

Aktuelle psychosoziale Forschung beim Usher-Syndrom

Nadja Högner

Zusammenfassung

Die Forschung zum Usher-Syndrom bezieht sich vorrangig auf den medizinisch-genetischen Bereich; psychosoziale Studien sind im internationalen Raum sehr rar. Da es bisher keine wirksame Therapie beim Usher-Syndrom gibt, wird die Lebensbewältigung und Bewahrung eines psychischen Wohlbefindens angesichts der Beeinträchtigungen in Kommunikation, Orientierung und Mobilität, Alltagspraxis, Interaktion, Freizeit und Beruf und der daraus resultierenden psychosozialen Folgen wie Isolation, Besorgnis, Angst und Depression umso bedeutsamer. In diesem Review wird nach einem Einblick in die allgemeine Forschungslage zum Usher-Syndrom ein Überblick über die psychosoziale Situation der Betroffenen anhand aktueller internationaler Forschungsstudien der letzten zwei Jahre gegeben. Beleuchtet werden die Bereiche Diagnose, Auswirkungen auf verschiedene Lebensbereiche, psychische Gesundheit, sozialer Stress, Selbstbild und Selbstwertgefühl, Humor, Copingstrategien und Bewältigungsprogramme. Daraus ableitend werden Forderungen nach einer Etablierung psychosozialer Hilfen und Maßnahmen beim Usher-Syndrom zur Verbesserung der Lebensqualität und des psychischen Wohlbefindens der Betroffenen aufgestellt.

Summary

Medicine and genetics are the main domains in the research of Usher syndrome; psychosocial studies are very rare. As of now, there is no cure for Usher syndrome. Life management and the preservation of psychological well-being are therefore much more significant, given the restrictions in communication, orientation and mobility, daily living skills, social interaction, leisure and work, not to mention the resulting psychosocial consequences such as isolation, worries, anxiety and depression. This review gives an insight into the general research on Usher syndrome and an overview of the psychosocial situation of people with Usher syndrome on the basis of current international research studies over the last two years. The following aspects were examined in detail: diagnosis, impact on different areas of life, mental health, social stress, self-image and self-esteem, sense of humour, coping strategies and coping programs. These areas are used as the basis for the requirements that must be met in order to establish psychosocial assistance and measures that will improve the quality of life and mental well-being of people with Usher syndrome.

1 Zur allgemeinen Forschungslage beim Usher-Syndrom

Das Usher-Syndrom ist eine genetisch bedingte Kombination aus angeborener Hörschädigung und der Netzhauterkrankung Retinitis pigmentosa (RP). Die RP beginnt mit Nachtblindheit und führt zu fortschreitenden Gesichtsfeldeinengungen von der Peripherie zum Zentrum (Röhren-, Flintenrohrgesichtsfeld oder „Tunnelblick“) sowie u. a. zu herabgesetzter Sehschärfe, Blend-

empfindlichkeit und verlangsamter Hell-Dunkeladaptation. Sie verläuft sehr variabel und kann in verschiedenen Lebensphasen stagnieren und wieder voranschreiten und auch zur Erblindung führen. In klinischer Hinsicht können je nach Grad der Hörschädigung die drei Typen USH1 (Gehörlosigkeit), USH2 (relativ stabile Schwerhörigkeit) und USH3 (fortschreitende Schwerhörigkeit bis zur Ertaubung) unterschieden werden (Rohrschneider 2012; Seeliger, Fischer & Pfister 2009).

Die internationale Forschungsliteratur zum Thema Usher-Syndrom bezieht sich zum Großteil auf den medizinisch-genetischen Bereich. Dies ist insofern bedeutsam, da die genetischen und biologischen Ursachen und Wirkungszusammenhänge noch nicht ausreichend erschlossen sind. Zwar lassen die Daten von Analysen mit der erst seit kurzem verfügbaren next-generation sequencing (NGS)-Technologie darauf schließen, dass fast alle Personen, bei denen tatsächlich ein Usher-Syndrom vorliegt, Mutationen in einem der bisher bekannten zwölf Gene (einschließlich solcher, die an komplexeren Vererbungsformen beteiligt sind) haben (pers. Mitteilung Prof. Dr. Hanno Bolz, Humangenetiker). Dennoch ist weitere Grundlagenforschung notwendig, um eindeutige Diagnosesicherungen zu gewährleisten sowie die Komplexität der genetischen Konstellationen bei den Betroffenen besser zu verstehen und (Gen-) Therapien entwickeln zu können.

In der medizinischen Fachliteratur finden sich häufig auch Überblicksbeiträge zur Ätiologie, Prävalenz und Symptomatik des Syndroms, um u. a. Ophthalmologen und Audiologen über das Usher-Syndrom aufzuklären, welches angesichts seiner geringen Prävalenz häufig auch unter Fachärzten nicht bekannt ist. Laut Schätzungen sind weltweit 3 bis 6 (Saihan, Webster, Luxon & Bitner-Glindzicz 2009) und in Deutschland 6.2 von 100 000 Menschen betroffen (Spandau & Rohrschneider 2002). Das Verhältnis zwischen USH1 und USH2 beträgt ca. 25:75 %, was 1 250 USH1- und 3 750 USH2-Betroffenen entspricht (ebd.). USH3 wurde in Deutschland bisher nur bei drei geschwisterlich verwandten Personen nachgewiesen (Ebermann, Wilke, Lauhoff, Lübben, Zrenner & Bolz 2007).

Bisher gibt es keine medizinisch-genetisch wirksame Therapie beim Usher-Syndrom (Rohrschneider 2012). Damit wird die Lebensbewältigung angesichts der vielen Beeinträchtigungen, die eine duale Sinnesschädigung mit sich bringt, umso bedeutender. Dadurch, dass zur Hörschädigung im Laufe des Lebens die Symptome der RP hinzukommen, ist die Kompensation des einen Sinnesverlustes durch den jeweils anderen Sinn zunehmend beeinträchtigt, was zu einer Potenzierung der Auswirkungen im Sinne von $1 + 1 = 3$ (Möller 2007) in den Lebensbereichen Kommunikation, Orientierung und Mobilität, Alltagspraxis, Freizeit, soziale Interaktionen und Beruf führt (Högner 2014). Vorhandene Maßnahmen zielen auf eine Verbesserung der Lebensqualität durch Ausstattung mit Hilfsmitteln wie Hörgeräte und Cochlea-Implantate (CI) sowie durch Förderung individueller Kompetenzen z. B. in Orientierung und Mobilität und im Beruf (ebd.). Für die psychosozialen Folgen wie Isolation, Stress, Angst und Depression bis hin zum Suizid gibt es jedoch keine bzw. nur sehr wenige spezifische Angebote und Hilfen. Auch in der wissenschaftlichen Fachliteratur wird die psychosoziale Problematik nur selten thematisiert (Federführend sind hier die Überblicksbeiträge von Ilene Miner und McCay Vernon aus den 80er und 90er Jahren.). In einer dänischen Studie wurde erst kürzlich nachgewiesen, dass psychische Symptome und Verhaltensstörungen bei USH-Betroffenen nicht erst im Erwachsenenalter auftreten,

sondern bereits in der frühen Kindheit entwickelt werden können (Dammeyer 2012).

Im Folgenden werden anhand aktueller nationaler und internationaler Forschung die Auswirkungen des Usher-Syndroms im psychosozialen Bereich gezeigt, um daraus die Notwendigkeit von Hilfen und Maßnahmen zur Verbesserung der psychischen Situation der Betroffenen abzuleiten. Die Darstellung beschränkt sich dabei auf Studien ausschließlich zum Usher-Syndrom in den letzten zwei Jahren.

2 Aktuelle Studien zur psychosozialen Situation beim Usher-Syndrom

2.1 Diagnose

“I went to the doctor and he told me that I would go deaf and blind. He does not know when, but it might be in the near future. Then the doctor abruptly left the room. No! Not my hearing, not my vision! It is not fair! How could God do this to me? Why wasn't I told until I was grown up? Somebody help me!!!” (Möller 2007, S. 59).

Situationen wie diese werden auch heute noch geschildert. In ihrer über 30 Jahre langen Arbeit als Sozialarbeiterin befragte Ilene Miner zahlreiche USH-Betroffene über ihren Umgang mit der Diagnose und die psychosozialen Auswirkungen des Syndroms (vgl. Miner 1995, 1997). Hinsichtlich der Diagnose konnte sie in ihren Studien feststellen, dass viele Betroffene erst im 18. Lebensjahr vom Usher-Syndrom erfuhren, was infolge eines zusätzlichen Vertrauensbruchs als doppelter Schock erlebt wird, wenn sie der Familie vorher bereits bekannt war (Miner 1999).

Im Jahr 2014 führte Miner eine internationale Online-Befragung von USH-Betroffenen und deren Eltern zu Art und Umgang mit der Diagnose durch, deren Ergebnisse sie auf dem internationalen Usher-Symposium in Boston, USA präsentierte. 39 Fragebogen erhielt sie zurück, davon 36 aus den USA und jeweils einen aus Großbritannien, Kanada und Dänemark. Aus dieser Befragung ging hervor, dass die Diagnose mit Schock, Verzweiflung, Hilflosigkeit, Schuld, Trauma, Angst und Depression verbunden sein kann. Die Betroffenen und Angehörigen bemängelten, dass Ärzte während der Diagnose häufig zu viele Informationen geben, die in diesem „Schockmoment“ nicht ausreichend verarbeitet werden können. Darüber hinaus sind sie meist zu medizinisch und damit unverständlich und auch im Hinblick auf konkrete Hilfen zu ungenügend. Stattdessen werden das Aushängen schriftlichen Materials, welches später nachgelesen werden kann, sowie die Herstellung von Verbindungen zu anderen Betroffenen, Familien, Sozialdiensten und sozialer Unterstützung empfohlen und gewünscht. So würde es helfen, wenn sich ein im besten Fall USH-betroffener Nicht-Fachmann kurze Zeit nach der Diagnose bei der Familie bzw. dem Betroffenen meldet, sich den Gefühlen und Ängsten widmet und mit Rat und Tat zur Seite steht. Daneben wird eine psychotherapeutische

Begleitung bereits in den frühen Phasen der Erkrankung empfohlen, um die ersten Einschnitte, Verluste und Krisen fachkundig zu begleiten. Die Suche nach einer psychotherapeutischen Fachperson beginnt oft erst dann, wenn bereits eine Depression entwickelt wurde. Dabei kommt es nicht unbedingt darauf an, einen Therapeuten zu finden, der sich mit dem Usher-Syndrom auskennt, sondern der mit den damit einhergehenden Verlusten umgehen kann. Für USH-betroffene Kinder und Jugendliche sind offene und ehrliche Eltern hilfreich, die stets für Fragen zur Verfügung stehen, Usher-bedingte Probleme nicht verstecken oder ignorieren, sondern normalisieren, und die bereit sind, ihre Kinder und auch deren Peers je nach Entwicklungsstand über das Usher-Syndrom aufzuklären. Statt der Mitteilung einer zukünftigen Erblindung, die angesichts der großen Variabilität der RP ungewiss ist, sollten die Betroffenen frühzeitig in Schulungen in Orientierung und Mobilität und in Blindenschrift eingeführt werden, und zwar als Maßnahmen, die irgendwann einmal hilfreich sein können, aber eventuell nie benötigt werden („I will learn these skills even though I will never lose my vision“, Miner 2014). Ein USH-Betroffener äußerte sich im Rahmen dieser Befragung wie folgt: „I hope that you'll encourage parents to realize that their child who has Usher syndrome has a world of possibilities ahead of them as long as they keep the bar high, learn the necessary skills and believe in their children“ (Miner 2014).

Ellis und Hodges (2013) führten im Rahmen einer von der britischen Taubblindenorganisation Sense geförderten Studie semistrukturierte Interviews bei 44 USH-Betroffenen aller drei Typen (17 USH1, 22 USH2 und 5 USH3) im Alter zwischen 14 und 56 Jahren aus ganz Großbritannien durch, in denen ebenfalls die Diagnose des Usher-Syndroms thematisiert wurde. Auch hier wurden Reaktionen wie Schock, Trauer und Verleugnung sowie die Entwicklung von Depressionen beschrieben, die sich vor allem dann einstellten, wenn die Diagnose im Erwachsenenalter gestellt wurde. Die Betroffenen benötigen Unterstützung zum Zeitpunkt der Diagnose und Hinweise über verfügbare Informationen, auf die sie zugreifen können, wenn eine gewisse Akzeptanz eingetreten ist und die Personen zu Beratung, Ratschlägen und Informationen bereit sind. Angesichts des variablen Verlaufs des Syndroms, welches nicht zur völligen Erblindung führen muss, sollten die Informationen unbedingt den Unterschied zwischen gesetzlicher und völliger Blindheit sowie eine Prognose über den Verlauf des Syndroms und insbesondere der RP beinhalten, welche z. B. anhand von wissenschaftlichen Statistiken über die Entwicklung des Hör- und Sehverlustes erklärt werden können. Für viele der Befragten waren Kontakte zu anderen Usher-Betroffenen vor allem in den frühen Phasen der Diagnose zum Austausch von Erfahrungen sehr nützlich.

2.2 Auswirkungen auf verschiedene Lebensbereiche

Figueiredo, Chiari und Goulart (2013) führten bei elf USH-Betroffenen aus São Paulo im Alter zwischen 20 und 57 Jahren semistrukturierte Interviews zu den Auswirkungen des Usher-Syndroms auf tägliche Aktivitäten, persönliche Beziehungen, am

Arbeitsplatz und in der Freizeit durch. Jeweils sechs Personen berichteten Beeinträchtigungen in täglichen Aktivitäten und bei der Arbeit und zwei in der Freizeit. Bei vier Personen vollzog sich eine Veränderung in der Beziehung zu Familie und Freunden. Berichtet wurden darüber hinaus eine Isolation von Bezugspersonen, der Verlust der Arbeit, Mobilitätsschwierigkeiten innerhalb und außerhalb des Hauses sowie Einschränkungen bei Freizeitaktivitäten wie Fernsehen, Bücher lesen und Musik hören. 45 % empfanden die Seh- und 27 % die Hörschädigung als die größere Behinderung und eine Person beide gleich schwer.

Die Auswirkungen des Usher-Syndroms wurden von der Autorin im Rahmen ihrer Dissertation anhand von Stress in verschiedenen, an die Internationale Klassifikation der Funktionsfähigkeit, Behinderung und Gesundheit angelehnten Lebensbereichen bei 262 USH2-Betroffenen untersucht. Die größte Stresshäufigkeit und -belastung bestand bei Orientierung und Mobilität, gefolgt von Freizeit, Kommunikation, Lebenspraktische Fertigkeiten, soziale Interaktionen und Beruf. Damit scheinen unerwartete Stressoren im ungeschützten Außenbereich am belastendsten zu sein (Högner 2014).

Auch von Ellis und Hodges (2013) wurden die Auswirkungen des Usher-Syndroms untersucht. Aus den Interviews ging hervor, dass das Usher-Syndrom viele Frustrationen und Herausforderungen in den Bereichen Kommunikation, Mobilität, Familie/Freunde/unterstützende Netzwerke, Erziehung, Erwerbsarbeit und Freizeit mit sich bringt, von denen vor allem die Akzeptanz des Syndroms, aber auch das Finden eines Arbeitsplatzes und das Lernen, um Hilfe zu bitten, hervorgehoben werden. Das Leben mit dem Usher-Syndrom ist von Veränderungen geprägt, wobei weder der Zeitpunkt (der Erblindung, der Benutzung des Langstockes, des Aufgebens des Autofahrens) noch das Ausmaß der Veränderungen absehbar sind (z. B. wie lange der Beruf noch ausgeübt werden kann). Daneben zeigen sich auch gesellschaftliche Veränderungen mit neuen Herausforderungen in der Hinsicht, dass durch die inklusive Beschulung zunehmend mehr USH-Betroffene an Regelschulen unterrichtet werden und die Implantation von CI zu einer generellen Verminderung der Anzahl gebärdensprachlicher USH-Betroffenen führt (ebd.).

2.3 Psychische Gesundheit

In der im Jahr 2013 erschienenen Studie der Doktorandin Moa Wahlqvist aus der Arbeitsgruppe des Audiologen Claes Möller an der schwedischen Universität Örebro wurde die körperliche und psychische Gesundheit zwischen 96 USH2-Patienten im Alter von 18 und 84 Jahren mit einer bevölkerungstypischen Referenzgruppe verglichen und Unterschiede zwischen Frauen und Männern erhoben (Wahlqvist, Möller, C., Möller, K. & Danermark 2013). Die USH2-Personen wurden aus einer schwedischen Datenbank rekrutiert, die insgesamt 122 USH2-Patienten führt, was ca. 70 % der schwedischen USH2-Gesamtbevölkerung ausmacht. Die Referenzstichprobe bestand aus 5 738 Personen, die aus der Datenbank des schwedischen Gesundheitsamtes rekrutiert wurden.

Eingesetzt wurde das Swedish Public Health Survey bzw. der Health on Equal Terms Questionnaire, der mit 75 Items zehn Lebensbereiche erfasst, aus denen 36 Fragen zum allgemeinen Gesundheitszustand sowie zur psychischen und körperlichen Gesundheit (Sehen, Hören und zusätzliche Erkrankungen) ausgewählt wurden. Die Darstellung der Ergebnisse beschränkt sich im Folgenden nur auf die psychische Gesundheit und dabei nur auf die signifikanten Ergebnisse.

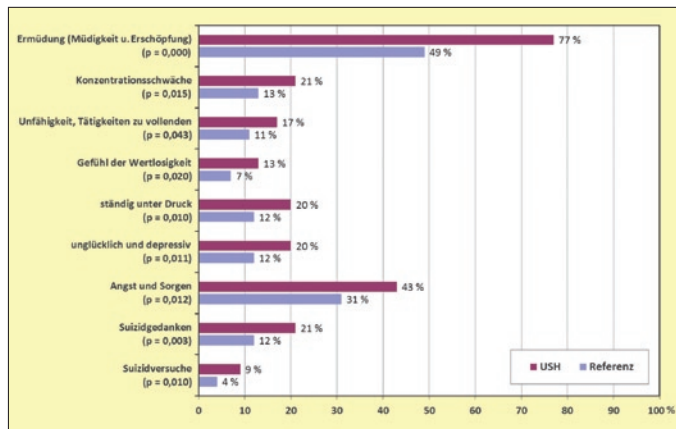


Abbildung 1: Vergleich der psychischen Gesundheit zwischen der USH2- und der Referenzstichprobe (eigene Darstellung)

Unterschiede zwischen Männern und Frauen der USH2-Stichprobe lagen nur hinsichtlich der physischen, nicht aber der psychischen Gesundheit vor. Diejenigen jeweils zwischen den Frauen und den Männern der USH2- und der Referenzstichprobe sehen wie folgt aus:

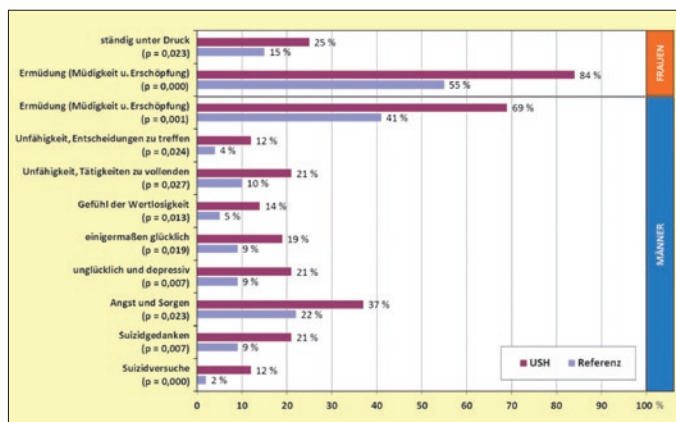


Abbildung 2: Vergleich der psychischen Gesundheit zwischen jeweils Frauen und Männern der USH2- und der Referenzstichprobe (eigene Darstellung)

Die Ergebnisse zeigen, dass die doppelte Sinnesschädigung beim Usher-Syndrom zu Beeinträchtigungen der psychischen Gesundheit und dabei insbesondere zu Ermüdung, Angst und Sorgen führen. Obwohl keine signifikanten Unterschiede zwischen USH2-betroffenen Männern und Frauen gefunden wurden, weisen die Männer im Vergleich zu den Frauen weitaus mehr

Beeinträchtigungen der psychischen Gesundheit im Vergleich zur Gesamtbevölkerung auf, was die Autoren mit einem schnelleren Fortschreiten der RP bei Männern begründen. Dies äußert sich auch in einer sechs Mal höheren Suizidgefahr bei USH2-betroffenen Männern (ebd.).

Auf dem internationalen Taubblindenkongress in Potsdam stellte Wahlqvist (2014) die vorläufigen Ergebnisse ihrer Anschlussstudie zur physischen und psychischen Gesundheit bei 60 USH1-Betroffenen im Alter von 21 bis 79 Jahren und bei 15 USH3-Betroffenen im Alter von 19 bis 71 Jahren vor. Beeinträchtigungen der psychischen Gesundheit äußern sich bei USH1-Betroffenen in Müdigkeit, Verlust des Selbst- und sozialen Vertrauens, Belastung, Wertlosigkeit und Suizidverhalten sowie Vermeidung von Ausgehen und bei USH3-Betroffenen in Ermüdung, Schlafstörungen, Stress und Sorgen, Suizidgedanken und -versuche, sozialem Rückzug und allgemeinem Misstrauen gegenüber anderen. Moa Wahlqvist untersucht derzeit die Unterschiede in der Gesundheit zwischen den drei USH-Typen, wobei Personen mit USH3 jeweils die größten Probleme zu haben scheinen, gefolgt von USH2 und USH1 (pers. Mitteilung Wahlqvist und Prof. Dr. Claes Möller, Audiologe).

2.4 Sozialer Stress

Im Rahmen der Dissertation der Autorin (2014) wurde Stress bei 262 USH2-Personen im Alter zwischen 17 und 79 Jahren u. a. mit dem Trierer Inventar zum chronischen Stress („TICS“, Schulz, Schlotz & Becker 2004) erfasst und mit der Gesamtbevölkerung verglichen. Von insgesamt neun Stress-spezifischen Skalen erfassen vier eher berufsspezifischen Stress (Arbeitsüberlastung, Überforderung bei der Arbeit, Unzufriedenheit mit der Arbeit, Erfolgsdruck) und fünf sozialen Stress (Soziale Überlastung, Mangel an sozialer Anerkennung, Soziale Spannungen, Soziale Isolation und Chronische Besorgnis). Die Referenzstichprobe bestand aus 604 Personen der Allgemeinbevölkerung, die zur Normierung des TICS herangezogen wurde (ebd.).

Weiterhin wurden Unterschiede zwischen drei Altersklassen (1: 17-39 Jahre, 2: 40-59 Jahre, 3: 60-79 Jahre), Frauen und Män-

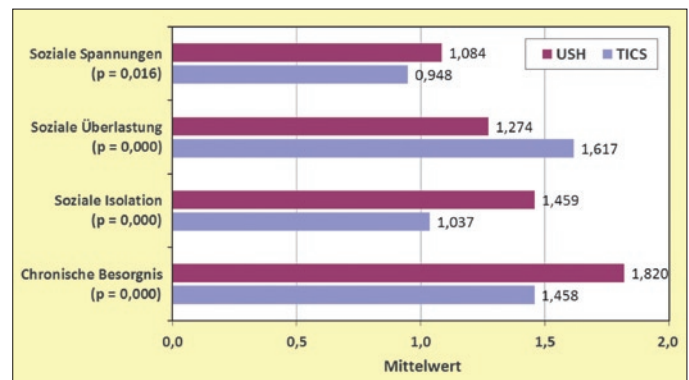


Abbildung 3: Vergleich von sozialem Stress zwischen der USH2- und der TICS-Stichprobe (eigene Darstellung)

nen, Erwerbs- und Nichterwerbstätigen und Personen mit und ohne Partner untersucht. Die Darstellung der Ergebnisse bezieht sich hier nur auf den sozialen Stress und dabei nur auf die signifikanten Ergebnisse.

Innerhalb der sozialen Stressarten stellten chronische Besorgnis angesichts der Ungewissheit über den Krankheitsverlauf und die zukünftige Lebensbewältigung und soziale Isolation bedingt durch die Beeinträchtigungen beim Usher-Syndrom die größten Stressbereiche dar.

Hinsichtlich der Altersunterschiede wiesen die jüngeren im Vergleich zu älteren Betroffenen mehr sozialen Stress durch soziale Überlastung, Mangel an sozialer Anerkennung und chronische Besorgnis auf, was mit Akzeptanz der Behinderung sowie Entwicklung von Kompensationsstrategien und Gelassenheit im Alter erklärt werden kann. Frauen zeigten aufgrund emotionsbezogener im Vergleich zur handlungsorientierten Bewältigung bei Männern mehr sozialen Stress durch soziale Isolation und chronische Besorgnis. Daneben wiesen Erwerbstätige berufsbedingt mehr Stress durch soziale Überlastung als nichterwerbstätige Betroffene und Personen ohne Partner mehr Stress durch soziale Isolation als solche mit Partner auf (ebd.).

2.5 Selbstbild und Selbstwertgefühl

Ellis und Hodges (2013) setzten im Rahmen ihrer Studie das standardisierte Self Image Profile (SIP) für Kinder und Erwachsene zur Erfassung des Selbstbildes und Selbstwertgefühls ein. Die Befragten geben in einer Skala von 0 bis 6 an, wie sie sich selbst in verschiedenen Lebensfeldern einschätzen. Daneben bewerten sie die Differenz der wahrgenommenen Realität zu ihrem angestrebten Idealbild. Je geringer diese Differenz ausfällt, desto größer ist das daraus ermittelte Selbstwertgefühl. Die Erwachsenen setzten sich aus 16 jüngeren (19–35 Jahre) und 14 älteren USH-Betroffenen (36–56 Jahre) zusammen. Den SIP für Kinder füllten 11 USH-Betroffene (14–18 Jahre) aus.

Ein Vergleich zur Gesamtbevölkerung zeigte sowohl bei den Erwachsenen als auch bei den Kindern keine Unterschiede.

Die jüngeren hatten im Vergleich zu den älteren Erwachsenen ein höheres Selbstwertgefühl. Am ehesten schätzten sich Erwachsene ehrlich, vertrauenswürdig, freundlich, loyal und fürsorglich und am wenigsten dünn/schlank, optimistisch, fit, geduldig und zuversichtlich ein. Die geringste Kluft zwischen dem, wie sie sich selbst sehen und wie sie sein möchten, bestand in den Eigenschaften guter Zuhörer, ehrlich, fürsorglich, sympathisch und freundlich; die größte Kluft in den Eigenschaften empfindlich, dünn/schlank, optimistisch, fit und zuversichtlich.

Die USH-Kinder schätzten sich am ehesten als freundlich, hilfsbereit, lustig, sehr besorgt, mit anderen scherzend und am wenigsten als herrisch, sarkastisch/zickig, ärgerlich, albern und launisch ein. Die geringste Kluft zwischen dem, wie sie sind und

wie sie gern wären, bestand bei den Eigenschaften albern, sarkastisch/zickig, freundlich, hilfsbereit und laut, die größte bei schüchtern, besorgt, gelangweilt, zuversichtlich und aufbrausend.

2.6 Humor

In einer kürzlich durchgeführten Studie der Autorin wurde der Einsatz von Humor zur Stressbewältigung mittels einer Online-Befragung bei 86 Personen aller drei USH-Typen (2 USH1, 83 USH2 und 1 USH3) im Alter von 27 bis 75 Jahren untersucht. Bei sieben Personen lagen depressive Symptome vor.

Zur Bestimmung von Humor wurden jeweils die deutsche Version der Coping Humor Scale (CHS) und der Sense of Humor Scale (SHS) eingesetzt und die Summenwerte der USH-Stichprobe mit den ermittelten Daten von Ruch und Carrell (1998) bei der SHS (151 deutsche Erwachsene im Alter von 18 bis 65 Jahren) und von Köhler und Ruch (1996) bei der CHS (110 deutsche Erwachsene im Alter von 17 bis 83 Jahren) verglichen.

Im Vergleich zur jeweiligen Referenzstichprobe setzten USH-Betroffene weniger Humor zur Stressbewältigung in schwierigen Situationen ein (CHS). Sie wiesen zudem einen geringeren Sinn für Humor in der SHS auf (s. Abbildung 4).

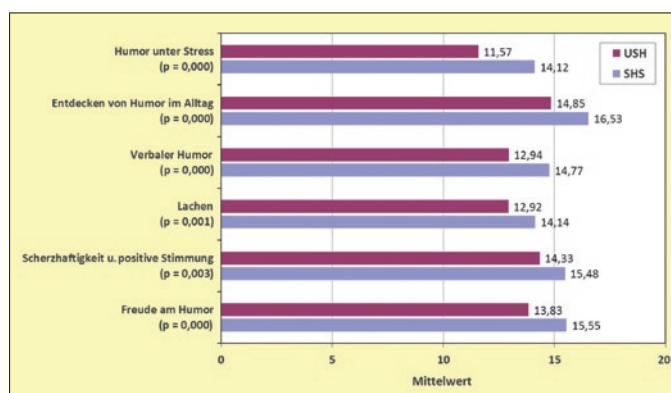


Abbildung 4: Vergleich des Sinns für Humor zwischen der USH- und der Referenzstichprobe

(eigene Darstellung)

Die Ergebnisse können mit geringer Wahrnehmung von Humor angesichts der Hörseherschädigung, hoher Stressbelastung, sozialer Isolation, Ängsten und Zukunftssorgen sowie Depression erklärt werden. Bei Betroffenen mit depressiven Symptomen konnten eine größere Ernsthaftigkeit und negative Stimmung sowie eine geringere Scherzhaftigkeit und positive Stimmung und damit ein geringerer Sinn für Humor im Vergleich zu solchen ohne Depression nachgewiesen werden.

2.7 Copingstrategien

In den Interviews von Ellis und Hodges (2013) wurde deutlich, dass die erfahrene Unvorhersehbarkeit und Ungewissheit beim

Usher-Syndrom zu Einstellungen und Gedanken wie „Ich mache die Dinge noch, so lange ich kann“ und „Ich weiß nicht, ob es die Sache wert ist“ (S. 8) führen. Einige versuchen, so schnell wie möglich die Veränderung zu bewältigen (z. B. durch Finden einer Alternative für das aufgegebenes Autofahren), während andere so lange wie möglich an Tätigkeiten festhalten (z. B. indem sie weiter Auto fahren). Zu den Copingstrategien gehören Aufgeben bzw. Trennen von Tätigkeiten, Anpassung, Veränderung (z. B. der Beleuchtung oder Wechsel von Voll- auf Teilzeit), das Finden von Alternativen (z. B. anderer Beruf, Tandemfahren), Erlernen neuer Strategien (Bitten um Hilfe) und Einsatz von Hilfsmitteln (Langstock, CI, Smartphone). Als größte Hilfe wird der Kontakt zu anderen Betroffenen z. B. in Selbsthilfegruppen oder virtuellen Netzwerken wie Facebook beschrieben.

Im Rahmen einer Pilotstudie der Autorin zum Einsatz des TICS (2012) wurden 17 USH-Betroffene aller drei USH-Typen zwischen 23 und 58 Jahren u. a. zu ihren individuellen Stressbewältigungsstrategien befragt. Die Betroffenen nannten Sport, Musik, Tanzen und Spazierengehen, soziale Beziehungen zu bedeutenden Bezugspersonen, Austausch mit anderen Betroffenen z. B. in Selbsthilfegruppen, ehrenamtliches Engagement, bewusstes Schaffen von Erholungszeiten z. B. durch Teilzeitarbeit sowie konventionelle Entspannungstechniken und -übungen (z. B. Yoga).

In der Humorstudie der Autorin wurde von den Betroffenen vor allem die Bedeutung von Humor zur Krankheitsbewältigung hervorgehoben: „Humor und Lachen lässt mich das Usher-Syndrom vergessen und gibt mir Kraft, gerade mit dieser Behinderung ein sinnvolles Leben zu führen“, „Humor ist für mich ein sehr gutes Ventil, um die vielen bedrückenden und frustrierenden Situationen, die durch die Doppelbehinderung täglich entstehen, zu bewältigen“.

2.8 Bewältigungsprogramme

Susanne Morrow (Morrow & Labeck 2014) präsentierte auf dem internationalen Usher-Symposium in Boston ein in New York entwickeltes und angewandtes mehrjähriges Curriculum für USH-betroffene Schülerinnen und Schüler mit folgenden Inhalten: Ätiologie des Usher-Syndroms, kulturelle Identität, Peerbeziehungen, sicheres Reisen, unabhängiges Leben, Kompetenzerwerb, Selbstbestimmung, Augenpflege, Umwelтанpassungen, effektive Kommunikationsstrategien, Technologie in Schule, Wohnung und Gemeinschaft, Gesetze und Bürgerrechte, Übergangsplanung, gesellschaftliche Ressourcen und soziale Gruppen. Das Curriculum besteht aus Präsentationen, Übungen und Gruppenaktivitäten und wurde in der Testphase als wirksam beschrieben.

Côté, Dubé, St-Onge und Beauregard (2013) adaptierten ein ursprünglich für Rentner entwickeltes Interventionsprogramm hinsichtlich der Bedürfnisse beim Usher-Syndrom. Ziel war die Unterstützung des beim Usher-Syndrom immer wieder erforderlichen Anpassungsprozesses durch persönliche Zielsetzung, -pla-

nung und -verfolgung und das Erlernen von Strategien zur Zielerreichung. Das Programm wurde mit sieben USH2-Betroffenen im Alter zwischen 42 und 63 Jahren aus Quebec evaluiert. Es bestand aus einer drei Monate langen wöchentlichen Sitzung und umfasste drei Hauptschritte: 1. Zielsetzung (Identifizierung und Bewertung von persönlichen Wünschen und Zielen sowie negativen Gedanken und Wahl eines vorrangigen Zieles), 2. Zielplanung (Auswahl von Methoden und Strategien zur Überwindung von Hindernissen) und 3. Zielverfolgung (konkrete Maßnahmen und Anpassungen). Erfasst wurden (a) psychisches Wohlbefinden mit der Lebenssinn-Subskala der Psychological Well-Being Scales und der Kurzversion der Serenity Scale (Gelassenheitsskala), (b) Selbstbestimmung mit dem Psychological Self-Determination Questionnaire und (c) die Fähigkeit zur Zielsetzung, -planung und -verfolgung mit dem Goal Realization Process Questionnaire. Diese Fragebogen wurden drei Mal ausgefüllt: (a) ein bis zwei Monate vor Beginn des Programms, (b) eine Woche vor Programmbeginn und (c) zwei Wochen nach Beendigung des Programms. Bei jedem Messzeitpunkt stiegen die Werte in den Kategorien Lebenssinn, Gelassenheit, Selbstbestimmung und Zielprozess, jedoch war nur der Anstieg in der Kategorie Lebenssinn signifikant. Dieses Ergebnis begründen die Autoren mit dem progredienten Sehverlust und den zahlreichen unvorhersehbaren Änderungen im alltäglichen Leben der USH-Betroffenen (Lärm, Licht, Hindernisse in der Umwelt) und der damit verbundenen problematischen Anpassung, was einen erheblichen Einfluss auf das psychische Wohlbefinden und die Selbstbestimmung trotz Verfolgung signifikanter Ziele (z. B. Umgang mit dem Computer und dem Langstock) hat. Um eine deutliche Verbesserung in allen Kategorien zu erhalten, wird eine Kombination aus individueller persönlicher Intervention und einem längeren und damit nachhaltigeren Rehabilitationsprogramm empfohlen.

3 Schlussfolgerungen

Der vorliegende Beitrag zeigt, dass mit dem Usher-Syndrom erhebliche Lebensbeeinträchtigungen und psychosoziale Folgen wie Isolation, Besorgnis, Ermüdung, Suizidgedanken und -versuche verbunden sind. Im Sinne einer multifunktionalen Diagnostik sollten somit unbedingt auch psychische Beeinträchtigungen beim Usher-Syndrom berücksichtigt werden, was eine interdisziplinäre Kooperation zwischen Fachärzten, Psychologen und Pädagogen erfordert.

Mit dem Beitrag soll ein höheres Bewusstsein für die psychosozialen Auswirkungen der dualen Sinnesschädigung beim Usher-Syndrom geschaffen werden, welche sowohl in der politischen Öffentlichkeit als auch in der Forschung vermehrt berücksichtigt werden müssen. Geplant ist ein Projekt eines klinischen Psychologen und der Autorin zur Erfassung psychischer Erkrankungen wie Depression und Angststörungen bei USH-Betroffenen.

Um den psychosozialen Belastungen der Betroffenen professionell begegnen zu können, müssen Angebote zum Abbau von

Ängsten und Sorgen sowie sozialer Isolation und Depression und deren Zugang geschaffen werden. Dazu gehören die Etablierung und ein Ausbau psychotherapeutischer Angebote unter Berücksichtigung der dualen Sinnesschädigung und der damit verbundenen Verluste (des Führerscheins, der Arbeit, der Unabhängigkeit etc.) und Ängste (z. B. vor Erblindung) vor allem durch Aufklärung und krankheitsbezogene Weiterbildungen, die Entwicklung spezifischer Stressbewältigungstrainings und Entspannungsverfahren, die Förderung eines Zugangs und der Anerkennung von Taubblindenassistenten zur Partizipation an der Gesellschaft, die Förderung von Humor als Copingstrategie sowie die Etablierung von Möglichkeiten zur sozialen Interaktion z. B. in Selbsthilfegruppen. Der Verein Leben mit Usher-Syndrom e. V. bietet den Mitgliedern in Form von Peer Counseling eine Fachberatung bei psychischen Fragen und Problemen, welche häufig in Anspruch genommen wird.

Ziel aller Maßnahmen ist der Erhalt der Unabhängigkeit sowie die Verbesserung der Lebensqualität und des psychischen Wohlbefindens der Betroffenen. „Das Usher-Syndrom ist Verlust, Veränderung, Anpassung und Kampf gegen die Isolation. Unsere Aufgaben sind es, die Auswirkungen durch Information, Kommunikation, Normalisierung, Training, Freunde und Liebe zu mildern“ (Miner 2014, Übersetzung NH).

Autorin:

Dr. Nadja Högner
Kultur-, Sozial- und Bildungswissenschaftliche Fakultät
Institut für Rehabilitationswissenschaften
Blinden- und Sehbehindertenpädagogik
Georgenstraße 36, 10117 Berlin
E-Mail: nadja.hoegner@hu-berlin.de

Literatur

Côté L, Dubé M, St-Onge M, Beauregard L (2013) Helping persons with Usher syndrome type II adapt to deafblindness: An intervention program centered on managing personal goals. *British Journal of Visual Impairment*, 31 (2), pp. 139-149

Dammeyer J (2012) Children with Usher syndrome: Mental and behavioral disorders. *Behavioral and Brain Functions*, 8 (1), p. 16. Online verfügbar unter <http://www.behavioralandbrainfunctions.com/content/8/1/16> (Stand vom 12.01.2015)

Ebermann I, Wilke R, Lauhoff T, Lübben D, Zrenner E, Bolz H (2007) Two truncating USH3A mutations, including one novel, in a German family with Usher syndrome. *Molecular Vision*, 13, pp. 1539-1547

Ellis L, Hodges L (2013) Life and changes with Usher: The experiences of diagnosis for people with Usher syndrome. University of Birmingham/School of Education. Online verfügbar unter <http://www.birmingham.ac.uk/Documents/college-social-sciences/education/projects/final-report-on-life-and-change-with-usher.pdf> (Stand vom 07.01.2015)

Figueiredo MZ de A, Chiari BM, Goulart BNG de (2013) Communication in deafblind adults with Usher syndrome: Retrospective observational study. *CoDAS*, 25 (4), pp. 319-324

Högner N (2012) Untersuchung zu Stresserfahrungen und -ursachen bei Usher-Syndrom – Ergebnisse und rehabilitationspädagogische Maßnahmen. In: Horsch U, Wanka A (Hrsg.), *Das Usher-Syndrom – eine erworbene Hörsehbehinderung. Grundlagen – Ursachen – Hilfen*. München: Reinhardt. S. 141-150

Högner N (2014) Entwicklung und Evaluation eines Fragebogens zur Erfassung der Häufigkeit und Intensität von Stress durch externe Stressoren bei Personen mit Usher-Syndrom Typ II [Dissertation]. Heidelberg: Median-Verlag

Nadja Högner, Jahrgang 1981, schloss 2009 ihr Studium der Blinden- und Gehörlosenpädagogik mit dem Zweifach Deutsch am Institut für Rehabilitationswissenschaften der Humboldt-Universität zu Berlin ab und arbeitet seitdem im Institut als wissenschaftliche Mitarbeiterin in der Abteilung Blinden- und Sehbehindertenpädagogik. Sie promovierte 2014 zum Thema Stress bei Personen mit Usher-Syndrom und setzt sich für die Betroffenen als stellvertretende Vorsitzende des Selbsthilfevereins „Leben mit Usher-Syndrom e.V.“ und des Usher-Networks beim DBI (Deafblind International) ein. Daneben ist sie als stellvertretende Vorsitzende in der Marie-Louise Geissler-Stiftung zur Erforschung neuer Behandlungsmethoden in der Augenheilkunde sowie in der Fiebig-Stiftung tätig.



(Foto: privat)

Köhler G, Ruch W (1996) Sources of variance in current sense of humor inventories: How much substance, how much method variance? *Humor: International Journal of Humor Research*, 9 (3-4), pp. 363-397

Miner I (1995) Psychosocial implications of Usher syndrome, type I, throughout the life cycle. *Journal of Visual Impairment and Blindness*, 89 (3), pp. 287-296

Miner I (1997) People with usher syndrome, type II: Issues and adaptations. *Journal of Visual Impairment and Blindness*, 91 (6), pp. 579-589

Miner I (1999) Psychotherapy for people with Usher syndrome. In: IW Leigh (Ed.) *Psychotherapy with deaf clients from diverse groups*. Washington, DC: Gallaudet University Press. pp. 307-327

Miner I (2014) Family and personal responses to the diagnosis of Usher syndrome [Speaker Abstract]. Abstract Book, International Symposium on Usher Syndrome, Boston, USA, pp. 79-80

Möller C (2007) Deafblindness. In: Martini A, Stephens D, Read AP (Eds.) *Genes, Hearing and Deafness. From Molecular Biology to Clinical Practice* (55-61). Informa Healthcare. Online verfügbar unter <http://www.crcnetbase.com/isbn/9780203089828> (Stand vom 09.01.2015)

Morrow SM, Labeck K (2014) Focusing on now for tomorrow: Using a well-rounded curriculum to strengthen students with Usher syndrome [Speaker abstract], Abstract Book, International Symposium on Usher Syndrome, Boston, USA, pp. 83-84

Rohrschneider K (2012) Das Usher-Syndrom (Schwerpunkt visuelles System). In: Horsch U, Wanka A (Hrsg.), *Das Usher-Syndrom – eine erworbene Hörsehbehinderung. Grundlagen – Ursachen – Hilfen*. München: Reinhardt. S. 14-26

Ruch W, Carrell A (1998) Trait cheerfulness and the sense of humour. *Personality and Individual Differences*, 24 (4), pp. 551-558

Saihan Z, Webster AR, Luxon L, Bitner-Glindzicz M (2009) Update on Usher syndrome. *Current Opinion in Neurology*, 22 (1), pp. 19-27

Schulz P, Schlotz W, Becker P (2004) *Trierer Inventar zum chronischen Stress*. TICS [Manual]. Göttingen: Hogrefe

Seeliger MW, Fischer MD, Pfister M (2009) Klinik, Diagnostik und Behandlungsoptionen des Usher-Syndroms. *Der Ophthalmologe*, 106 (6), S. 505-511

Spandau UH, Rohrschneider K (2002) Prevalence and geographical distribution of Usher syndrome in Germany. *Graefes' Archive for Clinical and Experimental Ophthalmology*, 240 (6), pp. 495-498

Wahlqvist M (2014) Some aspects of physical and psychological health and well-being in Usher syndrome [Präsentation]. Internationaler Taubblindenkongress, Potsdam, Deutschland

Wahlqvist M, Möller C, Möller K, Danermark B (2013) Physical and psychological health in persons with deafblindness that is due to Usher syndrome Type II. *Journal of Visual Impairment & Blindness*, 107 (3), pp. 207-220