die Erstdiagnostik ist eine humangenetische Diagnostik und Beratung obligat. Die Beratung besitzt eine Schlüsselposition für die elterliche Bewältigung zur Annahme der Behinderung. Auch die Sozialpädiatrischen Zentren sind aufgrund der kindheitslangen Begleitung hierfür von zentraler Bedeutung und nehmen mit ihren multidisziplinären Teams die Versorgungsarbeit auf. Der individuelle Behandlungsbedarf ist dabei unter Berücksichtigung der familiären Ressourcen, der Entwicklungsfortschritte und der Veränderungen der Funktionen aufgrund des progredienten Verlaufs engmaschig zu überprüfen und anzupassen. Für die Familien ist die psychologische Begleitung zur Verarbeitung des Krankheitsprozesses - insbesondere bei Verschlechterungen und zur Krisenintervention –unverzichtbar (Daut 2005).

Die Lebenserwartung für Patienten auch mit schwerwiegenden Muskelerkrankungen hat sich deutlich verbessert. Viele Patienten können heute erfreulicherweise das Erwachsenenalter erreichen. Insofern gewinnt die Transition auch für diese Jugendlichen an Bedeutung (Schara et al 2015). Aufgrund der vielfältigen Folgeprobleme und möglichen Komplikationen ist eine Betreuung im multidisziplinären Setting häufig notwendig.

Als beachtenswerten Themen für die Begleitung ins Erwachsenenalter sind z.B. zu nennen:

**Begleitung der Eltern / Angehörigen:** Die Eltern und anderen Angehörigen müssen je nach Diagnose mit der Tatsache leben, dass ihr Kind im Laufe des Erwachsenenalters trotz optimaler Versorgung früher sterben wird. Sie müssen sich schon zu Beginn ihres gemeinsamen Lebens mit ihrem Kind mit dem Abschied beschäftigen. Andererseits ist der Verlauf durchaus variabel und individuell, dass verlässliche Prognosen nicht möglich sind. Eine angemessene und individuelle Begleitung der Angehörigen ist wesentlich auch für die Betroffenen und somit auch für deren Begleitung im Rahmen der Transition.

**Geh- und Stehfähigkeit:** Zur Unterstützung der Gehfähigkeit benötigen Patienten mit neuromuskulären Erkrankungen eine spezielle orthetische Versorgung, um die Vertikalisierung zu sichern und das Gehen sicherer und schneller zu ermöglichen. Aufgrund der komplexen Anforderungen an diese Versorgung setzt die enge Kooperation zwischen

Verordner, Orthopädietechnik und Therapeuten voraus. Dies gilt auch für die weitere Anpassung und ggf. Erweiterung der Hilfsmittelversorgung an. Die Versorgung mit weiteren Hilfsmitteln für die Alltagsgestaltung muss meistens auch im genannten multidisziplinären Setting stattfinden. Schließlich müssen nicht selten orthopädische Eingriffe zum Erhalt oder zur Verbesserung der Geh- und Stehfähigkeit und/oder zur Prophylaxe weiterer Folgeprobleme diskutiert und geplant werden. So sind sie z.B. für die Erhaltung der Funktion der inneren Organe (progrediente Skoliose) erforderlich. Die oft gleichzeitig bestehende, deutliche Gewichtsproblematik erfordert eine bedarfsmäßige, meist kontinuierliche Ernährungsberatung. Zur Verbesserung der Teilhabe kann es auch sinnvoll sein, vom Beharren an der Gehfähigkeit Abstand zu nehmen und eine erhöhte Mobilität durch Annahme einer Unterstützung durch einen Rollstuhl zu gewinnen.

**Selbständige Übernahme von Verrichtungen des Alltags:** Die Jugendlichen sollen darin bestärkt werden, möglichst viele Alltagsverrichtungen möglichst lange selbst zu verrichten. Eltern sollen dies unterstützen, indem sie Selbständigkeit und damit Selbstwert fördern. Die Hilfsmittelversorgung ist hier an zentraler Bedeutung. Ebenso können nach Krankheitsstand schon Jugendliche auch alleine Versorgungstermine wahrnehmen. Dies kann sie motivieren, an Ihren persönlichen Besonderheiten Interesse und Eigenständigkeit zu entwickeln. Dabei ist es aber zur Absicherung des klinischen Verlaufes wichtig, zusätzlich - zumindest übergangsweise - die elterliche Sicht über den Erkrankungsstand mit einzubeziehen.

**Informationen zu Komplikationen und Verlauf:** Der Verlauf vieler neuromuskuläre Erkrankungen ist progredient und komplikationsträchtig. Dies verlangt fundierte Kenntnisse zur Prophylaxe und Früherkennung sowie zu therapeutischen Interventionsmöglichkeiten. Je besser die Familien in diese Prozesse mit eingebunden sind, desto mehr werden sie ihre Angst im Umgang damit abbauen. Dabei sollen sie sensibel mit der Tatsache unaufhaltsamer Verschlechterungen vertraut gemacht werden. Sie müssen sich darauf vorbereiten, dass der Hilfsmittel- und Unterstützungsbedarf steigen wird, vorhandene Kompetenzen verloren gehen können, die Lebenserwartung limitiert. Für eine gute therapeutische Beziehung mit einer hohen Vertrauensgrundlage ist die personelle Konstanz im Behandlungsteam eine wichtige Voraussetzung ist. Im Laufe der Adoleszenz ändern sich viele Details z.B. im Sozialrecht. Eine altersangepasste Beratung ist anzubieten.

# Transition bei Epilepsien

## Definition

---

Der Begriff der Epilepsien bezeichnet eine heterogene Gruppe von Erkrankungen, deren Gemeinsamkeit das wiederholte Auftreten cerebraler Anfälle ist. Epilepsien können im Rahmen definierter Störungsbilder auftreten, sie können durch erkennbare Ursachen aber auch ohne konkret nachweisbaren/fassbaren Grund auftreten.

## Epidemiologie

---

Ca. 0,5 - 1% aller Menschen erkranken an einer Epilepsie. Besonders hoch ist die Prävalenz im Kindesalter. Die Häufigkeit der einzelnen Epilepsieformen ist entsprechend der Ursache unterschiedlich.

## Klassifikation und klinisches Bild

---

Das klinische Bild wird bestimmt durch die Art der Anfälle einerseits und dem Vorhandensein anderer Symptome im Rahmen komplexer Störungsbilder. Die Art der Anfälle zeigt eine erhebliche Variabilität hinsichtlich ihres Ablaufs, ihrer Schwere und ihrer Häufigkeit. Oft kommen verschiedene Anfallstypen nebeneinander vor. Von der Art der Epilepsie ist auch die Prognose hinsichtlich des Behandlungserfolgs abhängig. Sowohl die Anfälle selbst als auch Antikonvulsiva können auf die allgemeine Entwicklung negativ wirken.

Die ILAE erstellt die international gültige Klassifikation der Epilepsien. Die letzte Überarbeitung wurde 2017 vorgenommen (Fisher 2017; deutsche Fassung in Bearbeitung).

## Komorbiditäten

---

Bei Epilepsien ist eine Reihe von Komorbiditäten beschrieben (Suchodoletz 2009, Ernst 2009, May 2008, Lehner-Baumgartner 2009). Dazu gehören (Auswahl):

- Antriebsstörungen
- affektive Störungen
- Störungen des Sozialverhaltens
- Psychogene, nicht-epileptische Anfälle (PNEA)
- Autistische Störungen kommen gehäuft bei Temporallappenepilepsien, beim West- und Lennox-Gastaut-Syndrom und im Rahmen atypischer idiopathischer fokale Epilepsien mit bioelektrischem Status vor
- Kognitive Störungen: (Intelligenzminderung, Konzentrations- und Merkfähigkeitsstörungen)

Art und Häufigkeit der Komorbiditäten sind von unterschiedlichen Faktoren abhängig:

- Ätiologie der Epilepsie
- Epilepsiespezifischen Faktoren (Epilepsiedauer, Manifestationsalter, Anfallsart und -häufigkeit)
- Behandlungsfolgen: Wahl und Dosierung des Antikonvulsivums, epilepsiechirurgische Maßnahmen, Vagusnervstimulation u.a.
- Psychosoziale Faktoren: Förderung oder Einschränkung durch Eltern, Schule, Umwelt, Unterstützung des Patienten beim Erwerb von Bewältigungsstrategien im Umgang mit der Erkrankung

## **Psychosoziale Aspekte**

---

Die psychosozialen Auswirkungen von Epilepsien sind auch abhängig vom klinischen Bild der vorliegenden Epilepsieform.

Folgende besonderen Merkmale der Epilepsien bergen für die betroffenen Kinder und Jugendlichen die Gefahr einer „**sekundären Behinderung**“:

- Der Zeitpunkt des nächsten Anfalls ist ungewiss (Unberechenbarkeit)
- Weniger die eigenen Symptome als vielmehr die Reaktionen der Anderen werden wahrgenommen, was zur eigenen Verunsicherung beiträgt
- Das Erscheinungsbild vieler Anfallstypen löst Angst aus
- Familien neigen zu überbehütendem Verhalten mit nachvollziehbaren, aber unnötigen Verboten
- Viele Menschen stehen der Erkrankung auch heute noch distanziert gegenüber

Folgen für die betroffenen Jugendlichen können ein geringes Selbstwertgefühl oder soziale Isolation sein. Auf der anderen Seite ist die Bindung innerhalb der Familie eher eng. Die Folge ist, dass der Ablöseprozess von der Kernfamilie verzögert ablaufen oder ausbleiben kann, was negativ auf die Sozialisierung des Betroffenen im Hinblick auf die Realisierung eigener Lebensperspektiven wirken kann (Lehrner 2001). Auch ist es möglich, dass die Heranwachsenden die Herausforderungen für die Entwicklung der Grundlagen für ihre weiteren Lebensperspektiven (Schulabschluss, Beruf) deswegen nicht angemessen annehmen und umsetzen, weil sich bei ihnen die Einstellung festigt, dass sie durch ihre Erkrankung gewisse Ziele gar nicht erst erreichen könnten.

Andererseits ergeben sich aus den Charakteristika der Epilepsien, den Risiken und den therapeutischen Erfordernissen notwendige Maßnahmen, die von den betroffenen Jugendlichen und Familien angenommen werden müssen. Die besondere Bedeutung der Compliance und Aspekte der Krankheitsbewältigung für Jugendliche mit Epilepsien und deren Eltern im Hinblick auf wichtige entwicklungspsychologische Themen wird daran sichtbar (Petermann und Rau 2007).

## **Transitionsspezifika**

---

### **Diagnosetypische transitionsrelevante Faktoren**

Bei Kindern und Jugendlichen mit Epilepsien sind über die allgemeinen Empfehlungen zur Transition folgende diagnosespezifischen Faktoren von Bedeutung:

- Notwendigkeit der tagesgenauen Einnahme der Medikation (Adherence)
- Typische Verhaltensweisen im Jugendalter sind Risikofaktoren für Verschlechterungen
- Psychosoziale Probleme fördern bestimmte Komorbiditäten (Antriebsstörungen, Störungen des Affekts, Störungen des Sozialverhaltens)
- Qualität der Behandlung ist von entscheidender Bedeutung für die Teilhabe (Kfz, Beruf etc.)

### **Transitionsaufgaben**

Die Qualität der Behandlung ist bei Epilepsien in besonderem Maße abhängig von der Mitarbeit der Patienten – jeden Tag. Dies gilt sowohl für die regelmäßige Einnahme der Medikamente als auch für die allgemeine Lebensführung. Ohne diese Compliance ist das Ziel der Anfallskontrolle nicht zu erreichen. Insbesondere während der Pubertät gerät dieses Behandlungsziel in Gefahr.

Die Anfallskontrolle ihrerseits ist das entscheidende Kriterium für die anstehende Integration in fast allen Lebensbereichen (Erwerb des Führerscheins, Fahrtauglichkeit, Berufswahl, Gestaltung des Arbeitsplatzes, Teilhabe am gesellschaftlichen Leben, Sport usw.).

Die pubertätsbedingten Risiken – fehlende Akzeptanz der Erkrankung, unregelmäßige Medikamenteneinnahme, anfallsprovozierende Lebensweisen wie Schlafentzug und übermäßiger Alkoholkonsum – stehen dem Ziel der Anfallskontrolle entgegen.

Ziele der Transition bei Jugendlichen mit Epilepsien:

- Akzeptanz der Erkrankung durch Eltern und betroffene Jugendliche
- eigenverantwortlicher Umgang mit der Erkrankung
- Entwicklung einer realistischen Bewertung der Alltagsrisiken und Abbau unnötiger Verbote und Einschränkungen hinsichtlich der Alltagsgestaltung mit Akzeptanz notwendiger Maßnahmen
- Information zu Risiken für Verschlechterungen, Medikation, Komplikationen, Fahrtauglichkeit, Schwangerschaft, Erste Hilfe, Berufswahl

Um diese Ziele zu erreichen,

- müssen die Eltern zunehmend in den Hintergrund zugunsten eines stabilen Arzt-Patienten-Verhältnisses treten. Dazu müssen sie lernen, die Verantwortung schrittweise an ihr Kind abzugeben.
- müssen die Jugendlichen zunehmend in die Behandlungsentscheidungen mit einbezogen werden. Je nach persönlicher Reife soll damit begonnen werden, die Sprechstunden – teilweise, später vollständig – nur mit dem Patienten ohne die Eltern abzuhalten.
- müssen rechtzeitig jugendspezifische Themen in Bezug auf die Epilepsie wie Sexualität, Verhütung oder seelische Verfassung in Sprechstundenzeiten ohne die Eltern erörtert werden
- müssen alterstypische Themen in Bezug auf die Epilepsie, wie der Umgang mit Alkohol, Schlafentzug und andere anfallsprovozierende Faktoren, besprochen werden
- müssen die Jugendlichen fundierte Kenntnisse über die Spezifika ihrer Erkrankung erwerben (Schulungen, strukturierte Fortbildungsprogramme)
- müssen die Jugendlichen lernen, seinen Anfallskalender selbständig und kontinuierlich zu führen

Inzwischen sind eine Reihe spezieller Schulungs- und Trainingsprogramme entwickelt worden. Sie haben das Ziel, die Akzeptanz und damit die Compliance von Kindern und Jugendlichen und deren Eltern zu fördern. Eine zusammenfassende Darstellung gibt Spiczak et al. 2015. Die Diagnose „Epilepsie“ wird auch beim Berliner Transitionsprogramm mit einbezogen ([www.berliner-transitionsprogramm.de](http://www.berliner-transitionsprogramm.de)).

## Transition bei Cerebralpareesen

### Definition

---

Die Cerebralpareesen (CP) bezeichnen eine Gruppe von Krankheitsbildern, die zu einer permanenten, aber nicht unveränderlichen Störung von Bewegung und Haltung führen, entstanden durch eine nicht progrediente Störung des sich entwickelnden, nicht ausgereiften Gehirns (Cans 2007).

### Einteilung

---

- Spastische Cerebralparese 90 %
- Dyskinetische Cerebralparese 6 % (dyston, choreo-athetoid)
- Ataktische Cerebralparese 4 %

Alle CP-Formen weisen spezifische pathologische Haltungs- und Bewegungsmuster auf. Die aktuelle Klassifikation wurde durch das Netzwerk „Surveillance of Cerebral Palsy in Europe“ (Cans et al. 2000) erstellt. Danach erfolgt eine Einteilung anhand neurologischer Kriterien in bilaterale und unilaterale, spastische, dyskinetische und ataktische Lähmungsformen.

### Epidemiologie

---

Die Prävalenz der Cerebralparese im Kindesalter beträgt international 1,5–2,0 ‰ (Cans 2007). Eine gleiche Prävalenz wird im Erwachsenenalter beobachtet. Grund dafür sind die verbesserten medizinischen und technischen Behandlungs- und Unterstützungsmöglichkeiten (Roerbroeck et al 2009).

### Klinisches Bild mit Versorgungserfordernissen

---

Die CP-Form ist in Variabilität und Schwere abhängig vom Zeitpunkt und der Lokalisation der Störung im sich entwickelnden Gehirn (Krägeloh-Mann 2001). Die Bewegungsstörungen bewirken strukturelle Veränderungen in Form von Kontrakturen und Deformierungen.

Wachstumsbedingt entstehen bei Jugendlichen zunehmend motorische Probleme mit verminderter muskulärer Leistungsfähigkeit und Deformierungen der Gelenke, Knochen und Gelenke in Form bindegewebigen Kontrakturen, degenerativen Arthritiden sowie sekundären Hand- und Fußdeformitäten (Mutch et al. 1992). Die motorisch bedingten Funktionsverluste führen zu einem vorzeitigen Altern hinsichtlich Flexibilität, Muskelkraft und Elastizität und damit der Leistungsfähigkeit nach dem 20. Lebensjahr. Folgen können Stürze, Frakturen, Schmerzen und chronische Müdigkeit sein. Die Notwendigkeit einer umfassenden und kontinuierlichen Assistenz dieser Menschen aufgrund der motorisch bedingten Einschränkungen ist bekannt.

In einer norwegischen Untersuchung hat von 406 untersuchten Jugendlichen und jungen Erwachsenen zwischen dem 15. und 35. Lebensjahr die Hälfte der ihre Gehfähigkeit verloren. Intensive therapeutische Maßnahmen und operative Eingriffe können nach dieser Untersuchung im Jugendalter noch eine gewisse Verbesserung der motorischen Funktionen bewirken, nach dem 25. Lebensjahr ist damit nicht mehr damit zu rechnen. (Jahnsen et al 2006).

Ein großes Problem sind Schmerzen aufgrund pathologischer Bewegungsmuster und Haltung, fehlbelastungsbedingten Athrosen, Luxationen oder Wirbelsäulenkomplikationen (Skoliose, Hyperlordose, Spondylolysis, Cervikalkanalstenosen). Eine genaue Schmerzabklärung ist gerade bei kognitiv und kommunikativ eingeschränkten Patienten wichtig, um andere, möglicherweise vital bedeutsame Ursachen nicht zu übersehen. Bei Patienten mit Cerebralpareesen wies Murphy ein erhöhtes Risiko für die Entwicklung von Gehirntumoren nach (Murphy 2009).



Eine vorausschauende Therapieplanung und Erarbeitung von eigenen Strategien zum Erreichen von Handlungszielen ist für diese Patienten wesentlich. Die frühzeitige Diagnose sekundärer neuromyopathischer Veränderungen und die frühzeitige Intervention sowie die Anpassung des Lebensstils sind Ziele einer effektiven und kontinuierlichen Behandlung (Murphy 2009).

Ein weiterer Schwerpunkt der therapeutischen Arbeit liegt in der aktiven motorischen Kompensation und Förderung der Selbständigkeit im Alltag mit Anpassung und Nutzung von alltagsnah verwendbaren assistiven Technologien (z. B. Wii Console <http://ptjournal.apta.org/content/88/10/1196.full>); Lokomat® (<http://cp-netz.uniklinik-freiburg.de/cpnetz/live/aerzte-therapeuten/therapie/laufbandtraining.html>). Strategien zur Anpassung von Alltagsaufgaben und Sport sind in Zusammenarbeit von Therapeut und Sporttrainer notwendig (Palisano et al. 2007).

Eine Reihe von wichtigen Komorbiditäten ist zu beachten. Dazu gehören insbesondere Refluxerkrankungen, Sehstörungen, Sprachstörungen, Epilepsien, Intelligenzminderung oder herausforderndes Verhalten. Sie sind für die Gestaltung der Transition zu berücksichtigen.

## **Transitionsspezifika**

---

### **Diagnosetypische, transitionsrelevante Faktoren**

Bestimmend für die Entwicklungsmöglichkeiten und die Teilhabemöglichkeiten sind der Grad der Selbständigkeit und der Bedarf an persönlicher Unterstützung zur Bewältigung von Alltagsaufgaben bei der eigenen Körperpflege, Transfer, Mobilität und Nutzung der Hilfsmittel.

Für die Transition von Kindern und Jugendlichen mit Cerebralparesen sind folgende Faktoren von besonderer Bedeutung:

- Sichtbare Behinderung
- Meist erhebliche motorische Einschränkungen
- Eingeschränkte Kommunikationsmöglichkeiten
- Bleibender Pflegebedarf
- Bleibender Hilfebedarf in der Alltagsbewältigung

Schwierigkeiten bei alltäglichen funktionellen Aktivitäten bestehen bei durchschnittlich 20-30% von Jugendlichen mit Cerebralparese und normaler kognitiver intellektueller Leistungsfähigkeit. Die Einschränkung der Mobilität außerhalb der Wohnung, die Möglichkeiten der Selbstversorgung, der Zubereitung von Mahlzeiten stehen im Vordergrund der genannten Einschränkungen. Einschränkungen beeinflussen auch die Arbeitssuche und Freizeitgestaltung. Hinsichtlich fester Freundschaften und intimer sexueller Erfahrungen gibt es kaum mitgeteilte Erfahrungen.

Bei hoher Abhängigkeit im Alltag ist die Entwicklung des Selbstwertes erschwert. Die Selbstkontrolle, die Ängstlichkeit und Unsicherheiten bei Jugendlichen mit Cerebralparese sind vom Erziehungsstil in der Kindheit, sowie von der motorischen Einschränkung und der kognitiven Leistungsfähigkeit abhängig (Cohen 2008).

Beim Übergang ins Jugendalter verringern sich nach Donkervoort die Teilhabemöglichkeiten bis hin zur sozialen Isolation (Donkervoort et al 2007). Im Rahmen des europäischen SPARCLE Projektes wurde die Partizipation bei Alltags- und Freizeitaktivitäten in Korrelation zu persönlichen Faktoren, Gesundheitsproblemen, Schmerzen und dem Schweregrad der motorischen Einschränkungen bei Kindern und Jugendlichen untersucht. Kinder haben eine geringere soziale Teilhabe (Partizipation) an Alltags- und Freizeitaktivitäten gegenüber der Normalbevölkerung, die parallel zum Ausmaß an körperlichen und geistigen Einschränkungen zunimmt (Rapp 2010).

## **Transitionsaufgaben**

Kinder und Jugendliche mit Cerebralparese benötigen intensive und strukturierte Behandlung und wissensvermittelnde und psychosoziale Begleitung durch Bezugspersonen außerhalb des Elternhauses. Die Fertigkeiten und Eigenständigkeit im Alltag Jugendlicher mit Cerebralparese werden durch die motorischen Fähigkeiten entsprechend der GMFCS-Ebenen, die kognitiven Fähigkeiten und den Bildungsgrad und das Alter bestimmt. Ein wichtiger Faktor für eine bessere mentale und physische Lebensqualität von Erwachsenen mit Cerebralparese ist die Möglichkeit einer höheren Selbständigkeit und die Bereitschaft zur aktiven Verhaltensänderung im Hinblick auf körperliche Aktivität im Alltags- und Freizeitverhalten. Der Prozess der Transition soll den Jugendlichen in der Erfahrung seiner Selbstwirksamkeit und der selbst gestalteten Entwicklungsschritte unterstützen. Probleme im Übergang zum Erwachsenenalter bestehen aufgrund unterschiedlicher kognitiver Fähigkeiten vorrangig im Fehlen konsequent begleitender personeller Hilfen und psychosozialer Unterstützungsmöglichkeiten im Rahmen der beruflichen Eignung und Bildung.

Aus den Übersichtsarbeiten von Fiorentino (1998), Darrah (2010), Kraus de Camargo (2010) und dem „Berliner Transitionsprogramm“ (<http://www.drk-kliniken-berlin.de/uploads/media/patientenbroschuere.pdf>) lassen sich für die Patienten mit Cerebralparese einzelne Punkte als Vorschlag einer Behandlungsplanung für den Transitionsprozess bei Kindern und Jugendlichen mit Cerebralparesen formulieren:

### **Im 14. Lebensjahr**

- Klärung anstehender notwendiger medizinischer Versorgungsfragen mit Beurteilung der körperlichen und kognitiven Leistungsfähigkeit
- Einschätzung des möglichen Schulabschlusses und Erarbeitung individueller Ziele im Hinblick auf die berufliche Ausbildung
- Beratungskontakte mit den Schulen und beruflichen Einrichtungen.
- psychologische Begleitung und Unterstützung auch im Aufbau von Sozialkontakten außerhalb der Familie

### **Im 16. Lebensjahr**

- diagnostisches Check up auch aller Komorbiditäten
- Klärung der Hilfsmittel nach Abschluss der Wachstumsphase
- Rehabilitationsmaßnahmen mit Alltagserprobung der Hilfsmittel und der körperlichen und kognitiven Leistungsfähigkeiten und beruflichen Eignung
- Klärung von Fragen zum evtl. möglichen Erwerb des Führerscheins bei leichteren Formen (GMFCS I/II)
- Kontakt mit Schule /Ausbildungseinrichtung /Agentur für Arbeit
- Kontakt zu Erwachsenenmedizinern herstellen, die eine Weiterbetreuung nach dem 18. Lebensjahr anbieten können (sofern eine leichte Form vorliegt). Diese Zeit sollte auch dazu genutzt werden, die während des Krankheitsverlaufes erstellte Synopse, soweit es geht, in die Regie des Patienten zu übertragen

### **Im 18. Lebensjahr**

- konkrete Unterstützung bei Kontakten mit den Erwachsenenmedizinern oder Ambulanz (MZEB)
- nach Möglichkeit gemeinsame Übergabesprechstunde vereinbaren,
- Sprechstunden, in der die durch den Patienten bisher eigenständig erreichbaren Ziele zusammengefasst und im Kontakt mit ihm und seiner Familie vermittelt werden können.

# Transition bei Down Syndrom

## Definition

---

Das Down Syndrom bewirkt als numerische Chromosomenaberration des Autosoms 21 eine Entwicklungsstörung verschiedener Organsysteme einschließlich verschiedener Stoffwechselprozesse, die zu einer komplexen Entwicklungsstörung führen.

## Einteilung

---

Die Trisomie kann in 4 unterschiedlichen Formen auftreten:

**Freie Trisomie 21:** 95 %

**Mosaik-Trisomie 21:** 2-3 %

**Translokations-Trisomie 21:** 3-4 %

**Partielle Trisomie 21:** (wenige hundert Fälle weltweit beschrieben)

## Epidemiologie

---

1:500 bis 1:800 (pränatale Diagnostik unberücksichtigt). Die Häufigkeit ist in hohem Maße abhängig vom Alter der Mutter.

## Klinisches Bild mit Versorgungserfordernissen

---

Die Entwicklungsstörungen, Organstörungen, Beeinträchtigungen der Sinnesfunktionen und endokrinologischen Funktionsstörungen führen zur Beeinträchtigung der Teilhabe am gemeinsamen Leben (Storm 2013).

Herz: Bei Erwachsenen mit Trisomie treten häufiger Spätfolgen angeborener Herzfehler, insbesondere Herzklappendefekte auf. Sie können auch zu frühzeitiger Herzinsuffizienz führen.

Magen-Darm-Trakt: Häufig sind auch Erkrankungen des Magen-Darm-Traktes, die schon im Kindesalter auftreten können (z.B. gastro-ösophagealer Reflux), evtl. aber auch erst im Erwachsenenalter exazerbieren (z.B. Zöliakie, chronische Obstipationen, Adipositas, Nahrungsmittelallergien, chronisch entzündliche Darmerkrankungen (Colitis ulcerosa, M. Crohn)). Ferner sind anorektale Fehlbildungen gehäuft.

Orofazialer Bereich: Bedingt durch die anatomischen Besonderheiten und die muskuläre Hypotonie ist die Inzidenz für Innenohr- oder Mittelohr-Schwerhörigkeiten und für obstruktive Schlafapnoen erhöht.

Bewegungsapparat: Bedingt durch die allgemeine Bänderschläffheit und Bindegewebsschwäche können eine atlanto-axiale Instabilität (AAI), vorzeitige Coxarthrosen, Skoliosen oder Arthritis bzw. Arthropathien auftreten. Zu achten ist auch auf degenerative HWS-Veränderungen. Sekundäre Fußfehlstellungen, Hüftdysplasien oder Patellainstabilitäten mit der Gefahr der Luxation erfordern oder konservative Versorgungen (z.B. mit Orthesen) und / oder operative Maßnahmen nach sich ziehen.

Hämatologie: Down-Patienten haben aufgrund einer gestörten Reifung der B-Zellen ein 20fach erhöhtes Risiko, an einer ALL zu erkranken. Wegen einer oft damit verbundenen Immunschwäche im Verbund mit den organischen Veränderungen ist das Infektionsrisiko erhöht.

Sehapparat: Es besteht eine erhöhte Wahrscheinlichkeit, früh eine Katarakt oder einen Keratokonus zu entwickeln; Heterotropien, Fehlsichtigkeiten, Nystagmus oder Amblyopien, Glaukome und Netzhautablösungen erfordern regelmäßige augenärztliche Kontrollen durch Kollegen, die mit dem gleichzeitig bestehenden Thema der Intelligenzminderung umzugehen wissen, um eine angemessene, korrekte Versorgung mit Sehhilfen sicherzustellen.

Endokriniem: die sehr oft sich schon im Kindes- und Jugendalter auftretenden, autoimmunologisch induzierten Endokrinopathien wie Pubertas präcox, STH-Mangel, Hypothyreose und Diabetes (Typ 1 und 2) erfordern eine gute Kooperation zwischen Endokrinologen und den Hausärzten. Insbesondere da ein Teil sich subklinisch darstellt, ist eine entsprechende Erfahrung erforderlich.

Harnwege: Im Rahmen anorektaler Fehlbildungen gibt es gehäuft urogenitale Komplikationen (Hypospadie, obstruktive Harnabflußstörungen und Infertilität vornehmlich bei männlichen Patienten)

Haut- und Nägel: Trotz bei sorgfältiger Hygiene und Pflege sind eine Onychomykosis, Alopecia areata, Vitiligo sowie seborrhoische und atopische Dermatitis nicht zu vermeiden. Auch besteht eine erhöhte Sonnenempfindlichkeit bei trockener Haut, die vorzeitige Alterungsprozesse begünstigt.

Zahn- Kiefer- Mundbereich: Die anatomischen und funktionellen Besonderheiten im orofazialen Bereich begünstigen eine Progenie mit Zahnfehlstellungen und Kiefergelenksdysplasien bzw. –luxationen sowie erhöhtes Risiko für Karies und Paradontopathien. Diese bedürfen sowohl zahnärztlicher, kieferorthopädischer und – chirurgischer Behandlung. Bei Kau- und Schluckstörungen ist logopädische oder physiotherapeutische Behandlung erforderlich.

ZNS Neben der regelmäßig bestehenden Intelligenzminderung können Epilepsien und aufgrund der atlanto-axiale Instabilität (AAI) und Myelonkompression Lähmungen in jedem Lebensalter auftreten. Das Gleiche gilt für psychiatrische Störungen (Depression, Angststörungen). Bekannt sind auch sog. „Trisomie 21 – Plus- Erkrankungen“ (Autismus, ADHS). Mit steigendem Alter und Lebenserwartung entwickeln sich frühzeitig Arteriosklerose und die Alzheimer Demenz und bedürfen einer fachlichen Begleitung.

## **Transitionsspezifika**

---

### **Diagnosetypische transitionsrelevante Faktoren**

Bei Kindern und Jugendlichen mit Down-Syndrom sind insbesondere folgende spezifische für die Transition relevante Faktoren zu nennen:

- Stigmatisierender Phänotypus (sichtbare Behinderung)
- Intelligenzminderung (häufig signifikant)
- Komplexe organische Problematik mit potenziell hohen Gesundheitsrisiken
- Störungen der Sinnesfunktionen (Auge und Ohr)
- eingeschränkte Perspektiven für ein selbständiges Leben /umfassende Teilhabe

### **Transitionsaufgaben**

Die zahlreichen und teilweise vital bedrohlichen Komplikationen mehrerer Organsysteme verlangen eine multidisziplinäre Versorgung, wie sie gegenwärtig noch nicht entwickelt ist. Hierzu ist ein Case Manager von hoher Wichtigkeit. Der Hausarzt kann aufgrund der engen wirtschaftlichen Rahmenbedingungen dies ebenfalls nur schwer oder nicht regelhaft leisten.

**Elternbegleitung:** der prägnante Phänotyp von Menschen mit Down-Syndrom wird auch in der Bevölkerung mit dieser Diagnose in Verbindung gebracht. Die Vorurteile gegenüber diesen Menschen sind bekannt und auch heute noch deutlich. Es bedarf demzufolge bereits

im Hinblick auf die Transition einer frühen professionellen Elternbegleitung. Es muss Ziel sein, die Akzeptanz der Behinderung der Kinder bei den Eltern frühzeitig zu fördern. Diese hat ihrerseits bekanntermaßen positiven Einfluss auf die Entwicklung eines stabilen Selbstwertgefühls bei den betroffenen Kindern und Jugendlichen. Die **Selbsthilfe** kann gerade hier wertvolle Beiträge leisten. Sie ist für Familien mit Kindern mit Down-Syndrom in Deutschland gut aufgestellt.

**Ausarbeitung von Teilhabemöglichkeiten:** Im Rahmen der diagnostischen und therapeutischen Begleitung der Familien im Laufe der Entwicklung müssen die individuellen Ressourcen und Besonderheiten erkannt und entsprechend im individuellen Behandlungsplan berücksichtigt werden (Foley et al. 2014). Dabei sind vor allem sind die Variabilität der Symptomausprägung (unterschiedliche genetische Formen) und die unterschiedlichen kognitiven und sozialen Kompetenzen von Bedeutung. Neben der multiprofessionellen medizinisch-therapeutischen Begleitung ist somit auch die pädagogische Begleitung und gezielte Förderung vorrangig. Eines der gemeinsamen Ziele aller an der Transition Beteiligten (Familie, Kinder- und Jugendarzt, SPZ, Schule etc.) ist es, eine möglichst genaue Einschätzung zu Ressourcen und Stärken der Betroffenen zu bekommen, die es ermöglicht, ihnen ein geeignetes Lebensumfeld zu gestalten.

## Tabellarische Übersicht

In der Zusammenschau dieser Störungsbilder sind potenziell folgende Beeinträchtigungen relevant und deshalb diagnostisch und therapeutisch zu berücksichtigen:

### Beeinträchtigte Funktionen / Kompetenzen der jeweiligen Erkrankungsgruppen

	Intelligenz-minderung	Spina bifida	Muskelerkrankungen	Epilepsien	Cerebralparesen	Down-Syndrom
Motorik	(X)	X	X	(X)	X	(X)
Kommunikation	X	(X)	X	0	X	(X)
Sinnesfunktion	X	(X)	0	0	0	X
Verhalten	X	0	0	(X)	0	X
Kontinenz	X	X	(X)	0	(X)	(X)
Ernährung	(X)	X	X	0	(X)	(X)
Atmung	0	X	X	0	(X)	0
ADL	X	X	X	(X)	X	X

**Erläuterungen:** X=typischerweise betroffen; (X)=je nach individueller Ausprägung betroffen; 0=typischerweise nicht betroffen

**Motorik:** Kraftminderung, Spastik, Hypotonie, extrapyramidal-motorische Störungen, Koordination

**Kommunikation:** Störung der Sprache, der Artikulation, der Kommunikation (tiefgreifende Entwicklungsstörungen)

**Sinnesfunktionen:** Störung des Sehens, des Hörens

**Verhalten:** Störungen des Verhaltens im Rahmen der Grunddiagnose, als Symptom bei psychischen Störungen, als besonderes/auffälliges Verhalten: Fremd- und Autoaggressivität, Depression, Angst, Zwang, motorische Unruhe, Impulskontrollstörung, Ess-, Schlafstörung

**Kontinenz:** Inkontinenz für Urin / Stuhl, neurogene Blasen- und Darmentleerungsstörung

**Ernährung:** Adipositas, Fehl- und Mangelernährung, Kau- und Schluckstörungen, mangelhafte Flüssigkeitszufuhr, Störung der Arm- und Handmotorik

**Atmung:** Insuffiziente Atemmechanik (Muskelschwäche, Skelettdeformitäten), Aspiration, schlafbezogene Atemstörungen

**ADL:** ADL= Aktivitäten des täglichen Lebens; Körperpflege, Ernährung, Mobilität (Transfer, ....), Haushalt, Sicherstellung teilhabeorientierter Tätigkeiten

## Typische Therapieerfordernisse der jeweiligen Erkrankungsgruppen

Alle Patienten erhalten eine diagnostische Abklärung durch Ärzte und Psychologen zur Dimensionierung der weiteren diagnostischen und therapeutischen Erfordernisse inklusive der Erstellung eines individuellen Betreuungskonzeptes (Behandlung, Beratung, Begleitung....)

	Intelligenz-minderung	Spina bifida	Muskelerkrankungen	Epilepsien	Cerebralpareesen	Down-Syndrom
Hilfsmittel*	X	X	X	(X)	X	(X)
Rehaberatung	X	X	X	X	X	X
Pflege	(X)	X	X	(X)	X	(X)
Ergotherapie	X	X	X	(X)	X	X
Logopädie	X	(X)	X	(X)	(X)	(X)
Physiotherapie	X	X	X	(X)	X	X-(X)

\* Inklusiver unterstützter Kommunikation (Talker,...)

X=typischerweise sinnvoll; (X)=je nach individueller Ausprägung sinnvoll

## Im SPZ / MZEB erforderliche Berufsgruppen

	Intelligenz-minderung	Spina bifida	Muskelerkrankungen	Epilepsien	Cerebralpareesen	Down-Syndrom
Arzt /Ärztin	X	X	X	X	X	X
Psychologie	X	X	X	X	X	X
Physiotherapie	(X)	X	X	0	X	(x)
Ergotherapie	X	X	X	0	X	X
Logopädie	(X)	(x)	X	0	X	(x)
Pflege	X	X	X	X	X	X
Hilfsmittelberatung*	X	X	X	X	X	X
Sozialberatung	X	X	X	X	X	X

\* inklusive UK

X=typischerweise erforderlich; (X)=je nach individueller Ausprägung erforderlich; 0=typischerweise nicht erforderlich

## Im SPZ / MZEB erforderliche apparative Diagnostik

	Intelligenz- minderung	Spina bifida	Muskeler- krankungen	Epilepsien	Cerebral- paresen	Down- Syndrom
EEG	X	X	0	X	X	(X)
Evozierte Potentiale	0	X	X	0	X	X
Ultraschall	0	X	X	0	X	(X)
Labor	X	X	X	X	X	X
Audiometrie	(X)	(X)	0	0	0	X
EKG	X	(X)	X	(X)	(X)	X

X=typischerweise erforderlich; (X)=je nach individueller Ausprägung erforderlich; 0=typischerweise nicht erforderlich

**Für die Patientenversorgung im SPZ/MZEB ist, koordiniert durch den Case-Manager, regelhaft die Kooperation mit folgenden Spezialisten erforderlich:**

	Intelligenz- minderung	Spina bifida	Muskeler- krankungen	Epilepsien	Cerebral- parese	Down- Syndrom
Neurologie	X	X	X	X	X	(X)
Psychiatrie	X	0	0	0	0	X
Orthopädie	0	X	X	0	X	0
Innere Medizin (Kardiologie, Pulmonologie,...)	0	X	X	X	X	X
Ophthalmologie	0	X	0	0	X	X
HNO	0	0	0	0	X	X
Zahnmedizin	X	(X)	X	X	X	X
Gynäkologie	X	X	0	X	X	X
Urologie	0	X	0	0	0	X
Plastische Chirurgie	0	X	0	0	0	0
Orthopädietechnik	0	X	X	0	X	(X)

X=typischerweise erforderlich; (X)=je nach individueller Ausprägung erforderlich; 0=typischerweise nicht erforderlich



## Literaturverzeichnis

Abendroth M, Naves R. Die gesundheitliche Versorgung von Menschen mit geistigen und mehrfachen Behinderungen - Potentiale und Defizite in Rheinland-Pfalz - eine empirische Studie in Werkstätten und Tagesförderstätten. Dipl. Arbeit EFH Bochum 2002

Baltzer F. Praktische Adoleszentenmedizin. Hans Huber Verlag Bern 2009

Berliner Transitionsprogramm: [www.berliner-transitionsprogramm.de](http://www.berliner-transitionsprogramm.de)

Blume-Werry A. Lernverhalten von Kindern mit Hydrocephalus. Zur Bedeutung des räumlichen Denkens für schulischen Lernens. 1. Aufl. Oberhausen: Athena 2012

Bredel-Geißler A, Peters H: Spina bifida und Hydrozephalus. Begleitung von Kindern und Jugendlichen in das Erwachsenenalter pädiat. prax. 2015a; 84: 443-454 Hans Marseille Verlag GmbH München

Bredel-Geißler A, Peters H. Transition bei nicht eigenständig lebenden Menschen In: Transitionsmedizin. Oldhafer M (Hrsg). 2015b; 134-148 Schattauer-Verlag Stuttgart

Cans C et al. Surveillance of cerebral palsy in Europe: a collaboration of cerebral palsy surveys and registers Surveillance of Cerebral Palsy in Europe (SCPE). Developmental Medicine & Child Neurology 2000; 42: 816–824

Cans C, Dolk H, Platt MJ et al. Recommendations from the SCPE collaborative group for defining and classifying cerebral palsy. Dev Med Child Neurol 2007; (Suppl): 35-38

Cohen E , Biran G, Aran A. Locus of Control, Perceived Parenting Style, and Anxiety in Children with Cerebral Palsy. J Dev Phys Disabil. 2008; 415-423

Cooley WC, Sagerman PJ et al. : American Academy of Pediatrics, American Academy of Family Physicians and American College of Physicians Transitions Clinical Report Authoring Group. Clinical Report—Supporting the Health Care Transition From Adolescence to Adulthood in the Medical Home. Pediatrics 2011; 128(1): 182-202

Darrah J, Wiart L, Magill-Evans J et al. Are family-centered principles, functional goal setting and transition planning evident in therapy services for children with cerebral palsy? Child, Care, Health and Development. 2010; 38 (1): 41–47

Davis BE, Shurtleff DB, Walker WO et al. Acquisition of autonomy skills in adolescents with myelomeningocele. Dev Med Child Neurol 2006; 48: 253–8

Daut V. Leben mit Duchenne-Muskeldystrophie. Eine qualitative Studie mit jungen Männern. Klinkhardt-Verlag (Klinkhardt Forschung) Bad Heilbrunn 2005

Devine KA, Wassermann RM, Gershenson LS et al. Mother-child agreement regarding decision-making autonomy: A longitudinal comparison study of families and adolescents with and without spina bifida. J Pediatr Psychol 2011; 36: 277–88

Doblsaw G, Klauß T (Hrsg). Identität, geistige Behinderung und seelische Gesundheit. Materialien der DGSG, Bd 19. Berlin: 2009

Donkervoort M, Roebroek M, Wiegerink D. Determinants of functioning of adolescents and young adults with cerebral palsy. Disability and Rehabilitation. 2007; 453-463

Ernst JP. Psychiatrische Komorbidität bei Kindern mit Epilepsie; Zeitschrift für Epileptologie. 2009; 22(3)3: 138-142

Fiorentino L, Datta D, Gentle S. Transition from school to adult life for physically disabled young people. *Arch Dis Child*. 1998; 306-311

Fisher RS, Cross JH, French JA, Higurashi N, Hirsch E, Jansen FE, Lagae L, Moshé SL, Peltola J, Roulet Perez E, Scheffer IE, Zuberi SM. Operational classification of seizure types by the International League Against Epilepsy: Position Paper of the ILAE Commission for Classification and Terminology. *Epilepsia*. 2017 Apr;58(4):522-530.

Flathmann R, Nicklas-Faust J. Bedarfe von Menschen mit geistiger Behinderung und ihren Familien in der Gesundheitsversorgung. In: Martin P (Hrsg). *Medizin für Menschen mit geistiger oder Mehrfachbehinderung 2013*; 10(1): 19-22

Foley KR, Girdler S, Bourke J. et al. Influence of the Environment on Participation in Social Roles for Young Adults with Down Syndrome. *PLoS ONE* 9(9): e108413. doi:10.1371/journal.pone.0108413 2014

Gaese F. Intelligenzminderung. In: Schanze C (Hrsg). *Psychiatrische Diagnostik und Therapie bei Menschen mit Intelligenzminderung*. Schattauer-Verlag Stuttgart 2013

Grant L. Sex and the Adolescent. In: Parker St, Zuckermann B, Augustyn M. *Developmental and Behavioral Pediatrics - a Handbook for Primary Care*. Lippincott Williams & Wilkins Philadelphia 2005; 300-307

Holmbeck GN, Westhoven VC, Phillips WS et al. A multimethod, multi-informant, and multidimensional perspective on psychosocial adjustment in preadolescents with spina bifida. *J Consult Clin Psychol* 2003; 71: 782–95

Holmbeck GN, Johnson SZ, Wills KE et al. Observed and perceived parental overprotection in relation to psychosocial adjustment in preadolescents with a physical disability: The mediational role of behavioral autonomy. *J Consult Clin Psychol* 2002; 70: 96–110

Jahnsen R, Maasumi-Möller N, Möller M. Die Perspektive der Cerebralparese im Verlauf des Lebens. In: Martin P (Hrsg). *Medizin für Menschen mit geistiger oder mehrfacher Behinderung*. 2006; 8-21

van Karnebeek CD, Stockler S (2012) Treatable inborn errors of metabolism causing intellectual disability: a systematic literature review. *Mol Genet Metab* 105:368–81

van Karnebeek CD, Houben RF, Lafek M, Giannasi W, Stockler S (2012) The treatable intellectual disability APP [www.treatable-id.org](http://www.treatable-id.org): a digital tool to enhance diagnosis & care for rare diseases. *Orphanet J Rare Dis* 7:47

KIGGS-Studie: Prävalenz und Charakteristika von Kindern und Jugendlichen mit speziellem Versorgungsbedarf im Kinder- und Jugendgesundheitsurvey (KiGGS) in Deutschland. *Bundesgesundheitsblatt - Gesundheitsforschung - Gesundheitsschutz* 2007; 50(5-6): 750-756

Konrad K, Firk C, Peter Ph, Uhlhaas J. Hirnentwicklung in der Adoleszenz: Neurowissenschaftliche Befunde zum Verständnis dieser Entwicklungsphase. *Dtsch. Ärztebl. Int.* 2013; 110(25): 425-431

Krägeloh-Mann I. Klassifikation, Epidemiologie, Pathogenese und Klinik. In: Heinen F, Bartens W (Hrsg). *Das Kind und die Spastik*. Hans Huber-Verlag Bern 2001; 37-48

Kraus de Camargo, O. Transition in den USA und Kanada *Kinderärztliche Praxis* 2010; 220-227

Kraus de Camargo O, Simon L. *Die ICF-CY in der Praxis*. Hans Huber Verlag. 2013

Lehner-Baumgartner E. Neuropsychologische und psychiatrische Komorbiditäten bei Epilepsien. *Journal für Neurologie Neurochirurgie und Psychiatrie* 2009; 10 (3), 30-38

Lehrner H. Neuropsychologie. In: Baumgartner C (Hrsg). Handbuch der Epilepsien - Klinik, Diagnostik, Therapie und psychosoziale Aspekte. Springer-Verlag Wien 2001; 257-263

Levy S, Wynd A, Carachi R. Transition into adult healthcare services in Scotland: findings from a study concerning service users at the Scottish Spina Bifida Association. *Scottish Medical Journal*. 2014; 59(4): 209-213

Lokomat®: <http://cp-netz.uniklinik-freiburg.de/cpnetz/live/aerzte-therapeuten/therapie/laufbandtraining.html> zuletzt abgerufen: 11.03.2016

Martin P. Transition von Menschen mit Entwicklungsstörungen – aus der Perspektive der Erwachsenenmedizin. In: Martin P (Hrsg). *Medizin für Menschen mit geistiger oder Mehrfachbehinderung* 2013; 10(1): 14-16

May TW. Kognitive Störungen bei Menschen mit Epilepsie – 081, *Dtsch Ges f Epilepsie*, [www.izepilepsie.de](http://www.izepilepsie.de). 2008

Murphy KP. Cerebral palsy lifetime care for musculoskeletal conditions. *Dev Med Child Neurol*. 2009; 30-37

Mutch L, Alberman E, Hagberg B et al. Cerebral palsy epidemiology: where are we now and where are we going? *Dev Med Child Neurol*. 1992; 547-555

Neuhäuser G, Steinhausen HC, Häbeler F, Sarimski K (Hrsg). *Geistige Behinderung. Grundlagen, Klinische Syndrome, Behandlung und Rehabilitation*. Kohlhammer-Verlag Stuttgart 2013; 4. Aufl.

O'Hara LK, Holmbeck GN. Executive functions and parenting behaviors in association with medical adherence and autonomy among youth with spina bifida. *J Pediatr Psychol* 2013; 38: 675–87

Palisano RJ, Copeland WP, Galuppi BE. Performance of physical activities by adolescents with cerebral palsy. *Physical Therapy* 2007; 77-78

Petermann F, Rau J. Epilepsien im Jugendalter. *Psychosoziale Anpassung und Krankheitsbewältigung*. Zeitschrift für Psychiatrie, Psychologie und Psychotherapie 2007; 55: 177-184. Verlag Hans Huber.

Rahmenkonzeption MZEB [http://www.diefachverbaende.de/files/stellungnahmen/2015-10-12-Rahmenkonzeption\\_MZEB\\_2015.pdf](http://www.diefachverbaende.de/files/stellungnahmen/2015-10-12-Rahmenkonzeption_MZEB_2015.pdf)

Rapp M, Meine H, Thyen U. Partizipation von 8-12 -jährigen Kindern mit Zerebralparese in Schleswig-Holstein. *Monatsschrift Kinderheilkunde*. 2010; 1102-1112

Roeleveld N, Zielhuis GA, Gabreels F. The prevalence of mental retardation: a critical review of recent literature. *Dev Med Child Neurol* 1997; 39: 125-132

Sachverständigenrat zur Begutachtung der Entwicklung im Gesundheitswesen Sondergutachten 2009: Koordination und Integration – Gesundheitsversorgung in einer Gesellschaft des längeren Lebens. *Spezielle Versorgungsanforderungen im Übergang vom Jugend- und Erwachsenenalter (transitional care)*, Nomos Verlag, Baden-Baden 2010; Band I, Kap. 5

Roerbroeck, MJ, Jahnsen R, Carona C et al. Adult outcomes and lifespan issues for people with childhood-onset physical disability. *Dev Med Child Neurol* 2009; 670-678

Schara U, Schneider-Gold, C Schrank B. *Klinik und Transition neuromuskulärer Erkrankungen - Neuropädiatrie trifft Neurologie*. Springer-Verlag Berlin, Heidelberg 2015

Shogren KA, Plotner AJ. Transition planning for students with intellectual disability, autism, or other disabilities: data from the National Longitudinal Transition Study -2. *Intellectual and Developmental Disabilities* 2012; 50(1):16-30

Spiczak v. S, Lang N, Zyzik A et al. Transition bei Epilepsien. In: Transitionsmedizin. Oldhafer M (Hrsg). Schattauer-Verlag Stuttgart 2015; 119-130

Steffen P, Blum K. Die wohnortnahe medizinische Versorgung von Menschen mit geistiger Behinderung in zwei Hamburger Bezirken – bei besonderer Berücksichtigung der Phase des Übergangs vom Jugend- in das Erwachsenenalter. Kurzfassung der Ergebnisse der Pilotstudie im Auftrag der Ev. Stiftung Alsterdorf. 2011; [https://www.dki.de/sites/default/files/downloads/kurzfassung\\_PDF\\_Datei](https://www.dki.de/sites/default/files/downloads/kurzfassung_PDF_Datei)

Straßburg HM, Fricke C. Das Konzept der Transition von Menschen mit geistiger und mehrfacher Behinderung aus sozialpädiatrischer Sicht. In: Martin P (Hrsg). Medizin für Menschen mit geistiger oder mehrfacher Behinderung. 2013; 10(1): 10-13

Storm W. Medizinische Betreuung von Jugendlichen und Erwachsenen mit Down Syndrom. In: Martin P (Hrsg). Medizin für Menschen mit geistiger oder mehrfacher Behinderung. 2013; 10(1): 69-75

Suchodoletz v. W. Hirnorganische Psychosyndrome und psychische Veränderungen bei Epilepsie; [www.kjp.med.uni-muenchen.de/download/psychosyndrome\\_ss09.pdf](http://www.kjp.med.uni-muenchen.de/download/psychosyndrome_ss09.pdf).

Wii Console: <http://ptjournal.apta.org/content/88/10/1196.full> zuletzt abgerufen: 13.03.2016