

S3-Leitlinie

Diagnose

der

Fetalen Alkoholspektrumstörungen

FASD

KURZFASSUNG

AWMF-Registernr.: 022-025

Autoren: Dr. med. Dipl.-Psych. Mirjam N. Landgraf
Prof. Dr. med. Florian Heinen

Hinweis und Bitte:

**Inhalte dieser Leitlinie sind bei jeglicher Publikation oder Präsentation
eindeutig als Zitate mit Quellenangabe zu kennzeichnen
auch wenn der Wortlaut modifiziert wurde.**

Inhaltsverzeichnis

1.	Einleitung	S. 4 - 6
2.	Methodik	S. 6 - 15
2.1.	Zusammensetzung der Leitliniengruppe	S. 6 - 9
2.2.	Literaturrecherche und Evidenzbasierung	S. 9 - 11
2.3.	Erstellung von Evidenztabelle	S. 12
2.4.	Formale Konsensfindung und Formulierung von Empfehlungen	S. 12 - 13
2.5.	Verabschiedung	S. 13
2.6.	Verbreitung und Implementierung	S. 13 - 14
2.7.	Finanzierung der Leitlinie und Darlegung möglicher Interessenkonflikte	S. 14 - 15
2.8.	Gültigkeitsdauer und Aktualisierungsverfahren	S. 15
3.	Hintergrundinformationen (Ergebnisse der fokussierten Literaturrecherche)	S. 16 - 20
3.1.	Prävalenz von mütterlichem Alkoholkonsum in der Schwangerschaft und Prävalenz des Fetalen Alkoholsyndroms	S. 16 - 17
3.2.	Risikofaktoren für mütterlichen Alkoholkonsum in der Schwangerschaft	S. 17 - 19
3.3.	Risikofaktoren für die Entwicklung einer Fetalen Alkoholspektrumstörung	S. 19 - 20
4.	Diagnose Fetale Alkoholspektrumstörungen (Ergebnisse der systematischen Literaturrecherche)	S. 20 - 62
4.1.	Konsentierete Kriterien und Empfehlungen für die Diagnostik des Fetalen Alkoholsyndroms FAS bei Kindern und Jugendlichen	S. 21 - 41
4.2.	Konsentierete Kriterien und Empfehlungen für die Diagnostik des partiellen Fetalen Alkoholsyndroms pFAS bei Kindern und Jugendlichen	S. 42 - 55
4.3.	Konsentierete Kriterien und Empfehlungen für die Diagnostik der alkoholbedingten entwicklungsneurologischen Störung ARND bei Kindern und Jugendlichen	S. 56 - 59

4.4.	Konsentierte Empfehlung für die Diagnostik der alkoholbedingten angeborenen Fehlbildungen ARBD bei Kindern und Jugendlichen	S. 60
4.5.	Differentialdiagnosen zum FAS bei Kindern und Jugendlichen	S. 61 - 64
Anhang 1	Eingeschlossene Studien der systematischen Literaturrecherche	S. 65 - 73
Anhang 2	Vorgeschlagene neuropsychologische Diagnostik bei Kindern und Jugendlichen mit Verdacht auf FASD	S. 74 - 95

Hinweis: Zur besseren Lesbarkeit werden in der vorliegenden Leitlinie personenbezogene Bezeichnungen, die sich zugleich auf Frauen und Männer beziehen, teilweise nur in der männlichen oder weiblichen Form von personenbezogenen Hauptwörtern angeführt. Dies impliziert keinesfalls eine Benachteiligung des jeweils anderen Geschlechts. Frauen und Männer sind gleichermaßen angesprochen.

Abkürzungen und Übersetzungen

4DDC	4-Digit Diagnostic Code
ADHS	Attention Deficit Hyperactivity Syndrome - Aufmerksamkeitsdefizit-Hyperaktivitäts-Syndrom
ÄZQ	Ärztliches Zentrum für Qualität in der Medizin
ARBD	Alcohol Related Birth Defects - alkoholbedingte angeborene Malformationen
ARND	Alcohol Related Neurodevelopmental Disorder - alkoholbedingte entwicklungsneurologische Störungen
AWMF	Arbeitsgemeinschaft der Wissenschaftlichen Medizinischen Fachgesellschaften e.V.
Binge Drinking	Exzessiver Alkoholkonsum zu einer Gelegenheit
BMI	Body Mass Index
CBCL	Child Behavior Checklist
EEG	Elektroencephalographie
FAS	Fetal Alcohol Syndrome - Fetales Alkoholsyndrom
FASD	Fetal Alcohol Spectrum Disorders - Fetale Alkohol-Spektrum-Störungen
IOM	Institute of Medicine, USA
IQ	Intelligenzquotient
LoE	Level of Evidence - Evidenzlevel
LMU	Ludwig-Maximilians-Universität München
MRT	Magnetresonanztomographie
pFAS	partial FAS - Partielles Fetales Alkoholsyndrom
PFL	Palpebral Fissure Length - Lidspaltenlänge
SD	standard deviation - Standardabweichung
ZNS	Zentrales Nervensystem

1. Einleitung

Mütterlicher Alkoholkonsum während der Schwangerschaft führt häufig zu Schäden beim ungeborenen Kind. Intrauterine Alkoholexposition kann Auffälligkeiten des Wachstums, cranio-faciale, cardiale, renale, ossäre und okuläre Malformationen, Störungen der Entwicklung, der Kognition und des Verhaltens sowie Einschränkungen in Teilleistungen und somit globale Einschränkungen im Alltag bewirken. Schädigungen, die durch intrauterine Alkoholexposition hervorgerufen werden, werden unter dem Oberbegriff Fetale Alkoholspektrumstörungen (FASD - fetal alcohol spectrum disorders) zusammengefasst. Zu den Fetalen Alkoholspektrumstörungen gehören (auch wenn diese Einteilung umstritten ist und ein fließender Übergang im Spektrum diskutiert wird) vier Krankheitsbilder: das Vollbild Fetales Alkoholsyndrom (FAS - fetal alcohol syndrome), das partielle Fetale Alkoholsyndrom (pFAS – partial fetal alcohol syndrome), die alkoholbedingte entwicklungsneurologische Störung (ARND – alcohol related neurodevelopmental disorder) und die alkoholbedingten angeborenen Malformationen (ARBD – alcohol related birth defects).

Im ersten Schritt wurde 2012 eine Leitlinie für das Vollbild FAS erstellt und im zweiten Schritt wurde die Leitlinie beim jetzigen, hier vorliegenden Update um die anderen Fetalen Alkoholspektrumstörungen (pFAS, ARND und ARBD) ergänzt.

Die vorliegende S3-Leitlinie zur Diagnose der Fetalen Alkoholspektrumstörungen gibt erstmalig für den deutschsprachigen Raum evidenz- und konsensbasierte Empfehlungen bezüglich diagnostischer Kriterien für die **Fetalen Alkoholspektrumstörungen (FASD)** bei Kindern und Jugendlichen (0 bis 18 Jahre).

Aus Machbarkeitsgründen beschränkt sich die vorliegende Leitlinie auf die *Diagnose* der FASD. Sie versteht sich als ein erster Schritt auf dem notwendigen Weg zu einer umfassenden Bearbeitung auch der (noch) nicht bearbeiteten Felder der Fetalen Alkoholspektrumstörungen, insbesondere der Diagnose bei Erwachsenen mit FASD und der Interventions-, Therapie- und Betreuungsmöglichkeiten von Menschen mit FASD aller Altersgruppen im Rahmen weiterer Leitlinien.

Die Fetalen Alkoholspektrumstörungen entsprechen einem sogenannten hirnorganischen Psychosyndrom oder einer sogenannten statischen Encephalopathie. Dabei ist jedoch zu beachten, dass die cerebrale Schädigung durch intrauterine Alkoholexposition zwar statisch ist, die Funktions- und Alltagsbeeinträchtigung der betroffenen Kinder jedoch durch frühe

und individuelle Förderung deutlich beeinflussbar sind und die FASD damit die klassischen Kriterien einer „developmental disorder“ aufweisen.

Durch die festgelegten diagnostischen Kriterien einer FASD soll das Störungsbild früh erfasst und eine entsprechende Therapie und Förderung des Kindes initiiert werden. Dadurch kann das Auftreten sekundärer Erkrankungen von Kindern mit FASD vermindert werden. Die Gesundheitsdienste und die Bevölkerung in Deutschland sollen über die schwerwiegenden Folgen des Alkoholkonsums während der Schwangerschaft aufgeklärt werden. Langfristig soll die Prävalenz von Alkoholkonsum in der Schwangerschaft und die Inzidenz von FASD in Deutschland reduziert werden.

Alle bisherigen Leitlinien (eine canadische und drei amerikanische Leitlinien) beinhalten die vier diagnostischen Säulen: (1) Wachstumsauffälligkeiten, (2) faciale Auffälligkeiten, (3) ZNS-Auffälligkeiten und (4) Alkoholkonsum der Mutter während der Schwangerschaft. Von diesen internationalen Leitlinien für die Diagnose der FASD erfüllt keine die methodischen Voraussetzungen einer deutschen S3-Leitlinie. Das am besten standardisierte Diagnostikinstrument, der 4-Digit Diagnostic Code, gewichtet die vier Diagnostik-Säulen jeweils auf einer 4-Punkt-Likert-Skala und beinhaltet einen Lip-Philtrum Guide, anhand dessen man zwei der drei für FASD typischen facialen Merkmale gewichten kann. Der 4-Digit Diagnostic Code weist jedoch keine eindeutige Evidenzbasierung auf und ist aufgrund seiner Komplexität in der deutschen Praxis nicht ausreichend etabliert.

In Deutschland besteht die Notwendigkeit, standardisierte und transdisziplinäre diagnostische Kriterien für die Fetalen Alkoholspektrumstörungen zu definieren, die in der Praxis effektiv und unmissverständlich genutzt werden können. Das Bundesministerium für Gesundheit hat daher als ersten Schritt ein Projekt (STOP-FAS) zur Erstellung einer diagnostischen Leitlinie des Fetalen Alkoholsyndroms (beschränkt auf das Vollbild) für Deutschland initiiert, das von der Deutschen Gesellschaft für Kinder- und Jugendmedizin angenommen und der Gesellschaft für Neuropädiatrie übertragen wurde. Als zweiter Schritt wurde ein Folgeprojekt für die Ergänzung der S3-Leitlinie um einen Expertenkonsens für die Diagnostik des pFAS, der ARND und der ARBD vom BMG unterstützt. Diese Projekte wurden von Dr. med. Dipl.-Psych. Mirjam N. Landgraf und Prof. Dr. med. Florian Heinen im Dr. von Haunerschen Kinderspital der Ludwig-Maximilians-Universität München (Abteilung für Pädiatrische Neurologie, Entwicklungsneurologie und Sozialpädiatrie (integriertes Sozialpädiatrisches Zentrum, iSPZ Hauner) geleitet.

Die Anwenderzielgruppe der Leitlinie beinhaltet personell und strukturell:

- Niedergelassene sowie ambulant oder in der Klinik tätige Ärztinnen und Ärzte der folgenden Gebiete und Schwerpunkte: Gynäkologie und Geburtshilfe, Kinder- und Jugendmedizin, Neonatologie, Neuropädiatrie, Entwicklungsneurologie und Sozialpädiatrie, Kinder- und Jugendpsychiatrie, Psychotherapie und Psychosomatik, Suchtmedizin und des öffentlichen Gesundheitsdienstes einschließlich des Schulärztlichen Dienstes.
- Niedergelassene und in der Klinik tätige Kinder- und Jugendlichen-PsychotherapeutInnen sowie Diplom- und Master-PsychologInnen
- Hebammen und Entbindungspfleger
- SozialpädagogInnen, SozialarbeiterInnen, SozialhelferInnen
- Sozialpädiatrische Zentren
- FASD-Spezialambulanzen und FASD-Spezialisten

Ebenfalls zur Information für:

- Physio-, Ergo- und SprachtherapeutInnen
- Niedergelassene sowie ambulant oder in der Klinik tätige Ärztinnen und Ärzte der Allgemeinmedizin

2. Methodik

2.1. Zusammensetzung der Leitliniengruppe

Die Organisation des ersten Teils der Leitlinienentwicklung (beschränkt auf das Vollbild FAS) übernahmen:

Dr. med. Dipl.-Psych. Mirjam Landgraf (Leitlinienkoordination, Literaturrecherche, Moderation und Leitlinien-Sekretariat)

Prof. Dr. med. Florian Heinen (Leitlinienkoordination und Moderation)

Dr. med. Monika Nothacker MPH (Literaturrecherche und Evidenzbewertung)

Prof. Dr. med. Ina Kopp (Methodische Führung und Moderation)

Dr. Sandra Dybowski (Organisatorische Unterstützung und Ansprechpartnerin im BMG)

Dr. Tilmann Holzer (Ansprechpartner in der Geschäftsstelle der Drogenbeauftragten)

Die Leitliniengruppe beinhaltet neben den Mandatsträgerinnen und Mandatsträgern der sich mit dem Krankheitsbild Fetale Alkoholspektrumstörungen auseinandersetzenden deutschen Fachgesellschaften und Berufsverbänden auch ExpertInnen und PatientenvertreterInnen (siehe Tabellen 1 und 2).

Beteiligte Fachgesellschaften / Berufsverbände	MandatsträgerInnen
Deutsche Gesellschaft für Kinder- und Jugendmedizin	Prof. Dr. med. Florian Heinen
Gesellschaft für Neuropädiatrie	Prof. Dr. med. Florian Heinen
Deutsche Gesellschaft für Sozialpädiatrie und Jugendmedizin	Dr. med. Juliane Spiegler
Deutsche Gesellschaft für Gynäkologie und Geburtshilfe	Prof. Dr. med. Franz Kainer
Gesellschaft für Neonatologie und pädiatrische Intensivmedizin	Prof. Dr. med. Rolf F. Maier
Deutsche Gesellschaft für Kinder- und Jugendpsychiatrie, Psychosomatik und Psychotherapie	Prof. Dr. med. Frank Häßler
Deutsche Gesellschaft für Suchtforschung und Suchttherapie	Dr. med. Regina Rasenack
Deutsche Gesellschaft für Suchtpsychologie	Prof. Dr. Dipl.-Psych. Tanja Hoff
Deutsche Gesellschaft für Suchtmedizin	PD Dr. med. Gerhard Reymann
Deutsche Gesellschaft für Hebammenwissenschaft	Prof. Dr. rer. medic. Rainhild Schäfers
Deutscher Hebammenverband	Regine Gresens
Berufsverband der deutschen Psychologinnen und Psychologen	Dipl.-Psych. Laszlo A. Pota
Berufsverband der Kinder- und Jugendärzte	Dr. Dr. med. Nikolaus Weissenrieder
Bundesverband der Ärztinnen und Ärzte des Öffentlichen Gesundheitsdienstes	Dr. med. Gabriele Trost-Brinkhues

Tabelle 1: Am ersten Teil des Leitlinienprojektes FASD (beschränkt auf FAS) beteiligte Fachgesellschaften und Berufsverbände

Expertinnen / Experten	Funktion
Dipl.-Psych. Gela Becker	Fachliche Leiterin Evangelisches Kinderheim Sonnenhof
Dr. med. Beate Erbas	Bayerische Akademie für Sucht- und Gesundheitsfragen
Dr. rer.med. Reinhold Feldmann, Dipl.-Psych.	Klinik für Kinder- und Jugendmedizin - Allgemeine Pädiatrie des Universitätsklinikums Münster und FASD-Ambulanz Walstedde
PD Dr. med. Anne Hilgendorff	Neonatologie und Neuropädiatrie, Universität München (LMU)
Dr. med. Heike Hoff-Emden	Chefärztin KMG Rehabilitationszentrum Sülzhayn
Dr. med. Ulrike Horacek	Vorstandsmitglied der DGSPJ, Gesundheitsamt Recklinghausen
Prof. Dr. med. Ina Kopp	Leiterin AWMF-IMWi
Dr. med. Dipl.-Psych. Mirjam Landgraf	Abteilung für Neuropädiatrie, FASD-Ambulanz, iSPZ, Dr. von Haunersches Kinderspital, Universität München (LMU)
Gisela Michalowski	Vorsitzende der Patientenvertretung FASD Deutschland e.V.
Veerle Moubax	Vorstand der Patientenvertretung FASD Deutschland e.V.
Dr. med. Monika Nothacker	ÄZQ
Carla Pertl	Stadtjugendamt München
Dr. Eva Rehfueß	IBE, Universität München (LMU))
Dr. med. Monika Reincke	Referat für Gesundheit und Umwelt der Landeshauptstadt München, Gesundheitsvorsorge für Kinder und Jugendliche
Andreas Rösslein	Neonatologie, Universität München (LMU)
Gila Schindler	Rechtsanwältin für Kinder- und Jugendhilferecht
Prof. Dr. med. Andreas Schulze	Leiter der Neonatologie, Universität München (LMU)
Dr. med. Martin Sobanski	Kinder- und Jugendpsychiatrie, FASD-Ambulanz, Heckscher Klinikum, München
Prof. Dr. med. Hans-Ludwig Spohr	FASD-Zentrum, Charité Berlin
Dipl.-Psych. Penelope Thomas	Kinder- und Jugendpsychiatrie, FASD-Ambulanz, Heckscher

	Klinikum, München
Dipl.-Psych. Jessica Wagner	FASD-Zentrum, Charité Berlin
Dr. med. Wendelina Wendenburg	Vorstand der Patientenvertretung FASD Deutschland e.V.

Tabelle 2: Am ersten Teil des Leitlinienprojektes FASD (beschränkt auf FAS) beteiligte Expertinnen und Experten

Die Organisation des zweiten Teils des Leitlinienprojektes FASD (Ergänzung der S3-Leitlinie um die Diagnosen pFAS, ARND, ARBD) übernahmen:

Dr. med. Dipl.-Psych. Mirjam Landgraf (Leitlinienkoordination und –verfassung, systematische Literaturrecherche, Moderation und Leitlinien-Sekretariat)

Prof. Dr. med. Florian Heinen (Leitlinienkoordination und Moderation)

Prof. Dr. med. Ina Kopp (Methodische Führung und Moderation)

Albert Kern (Organisatorische Unterstützung und Ansprechpartner im BMG)

Dr. Kirsten Reinhard (Ansprechpartnerin in der Geschäftsstelle der Drogenbeauftragten).

An der Ergänzung der Leitlinie waren die gleichen Fachgesellschaften und Berufsverbände beteiligt, die Ihre MandatsträgerInnen durch den Vorstand bestätigten bzw. neu ernannten, sowie nationale FASD-ExpertInnen (Tabellen 3 und 4).

Beteiligte Fachgesellschaften / Berufsverbände	MandatsträgerInnen
Deutsche Gesellschaft für Kinder- und Jugendmedizin	Prof. Dr. med. Florian Heinen
Gesellschaft für Neuropädiatrie	Prof. Dr. med. Florian Heinen
Deutsche Gesellschaft für Sozialpädiatrie und Jugendmedizin	Dr. med. Juliane Spiegler
Deutsche Gesellschaft für Gynäkologie und Geburtshilfe	Prof. Dr. med. Tamme Goecke
Gesellschaft für Neonatologie und Pädiatrische Intensivmedizin	Prof. Dr. med. Rolf F. Maier
Deutsche Gesellschaft für Kinder- und Jugendpsychiatrie, Psychosomatik und Psychotherapie	Prof. Dr. med. Frank Häßler
Deutsche Gesellschaft für Suchtforschung und Suchttherapie	Dr. med. Anette Stiegler
Deutsche Gesellschaft für Suchtpsychologie	Prof. Dr. Dipl.-Psych. Tanja Hoff
Deutsche Gesellschaft für Suchtmedizin	PD Dr. med. Gerhard Reymann
Deutsche Gesellschaft für Hebammenwissenschaft	Prof. Dr. rer. medic. Rainhild Schäfers
Deutscher Hebammenverband	Jule Friedrich
Berufsverband der deutschen Psychologinnen und Psychologen	Dipl.-Psych. Laszlo A. Pota
Berufsverband der Kinder- und Jugendärzte	Dr. Dr. med. Nikolaus Weissenrieder → Ab 08.01.2016: Dr. med. Matthias Brockstedt
Bundesverband der Ärztinnen und Ärzte des Öffentlichen Gesundheitsdienstes	Dr. med. Gabriele Trost-Brinkhues

Tabelle 3: Am zweiten Teil des Leitlinienprojektes FASD (Ergänzung um pFAS, ARND und ARBD) beteiligte Fachgesellschaften und Berufsverbände

Expertinnen / Experten	Funktion
Dipl.-Psych. Gela Becker	Fachliche Leiterin Evangelischer Verein Sonnenhof e.V. – FASD-Fachzentrum, Berlin
Dr. med. Antje Erencin	Elisabeth Krankenhaus, SPZ Essen
Dr. rer.med. Reinhold Feldmann, Dipl.-Psych.	Klinik für Kinder- und Jugendmedizin - Allgemeine Pädiatrie des Universitätsklinikums Münster und FASD-Ambulanz Walstedde
Dr. med. Heike Hoff-Emden	Leitende Ärztin SPZ Leipzig, FHLE e.V.
Prof. Dr. med. Ina Kopp	Leiterin AWMF-IMWi (nicht stimmberechtigt)
Dr. med. Dipl.-Psych. Mirjam Landgraf	Leiterin der Ambulanz für Toxinexposition in der Schwangerschaft, iSPZ Hauner, Dr. von Haunersches Kinderspital, Klinikum der Universität München (LMU)
Gisela Michalowski	Vorsitzende der Patientenvertretung FASD Deutschland e.V.
Gila Schindler	Rechtsanwältin für Kinder- und Jugendhilferecht
Dr. med. Martin Sobanski	Leiter der Abteilung für Entwicklungsstörungen, kbo-Heckscher Klinikum für Kinder- und Jugendpsychiatrie, München
Dipl.-Psych. Jessica Wagner	Evangelisches Krankenhaus Königin Elisabeth Herzberge, Berlin-Lichtenberg und Universität Flensburg
Heike Wolter	FASD-Zentrum, Charité Berlin
Dr. med. Wendelina Wendenburg	Vorstand der Patientenvertretung FASD Deutschland e.V.

Tabelle 4: Am zweiten Teil des Leitlinienprojektes FASD (Ergänzung um pFAS, ARND und ARBD) beteiligte Expertinnen und Experten

2.2. Literaturrecherche und Evidenzbasierung

Die Literaturrecherche wurde in zwei Bereiche eingeteilt, die fokussierte und die systematische Literaturrecherche.

Die fokussierte Literaturrecherche befasste sich mit Hintergrundinformationen, die die Leitliniengruppe relevant für die Ziele der Sensibilisierung des Helfer- und Gesundheitssystems und der Aufklärung der Gesellschaft hielt. Die methodische Strategie der fokussierten Literaturrecherche ist aus der Langfassung der Leitlinie Anhang 1 ersichtlich und wurde durch Fr. Dr. med. Dipl.-Psych. Mirjam Landgraf, Fr. Dr. Eva Rehfueß, Hr. Peer Voss und Fr. Priv. Doz. Dr. med. Anne Hilgendorff durchgeführt.

Den anderen Teilbereich der Literaturrecherche stellte die systematische Literaturrecherche über diagnostische Kriterien des FAS und deren Evidenzbewertung dar und wurde von Fr. Dr. med. Monika Nothacker MPH vom Ärztlichen Zentrum für Qualität in der Medizin (ÄZQ) übernommen. Die systematische Literaturrecherche für die Ergänzung der Leitlinie um die Diagnose des pFAS, der ARND und ARBD wurde von Fr. Dr. med. Dipl.-Psych. Mirjam Landgraf (Leitlinienkoordinatorin) durchgeführt.

Die Schlüsselfrage der systematischen Literaturrecherche zum FAS (Vollbild) wurde in der ersten Konsensuskonferenz am 14.09.2011 im Bundesministerium für Gesundheit in Bonn folgendermaßen konsentiert:

Welche Kriterien ermöglichen entwicklungsbezogen die Diagnose eines Fetalen Alkoholsyndroms (FAS) im Kindes- und Jugendalter (0 bis 18 Jahre)?

Die Schlüsselfrage für die Ergänzung der Leitlinie um die anderen FASD (pFAS, ARND, ARBD) wurde in der Konsensuskonferenz am 25.01.2016 folgendermaßen konsentiert:

Welche Kriterien ermöglichen entwicklungsbezogen die Diagnose eines partiellen Fetalen Alkoholsyndroms (pFAS), einer alkoholbedingten entwicklungsneurologischen Störung (ARND) und alkoholbedingter Geburtsdefekte (ARBD) aus dem Formenkreis der Fetalen Alkoholspektrumstörungen (FASD) im Kindes- und Jugendalter (0 bis 18 Jahre)?

Die diagnostischen Kriterien für die FASD wurden, orientierend an den bisherigen internationalen Leitlinien, durch die Leitliniengruppe in die vier diagnostische Säulen (1) Wachstumsauffälligkeiten, (2) Faciale Auffälligkeiten, (3) ZNS-Auffälligkeiten und (4) Alkoholkonsum der Mutter während der Schwangerschaft unterteilt.

Die systematische Literaturrecherche erfolgte gemäß der in der Langfassung der Leitlinie (Anhänge 2 und 6) dargestellten Strategie.

Die Recherche zum FAS umfasste englisch- und deutschsprachige Literatur im Zeitraum von 01.01.2001 bis 31.10.2011. Nach Sichtung der Abstracts und der daraus ausgewählten Volltexte wurden insgesamt 178 Publikationen zur Evidenzbewertung eingeschlossen.

Die Recherche zum pFAS, zu den ARND und ARBD umfasste englisch- und deutschsprachige Literatur im Zeitraum vom 01.11.2011 bis 31.06.2015 (anschließend an den Zeitraum für die Literaturrecherche zur Diagnose des FAS). Nach Sichtung der Abstracts und der daraus eingeschlossenen Volltexte wurden insgesamt 58 Publikationen zur Evidenzbewertung eingeschlossen.

Die resultierenden Volltexte über diagnostische Kriterien des FAS (beschränkt auf das Vollbild) wurden, soweit möglich, mit dem Oxford Evidenzklassifikations-System für diagnostische Studien (2009) bewertet (siehe Langfassung der Leitlinie Anhang 3). Kohortenstudien wurden entsprechend der Oxford-Evidenzklassifikation in explorative Kohortenstudien mit einem Level of Evidence von 2b (LoE 2b) und Validierungskohortenstudien mit einem LoE 1b unterteilt. Nicht-konsequente Kohortenstudien oder solche mit sehr kleiner Teilnehmerzahl wurden mit einem LoE von 3b, Fall-Kontroll-Studien mit einem LoE von 4 bewertet.

Bei der systematischen Literaturrecherche zum pFAS, zu den ARND und ARBD wurde keine Evidenzbewertung mittels des Oxford Evidenzklassifikations-System durchgeführt. Die aus der Recherche resultierenden Studien wurden zur methodischen Bewertung in folgende Gruppen eingeteilt:

- Einzelstudien:
- prospektiv
 - retrospektiv
 - explorativ
 - validierend
- Reviews:
- narrativ
 - systematisch

Da bei der Ergänzung der S3-Leitlinie 2015/2016 zwar eine systematische Literaturrecherche, aber keine Evidenzbewertung stattfand, handelt es sich bei den daraus resultierenden Empfehlungen um Expertenkonsensus. Bei konsensbasierten Empfehlungen wird die Empfehlungsstärke rein sprachlich ausgedrückt. Die Literaturliste der eingeschlossenen Studien bei der systematischen Literaturrecherche zu den FASD befindet sich in Anhang 1 (Zuordnung der methodischen Bewertung zu den einzelnen Studien siehe Anhang 7 Leitlinienbericht).

Für gute diagnostische Studien ist allgemein ein unabhängiger verlässlicher Referenzstandard erforderlich. Die Validierung von diagnostischen FASD-Kriterien wurde jedoch an bereits mit FASD diagnostizierten Kindern und Jugendlichen überprüft. Dafür wurden unterschiedliche Instrumente angewendet (vor allem IOM Kriterien und 4-Digit Diagnostic Code), die aufgrund der differenten diagnostischen Kriterien oder Cut-off-Werte (Perzentile von Kopfumfangskurven, Anzahl facialer Auffälligkeiten, Berücksichtigung funktioneller ZNS-Auffälligkeiten) in ihrer diagnostischen Diskrimination nicht übereinstimmen. Insbesondere die facialen Kriterien unterliegen einem sogenannten Incorporation-Bias, bei dem das Testkriterium grundsätzlich auch Teil des Referenzstandards ist. In den meisten Studien wurden als Vergleichsgruppen Kinder und Jugendliche gewählt, deren Mütter keinen Alkoholkonsum während der Schwangerschaft angaben. Dabei sollte allerdings berücksichtigt werden, dass die Aussagen zum mütterlichen Alkoholkonsum in der Schwangerschaft wahrscheinlich häufig aufgrund sozialer Erwünschtheit ungenau und retrospektiv auch nicht objektivierbar sind. Daher könnten sich auch in den gesunden Kontrollgruppen Kinder mit intrauteriner Alkoholexposition befinden und den Vergleich mit Kindern mit FASD beeinträchtigen.

2.3. Erstellung von Evidenztabelle

Die vom Ärztlichen Zentrum für Qualität in der Medizin erstellten Evidenztabelle der Literatur über diagnostische Kriterien des FAS sind im Leitlinien-Bericht dargestellt.

2.4. Formale Konsensfindung und Formulierung von Empfehlungen

Die systematische Literaturrecherche und die Evidenzbewertung der Studien zum FAS (beschränkt auf das Vollbild) wurden durch Fr. Dr. med. Monika Nothacker vom ÄZQ in intensiver dialogischer Rücksprache und Korrektur durch die Leitlinienkoordinatorin Fr. Dr. med. Dipl.-Psych. Mirjam N. Landgraf durchgeführt.

Anhand der evidenzbewerteten Studien wurden von den Leitlinienkoordinatoren Empfehlungen für die Diagnostik des FAS erarbeitet. Diese Empfehlungen wurden in der zweiten (17.02.12) und dritten (25.05.12) Konsensuskonferenz (erster Teil des Leitlinienprojektes) von der Leitliniengruppe diskutiert, je nach klinischer Relevanz, Umsetzbarkeit in die Praxis und ethischen Verpflichtungen modifiziert und graduiert. Die daraus resultierenden handlungsleitenden Empfehlungen für die Diagnostik des FAS bei Kindern und Jugendlichen in Deutschland wurden in den gleichen Konsensusitzungen mittels einer formalen Konsensfindung in Form eines nominalen Gruppenprozesses unter Moderation von Fr. Prof. Ina Kopp (AWMF) konsentiert.

Bei der Ergänzung der Leitlinie um die Diagnostik der anderen FASD (pFAS, ARND, ARBD) wurden die Ergebnisse der systematischen Literaturrecherche der Leitliniengruppe von der Leitlinienkoordinatorin vor der 1. Konsensusitzung per Mail zur Verfügung gestellt. Aus den Literaturergebnissen wurden von der Leitlinienkoordinatorin Empfehlungsvorschläge für die Diagnostik erarbeitet. Diese Empfehlungen wurden in der ersten (07.09.2015) und zweiten (25.01.2016) Konsensuskonferenz von der Leitliniengruppe diskutiert und mittels formaler Verfahren unter Moderation von Fr. Prof. Kopp (1. Sitzung) und Fr. Dr. Landgraf (2. Sitzung) konsentiert. Bei der 2. Konsensuskonferenz wurden, ergänzend zu den bereits abgestimmten diagnostischen Kriterien, nur Hintergrundtexte verabschiedet. Die Unabhängigkeit der Moderatorin (Fr. Dr. Landgraf) war gewährleistet, da keine thematisch relevanten Interessenkonflikte vorlagen.

Alle Empfehlungen, bis auf die Cut-off-Perzentilenkurve des Kopfumfanges beim FAS, wurden im "starken Konsens" (Zustimmung von > 95% der Teilnehmer) oder im Konsens (Zustimmung von \geq 75% der Teilnehmer) verabschiedet.

Die Abstimmungs- und Ergebnisprotokolle der Sitzungen können über die Leitlinienkoordinatorin angefordert und eingesehen werden.

2.5. Verabschiedung

Die Mandatsträgerinnen und -träger der deutschen Fachgesellschaften und Berufsverbände sowie die Expertinnen und Experten der Konsensusgruppe hatten die Möglichkeit, Anmerkungen oder Korrekturen zum Leitlinienbericht und zur Leitlinie zu machen. Anhand dieser Anregungen wurde die Leitlinie von der Leitlinienkoordinatorin modifiziert. Die MandatsträgerInnen mit der vollen Prokura ihrer Fachgesellschaft stimmten den Inhalten der Leitlinie eigenständig zu. Andere MandatsträgerInnen präsentierten die Leitlinie den Vorständen oder Leitliniengremien ihrer Fachgesellschaften oder Berufsverbände. Diese stimmten nach kleinen redaktionellen Änderungen (keine konsenspflichtigen inhaltlichen Anpassungen) der Leitlinie zu und erreichten damit die Verabschiedung der Leitlinie.

2.6. Verbreitung und Implementierung

Ein Ziel der Leitliniengruppe ist, mithilfe der vorliegenden Leitlinie das Helfer- und Gesundheitssystem gegenüber Alkoholkonsum in der Schwangerschaft mit seinen schwerwiegenden und lebenslangen Folgen und gegenüber dem Krankheitsbild FASD zu sensibilisieren.

Die Kurz- und Langfassung der Leitlinie sowie der Leitlinienbericht werden auf der Homepage der AWMF veröffentlicht, um deren Inhalte allen Interessierten frei zugänglich zu machen (<http://www.awmf.org/leitlinien/detail/ll/022-025.html>).

Zur Implementierung der empfohlenen diagnostischen Kriterien wurde ein Pocket Guide FASD für alle Beteiligten des Gesundheits- und Hilfesystems entworfen. Dieser Pocket Guide beinhaltet die Leitlinien-Algorithmen für die Abklärung der Fetalen Alkoholspektrumstörungen bei Kindern und Jugendlichen sowie Web-Adressen mit Links zu weiterführenden Informationen über das Krankheitsbild FASD, zur vorliegenden Leitlinie und zur Homepage der Patientenvertretung FASD Deutschland e.V. Der Pocket Guide FASD und zusätzliche Informationen über die Diagnostik der FASD bei Kindern und Jugendlichen

werden auf der wissenschaftlichen FASD-Homepage des iSPZ Hauner frei verfügbar sein (www.ispz-hauner.de).

Die Entwicklung einer App FASD ist geplant. Außerdem ist geplant, den Pocketguide FASD an die beteiligten Fachgesellschaften, Berufsverbände, Kinderkliniken, SPZ, Kinder- und Jugendpsychiatrien, Jugendämter und andere relevante Einrichtungen zu schicken.

Bei Formulierung eines Verdachtes auf FASD oder bei Unsicherheit hinsichtlich der Diagnose FASD soll der/die betreuende professionelle HelferIn, einschließlich Pflegepersonal, Hebammen, Entbindungspfleger, PsychologInnen, SozialpädagogInnen, SozialarbeiterInnen, TherapeutInnen, klinisch oder institutionell tätige oder niedergelassene Ärztinnen und Ärzte der Gynäkologie, der Kinder- und Jugendmedizin einschließlich der Schwerpunktgebiete Neonatologie, Intensivmedizin, Neuropädiatrie, der Kinder- und Jugendpsychiatrie, Psychotherapie und Psychosomatik, der Allgemeinmedizin und des öffentlichen Gesundheitsdienstes, das Kind zur weiterführenden Diagnostik an einen FASD-erfahrenen Leistungserbringer überweisen. Die Leitliniengruppe muss explizit darauf verzichten, diesen Leistungserbringer genauer zu definieren, da bisher keine Zertifizierung zum FASD-Spezialisten und nur wenige spezialisierte Anlaufstellen in Deutschland existieren. Die Leitliniengruppe fordert jedoch, dass der Leistungserbringer, der die Diagnose FASD endgültig stellt, über Erfahrung mit von FASD betroffenen Kindern und Jugendlichen verfügt. Laut statistischen Schätzungen über die Prävalenz der FASD aus USA, Canada und Europa bekommen viel zu wenige Kinder mit FASD in Deutschland tatsächlich auch die Diagnose FASD. Das Erhalten der Diagnose FASD ist jedoch unabdingbar für eine adäquate Förderung, Beschulung, Ausbildung und Unterbringung des Kindes oder Jugendlichen mit FASD sowie zur Reduktion von Sekundärerkrankungen bzw. Komorbiditäten. Außerdem kann erst durch die richtige Diagnose eine individuelle Unterstützung und Entlastung der betroffenen Familie erreicht werden.

2.7. Finanzierung der Leitlinie und

Darlegung möglicher Interessenkonflikte

Die Entwicklung der Leitlinie zum FAS (erster Teil des Leitlinienprojektes) wurde durch die Drogenbeauftragte der Bundesregierung, Fr. Dr. Dyckmans, initiiert und im Wesentlichen durch das Bundesministerium für Gesundheit finanziert. Auch die Ergänzung der Leitlinie um die anderen FASD (zweiter Schritt des Leitlinienprojektes) wurde finanziell vom BMG und der nachfolgenden Drogenbeauftragten der Bundesregierung Fr. Mortler unterstützt.

Personalkosten für die Leitlinienkoordinatorin und eine wissenschaftliche Hilfskraft, Kosten für die Aufträge an das IBE München, an das Ärztliche Zentrum für Qualität in der Medizin (ÄZQ) sowie an ein Design-Büro, Reisekosten und Sachkosten wurden vom Bundesministerium für Gesundheit für die Projektlaufzeit übernommen. Die substantielle Finanzierung der Leitlinie durch das Bundesministerium für Gesundheit hat zu keinen inhaltlichen Interferenzen oder Anpassungen der Leitlinie geführt. Die Gesellschaft für Neuropädiatrie und der Landesverband Bayern für körper- und mehrfachbehinderte Menschen e.V. als Träger des iSPZ Hauner haben das Projekt zusätzlich unterstützt. Weitere Kosten wurden durch die Kinderklinik und Kinderpoliklinik im Dr. von Haunerschen Kinderspital der Universität München (LMU) getragen.

Alle Mitglieder der Münchner Steuergruppe und der deutschlandweiten Konsensusgruppe legten eventuelle Interessenkonflikte schriftlich offen. Die Interessenkonflikterklärungen wurden bei den Leitlinienkoordinatoren gesammelt und sind zusammengefasst in Anhang 8 des Leitlinienberichtes dargestellt. Alle Konsensusmitglieder gaben an, sich keinerlei finanzielle, berufliche oder persönliche Vorteile durch die Inhalte der Leitlinie zu versprechen.

2.8. Gültigkeitsdauer und Aktualisierungsverfahren

Die Gültigkeit der Leitlinie zum FAS war auf 5 Jahre festgelegt. Ein Addendum wurde im September 2013 hinzugefügt. Die Leitlinie wurde 2016 um pFAS, ARND und ARBD ergänzt. Die Gültigkeit der hier vorliegenden, aktualisierten Leitlinie ist wiederum auf 5 Jahre festgelegt. Um die Aktualität der Leitlinie zu gewährleisten, wird in einer jährlichen Umfrage durch die Leitlinienkoordinatoren unter den MandatsträgerInnen, ExpertInnen und PatientenvertreterInnen geklärt, ob dringende Gründe für eine vorzeitige Aktualisierung der Leitlinie vorliegen. Falls vorzeitige Aktualisierungen der Leitlinie erfolgen, werden diese in einem Addendum auf der Website der AWMF und auf der FASD-Homepage des iSPZ Hauner (www.ispz-hauner.de) publiziert.

3. Hintergrundinformationen

3.1. Prävalenz von mütterlichem Alkoholkonsum in der Schwangerschaft und Prävalenz des Fetalen Alkoholsyndroms

Der methodische Prozess und die Literaturliste dieses Teilbereiches der fokussierten Literaturrecherche sind der Langfassung der Leitlinie Anhang 1 oder dem Leitlinienbericht zu entnehmen.

Prävalenz von mütterlichem Alkoholkonsum während der Schwangerschaft

Jeglicher Alkoholkonsum

USA: 8,0% bis 30,0%

Kanada: 5,4% bis 7,2%

Europa: 10,8 bis 91,7%.

Werden ein Alkoholkonsum vor dem Bekanntwerden der Schwangerschaft oder der einmalige bewusste Alkoholkonsum während der Schwangerschaft ausgeschlossen und werden kleinere und deshalb weniger zuverlässige Studien ebenfalls nicht mitberücksichtigt, erhält man für Europa die für Zwecke der Prävention sinnvollere Rate des wiederholten wissentlichen Alkoholkonsums Schwangerer mit Werten zwischen 14,4% und 30,0%.

Aktuellste deutsche Studie GEDA 2012: 20% moderater, 8% riskanter Alkoholkonsum.

(gemäß des AUDIT-Fragebogens, <http://dip21.bundestag.de/dip21/btd/18/033/1803378.pdf>)

Binge-drinking (exzessiver Alkoholkonsum ≥ 5 Getränke zu einer Gelegenheit)

USA: 1,0% bis 8,3%

Europa: 1,2% bis 3,5%. In Europa wurde hierbei ein exzessiver Alkoholkonsum zu einem frühen Zeitpunkt, bei dem der Mutter die Schwangerschaft noch nicht bekannt war, unberücksichtigt gelassen.

Aktuellste deutsche Studie GEDA 2012: 12% seltener als 1x/Monat,

knapp 4% jeden Monat,

0,1% mindestens jede Woche.

Da diese Daten auf Befragungen der Mütter basieren, ist aufgrund des erheblichen gesellschaftlichen Erwartungsdruckes von einem deutlichen Underreporting auszugehen.

Prävalenz des Fetalen Alkoholsyndroms

USA: 0,2 bis 4,4 pro 1.000 Geburten

Europa: 0,2 bis 8,2 pro 1.000 Geburten

Die große Bandbreite dieser Prävalenzen lässt sich auf verschiedene Faktoren zurückführen, darunter die große Heterogenität in Studiendesign, Auswahl und Anzahl der Teilnehmer und verwendeten Definitionen.

Die einzigen aufsuchenden Studien aus Italien gehen von einer Prävalenz der FASD (gesamtes Spektrum) von mind. 2% aller Kinder aus.

Verglichen mit anderen neuropädiatrischen Erkrankungen wie z.B. dem Down-Syndrom mit einer Prävalenz von ca. 0,1 bis 0,2% (Loane et al. Twenty-year trends in the prevalence of Down syndrome and other trisomies in Europe: impact of maternal age and prenatal screening. *European Journal of Human Genetics* 2012) und der Cerebralparese mit einer Prävalenz von ca. 0,2 bis 0,3% (Heinen et al. The updated European Consensus 2009 on the use of Botulinum toxin for children with cerebral palsy. *European Journal of Paediatric Neurology* 2010; 14:45–66) ist das Fetale Alkoholsyndrom in Deutschland sehr häufig.

Das Vollbild des Fetalen Alkohol-Syndroms tritt nach Expertenschätzung nur bei ca. 10% aller Kinder mit pränatalen Alkohol-Folgeschäden auf. Das bedeutet, dass die Fetale Alkoholspektrumstörung eine der häufigsten angeborenen Erkrankungen darstellt, ohne als solche bislang erkannt und berücksichtigt zu werden.

3.2. Risikofaktoren für mütterlichen Alkoholkonsum in der Schwangerschaft

Die primäre Prävention von FASD beinhaltet die Aufklärung von allen Frauen und Männern im zeugungsfähigen Alter über die potentiell verheerende Wirkung von mütterlichem Alkoholkonsum während der Schwangerschaft auf das ungeborene Kind, der zu lebenslangen Einschränkungen führen kann. Die Bestimmung von Risikopopulationen für Alkoholkonsum in der Schwangerschaft ist wichtig, um den betroffenen Frauen und Männern eine intensivierete Aufklärung bieten zu können und damit die Prävalenz von mütterlichem Alkoholkonsum während der Schwangerschaft in der deutschen Gesellschaft senken zu können.

Das methodische Procedere und die Literaturliste dieses Teilbereiches der fokussierten Literaturrecherche sind der Langfassung der Leitlinie Anhang 1 zu entnehmen.

Folgende Risikofaktoren für Alkoholkonsum der Schwangeren wurden in USA, Canada und Europa erhoben:

Alter

- > 30 Jahre
- binge drinking < 27 Jahre

Nationalität

- kein Migrationshintergrund
- hohe Akkulturation
- kleine Minderheiten (z.B. Native Indians, Inuit)

Gesundheitsbezogene Risikofaktoren

- Beginn von Alkoholkonsum in einem frühen Lebensalter
- Alkoholkonsum und insbesondere binge drinking vor der Schwangerschaft
- vorherige Therapie wegen Alkoholproblemen
- Konsum illegaler Drogen
- Rauchen

Schwangerschaftsbesonderheiten

- ungeplante oder ungewollte Schwangerschaft
- wenig oder späte pränatale Vorsorge

Sozioökonomischer Status

- Hoher sozioökonomischer Status
- Erhalten öffentlicher Zuwendungen (USA)

Soziale Umgebung

- Single oder unverheiratet
- Alkohol- oder Drogenkonsum in der Familie oder beim Partner
- Geringe soziale Unterstützung

Psychische Faktoren

- Stattgefundene oder aktuelle körperliche Misshandlung oder sexualisierte Gewalt/sexueller Missbrauch durch Partner oder Fremden
- Psychische und psychiatrische Störungen inkl. Depression, Angststörung, Panikstörung, sexuelle Funktionsstörungen

3.3. Risikofaktoren für die Entwicklung einer Fetalen Alkoholspektrumstörung

Die Risikofaktoren für mütterlichen Alkoholkonsum in der Schwangerschaft sind abzugrenzen von den Risikofaktoren für die Entwicklung einer Fetalen Alkoholspektrumstörung. Bei den Risikofaktoren für die Entwicklung einer FASD werden Hinweise darauf gegeben, warum eine Frau, die während der Schwangerschaft Alkohol konsumiert, ein Kind mit einer Fetalen Alkoholspektrumstörung gebärt, während eine andere Alkohol konsumierende Schwangere ein gesundes Kind zur Welt bringt.

Das methodische Procedere und die Literaturliste dieses Teilbereiches sind in der Langfassung der Leitlinie Anhang 1 dargelegt.

Folgende Risikofaktoren für die Entwicklung einer Fetalen Alkoholspektrumstörung wurden in USA, Canada und Europa erhoben:

Alkoholkonsum

- Hoher Alkoholkonsum
- Chronischer Alkoholkonsum
- Alkoholkonsum im 1. und 2. Trimenon im Gegensatz zu Alkoholkonsum ausschließlich im 3. Trimenon
- Alkoholkonsum während der gesamten Schwangerschaft
- Zusätzliche Einnahme von Amphetaminen oder multiplen Drogen

Mütterliche Risikofaktoren

- Alter > 30 Jahre
- Ethnische Zugehörigkeit (Afro-Amerikaner, Native Indians)
- Geringer sozioökonomischer Status
- Mütterliche Unterernährung, Mangel an Spurenelementen oder Vitaminen
- Stress
- Geburtshilfliche Komplikationen
- Von FASD-betroffenes Kind in der Familie
- Genetischer Hintergrund (ADH1B2 und 3 protektiv)

4. Diagnose Fetale Alkoholspektrumstörungen

bei Kindern und Jugendlichen

In den Konsensuskonferenzen wurden die Outcome-Kriterien, vor allem die Konzeptualisierung der Betreuungsaufgabe durch die richtige Diagnose zum frühestmöglichen Zeitpunkt, die Vermeidung von Fehlbehandlung, die Reduktion von Sekundärerkrankungen bzw. Komorbiditäten und die Entlastung der Eltern mehrfach bei der Festlegung sinnvoller Cut-off-Werte für diagnostische Kriterien der FASD diskutiert.

Durch die Implementierungsvorschläge der Leitliniengruppe kann eine konkrete Aufklärung von Müttern und Vätern realisiert werden sowie die deutschlandweite Aufklärung der Gesellschaft hinsichtlich der lebenslangen negativen Folgen von intrauteriner Alkoholexposition vorangetrieben werden.

Die vorliegende Leitlinie befasst sich anhand einer systematischen Literaturrecherche mit Evidenzbewertung und formeller Konsentierung mit der Diagnostik des Vollbildes FAS bei Kindern und Jugendlichen und als Ergänzung anhand einer systematischen Literaturrecherche mit formeller Konsentierung mit der Diagnostik der anderen Fetalen Alkoholspektrumstörungen pFAS, ARND und ARBD (entspricht einem Expertenkonsens).

Die Entwicklung einer Leitlinie mit Empfehlungen zur Versorgung und Behandlung von Kindern und Erwachsenen mit FASD ist nach Meinung der Leitliniengruppe dringend erforderlich.

4.1. Konsentierete Kriterien und Empfehlungen für die Diagnostik des Vollbildes Fetales Alkoholsyndrom FAS (fetal alcohol syndrome) bei Kindern und Jugendlichen

Zur übersichtlicheren Darstellung und damit besseren Anwendbarkeit in der praktischen Arbeit wurden die diagnostischen Kriterien für das Vollbild FAS bei Kindern und Jugendlichen in einem Algorithmus zusammengefasst (siehe nachfolgende Abbildung 4).

Im Update der Leitlinie 2016 wurde in den vorherigen Algorithmus zur Diagnostik des FAS ein zusätzlicher Pfeil (vom Ende zurück zum Anfang des Flussdiagramms) zur Re-Evaluation von Kindern/Jugendlichen mit noch nicht diagnostizierbarem FAS eingefügt.

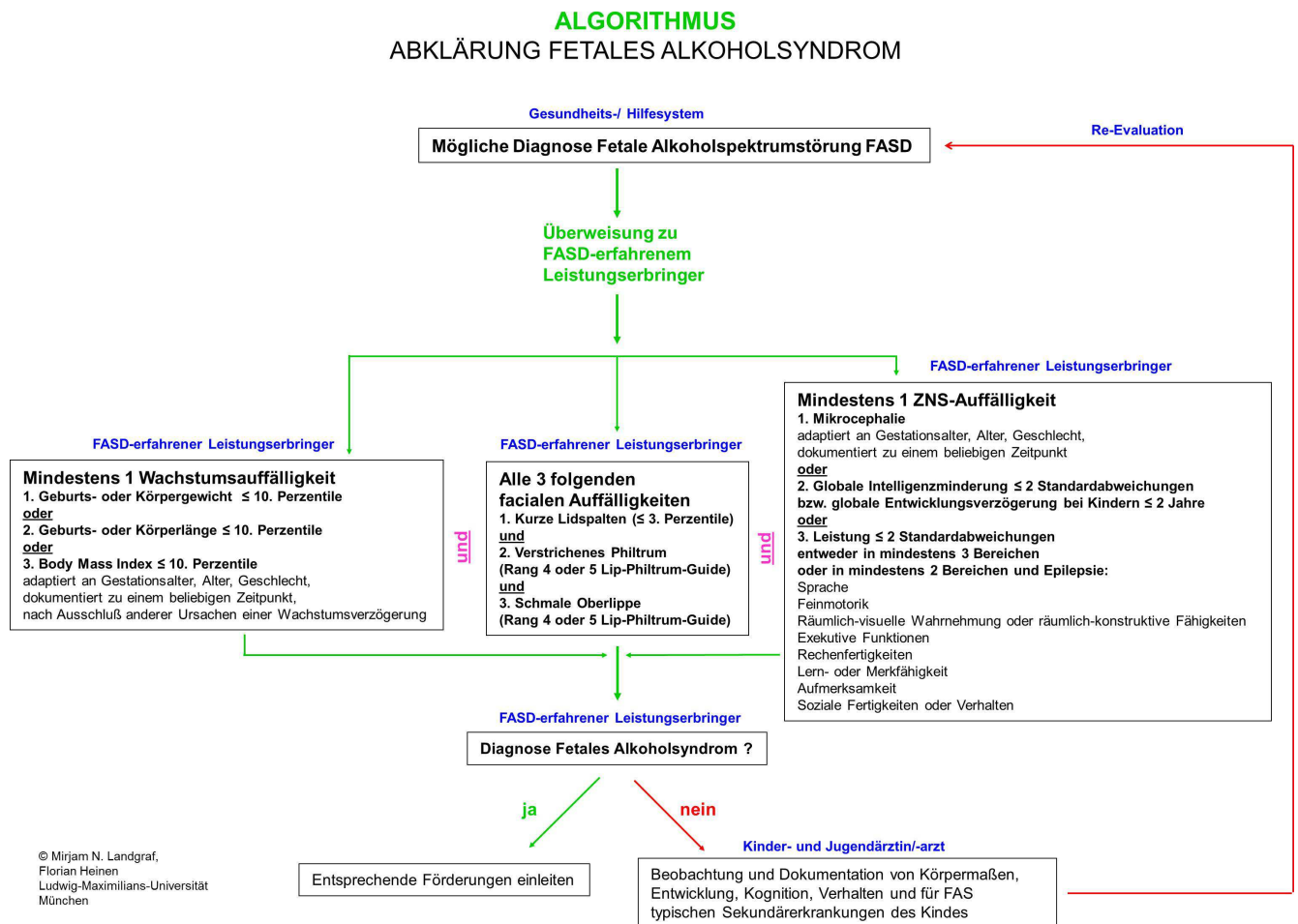


Abbildung 4: Algorithmus zur Abklärung Fetales Alkoholsyndrom FAS

Zur Diagnose eines FAS sollten alle Kriterien 1. bis 4. zutreffen

(Empfehlungsgrad B, starker Konsens):

- 1. Wachstumsauffälligkeiten**
- 2. Faciale Auffälligkeiten**
- 3. ZNS Auffälligkeiten**
- 4. Bestätigte oder nicht bestätigte intrauterine Alkohol-Exposition**

Die Empfehlung, dass für die Diagnose FAS Auffälligkeiten in allen vier diagnostischen Säulen auftreten sollten, ist angelehnt an die bisherigen internationalen Leitlinien zur Diagnostik des FAS (siehe Punkt 2.2). Außerdem konnte in mehreren Studien gezeigt werden, dass Auffälligkeiten in nur einer diagnostischen Säule nicht ausreichend für die Diagnose FAS sind (siehe nachfolgende Beschreibung der Studien zu den vier diagnostischen Säulen).

Bei Kontakt zum Gesundheits-/Hilfesystem sollten, wenn ein Kind Auffälligkeiten in einer der vier diagnostischen Säulen zeigt, die drei anderen diagnostischen Säulen beurteilt oder ihre Beurteilung veranlasst werden (Expertenkonsens).

Wichtig erscheint der Leitliniengruppe bei dieser Empfehlung, dass alle professionellen HelferInnen einschließlich Pflegepersonal, Hebammen, Entbindungspfleger, SozialpädagogInnen, SozialarbeiterInnen, TherapeutInnen, Diplom- und Master-PsychologInnen, Kinder- und Jugendlichen-PsychotherapeutInnen, klinisch tätige oder niedergelassene Ärztinnen und Ärzte der Gynäkologie, der Kinder- und Jugendmedizin einschließlich der Schwerpunktgebiete Neonatologie, Intensivmedizin, Neuropädiatrie, Entwicklungsneurologie und Sozialpädiatrie, der Kinder- und Jugendpsychiatrie, Psychotherapie und Psychosomatik, der Allgemeinmedizin und des öffentlichen Gesundheitsdienstes hinsichtlich der klinischen Auffälligkeiten einer FASD sensibilisiert und dazu ermutigt werden sollen, ihren Verdacht auszusprechen und die notwendige Diagnostik in die Wege zu leiten. Erst durch die Aufmerksamkeit und Kooperation aller Berufsgruppen des Helfersystems kann gewährleistet werden, dass Risikokinder einer adäquaten Diagnostik und Therapie zugeführt werden.

Die Diagnose FASD sollte bei größeren Kindern mithilfe einer Ärztin/eines Arztes und einer Psychologin/eines Psychologen gestellt werden. Bei Säuglingen und im Kleinkindalter steht die entwicklungsneurologische Beurteilung dagegen im Vordergrund. Eine multimodale und interdisziplinäre Abklärung des Kindes (wie dies beispielsweise in der Struktur eines Sozialpädiatrischen Zentrums möglich ist) ist bei Verdacht auf FASD zu empfehlen (Expertenkonsens).

Im Algorithmus (siehe Abbildung 4) wird dargestellt, dass bei einer möglichen Diagnose FASD, die jede Vertreterin/jeder Vertreter des Gesundheits- und Hilfesystems vermuten kann und sollte, das Kind zu einem FASD-erfahrenen Leistungserbringer überwiesen werden soll. Die Leitliniengruppe verzichtet explizit darauf, diesen Leistungserbringer genauer zu definieren, da bisher keine Zertifizierung zum FASD-Spezialisten und nur wenige spezialisierte Anlaufstellen in Deutschland existieren. Die Leitliniengruppe fordert jedoch, dass der Leistungserbringer, der die Diagnose FASD endgültig stellt, über Erfahrung mit von FASD betroffenen Kindern und Jugendlichen verfügt.

Aktuell bekannte spezialisierte Anlaufstellen für Kinder und Jugendliche mit Verdacht auf FASD und deren Familien in Deutschland sind (folgende Aufstellung erhebt keinen Anspruch auf Vollständigkeit):

Ambulant:

- FASD-Zentrum Charité Berlin: Hr. Prof. Dr. med. Hans-Ludwig Spohr, Fr. Heike Wolter, fasd-zentrum@charite.de
- Evangelischer Verein Sonnenhof – FASD Fachzentrum, Berlin: Fr. Dipl.-Psych. Gela Becker, sonnenhof-ev@t-online.de
- Universität Flensburg und Evangelisches Krankenhaus Königin Elisabeth Herzberge, Berlin-Lichtenberg: Fr. Dipl.-Psych. Jessica Wagner, Jessica-Christine.Wagner@uni-flensburg.de
- FASD-Ambulanz Walstedde: Hr. Dr. rer. med. Dipl.-Psych. Reinhold Feldmann, info@tagesklinik-walstedde.de
- SPZ Leipzig; FHLE e.V.: Fr. Dr. med. Heike Hoff-Emden, heike.hoff-emden@fhle.de
- Kinderklinik und Kinderpoliklinik im Dr. von Haunerschen Kinderspital der Universität München (LMU), integriertes Sozialpädiatrisches Zentrum (iSPZ Hauner) (www.ispz-hauner.de), Ambulanz für Risikokinder mit ToxinExposition in der

SchwangerSchaft (TESS): Fr. Dr. med. Dipl.-Psych. Mirjam N. Landgraf,
mirjam.landgraf@med.uni-muenchen.de

- Heckscher Klinikum München (Kinder- und Jugendpsychiatrie, Psychosomatik und Psychotherapie): Hr. Dr. med. Martin Sobanski, martin.sobanski@heckscher-klinik.de
- SPZ, Elisabeth Krankenhaus Essen: Dr. med. Antje Erencin, spz@contilia.de

Rechtlicher Beistand:

- Fr. Gila Schindler, Rechtsanwältin für Kinder- und Jugendhilferecht, Heidelberg, schindler@sojura.de
- Hr. Alexander Klemme, Rechtsanwalt für Jugendstrafrecht und allgemeines Strafrecht, Bielefeld, mail@ra-klemme.de

Hinweise auf Aktualisierungen der Anlaufstellen finden Sie unter www.ispz-hauner.de und www.fasd-deutschland.de.

Für Informationen bezüglich Fachtagungen, Fortbildungen, Familien-Freizeiten und für weiterführende Informationen zum Thema FASD sowie für den Erfahrungsaustausch betroffener Kinder und Familien empfiehlt die Leitliniengruppe, die Patientenvertretung FASD Deutschland e.V. zu kontaktieren (www.fasd-deutschland.de).

1. Wachstumsauffälligkeiten

Zur Erfüllung des Kriteriums “Wachstumsauffälligkeiten”

**soll mindestens 1 der folgenden Auffälligkeiten,
adaptiert an Gestationsalter, Alter, Geschlecht,
dokumentiert zu einem beliebigen Zeitpunkt,
zutreffen**

(Empfehlungsgrad A, starker Konsens):

- a. Geburts- oder Körpergewicht \leq 10. Perzentile**
- b. Geburts- oder Körperlänge \leq 10. Perzentile**
- c. Body Mass Index \leq 10. Perzentile**

Da Kinder mit FAS typischerweise Wachstumsauffälligkeiten aufzeigen (LoE 2c), das Messen der Körpermaße ein nicht-invasives Verfahren darstellt und keine Nebenwirkungen auf das Kind hat (Expertenkonsens), sollen das Körpergewicht und die Körperlänge bei Verdacht auf FAS immer erhoben werden (Empfehlungsgrad A, starker Konsens).

Die Ergebnisse der vorangegangenen Messungen sollen berücksichtigt und Wachstumskurven angelegt werden (Expertenkonsens).

Auffälligkeiten des Wachstums reichen als alleiniges diagnostisches Kriterium nicht für die Diagnose FAS aus (Expertenkonsens).

Wachstumsverzögerungen sind bei Kindern mit intrauteriner Alkoholexposition im Vergleich zu Kontroll-Kindern statistisch signifikant häufiger und durch Fall-Kontrollstudien als gut belegt anzusehen. Die Empfehlungen der Leitliniengruppe stützen sich vorwiegend auf die Studie von Klug et al. 2003 [29] und die Studie von Day et al. 2011 [30]. Klug et al. wiesen nach, dass Kinder mit FAS ein signifikant geringeres Geburtsgewicht und Körpergewicht sowie eine signifikant geringere Geburtslänge und Körperlänge aufweisen. Außerdem zeigte sich bei 22% der Kinder mit FAS ein Body Mass Index < 3. Perzentile im Vergleich zu 3% der Kinder ohne FAS. Die Studie weist einen guten Evidenzlevel von 2c auf. Die Studie von Day et al. 2011 [30] ergab, dass bei 14jährigen Kindern nach mütterlichem Alkoholkonsum im 1. und 2. Trimenon das Körpergewicht und bei Alkoholkonsum im 1. Trimenon die Körperlänge reduziert ist (LoE 2b).

Aktuelle Perzentilenkurven der Wachstumsmaße für Kinder in Deutschland existieren z.B. von Voigt et al. (2006) und vom Robert Koch-Institut (2011) (siehe Anhang 10 der Langfassung der Leitlinie).

Es sollte ausgeschlossen werden, dass die Wachstumsstörung allein durch andere Ursachen wie familiärer Kleinwuchs oder konstitutionelle Entwicklungsverzögerung, pränatale Mangelzustände, Skelettdysplasien, hormonelle Störungen, genetische Syndrome, chronische Erkrankungen, Malabsorption, Mangelernährung oder Vernachlässigung erklärt werden kann (Expertenkonsens).

Die Abklärung anderer Ursachen einer Wachstumsstörung (siehe Punkt 4.5.) soll klinisch erfolgen. Erst bei klinischem Verdacht auf eine andere Ursache sollten weiterführende diagnostische Schritte wie die Bestimmung von Laborparametern oder die Durchführung bildgebender Verfahren vorgenommen werden (Expertenkonsens).

2. Faciale Auffälligkeiten

Zur Erfüllung des Kriteriums “Faciale Auffälligkeiten”

sollen alle 3 facialen Anomalien vorhanden sein

(Empfehlungsgrad A, starker Konsens):

- a. Kurze Lidspalten
(≤ 3 . Perzentile)**
- b. Verstrichenes Philtrum
(Rang 4 oder 5 auf dem Lip-Philtrum-Guide. Astley et al. 2004)**
- c. Schmale Oberlippe
(Rang 4 oder 5 auf dem Lip-Philtrum-Guide)**

Da das gemeinsame Auftreten der drei facialen Auffälligkeiten kurze Lidspalten, schmale Oberlippe und verstrichenes Philtrum typisch für das FAS ist (LoE 1b-), diese Auffälligkeiten anhand der Perzentilenkurven für Lidspalten sowie des Lip-Philtrum-Guide objektiv meßbar sind (LoE 1b-2b) und das Messen der facialen Merkmale ein nicht-invasives Verfahren darstellt und somit keine Nebenwirkungen für das Kind hat (Expertenkonsens), sollen die Lidspaltenlänge, das Philtrum und die Oberlippe bei Verdacht auf FAS mithilfe der Perzentilenkurven und des Lip-Philtrum-Guide beurteilt werden (Empfehlungsgrad A, starker Konsens).

Bereits Jones et al. 1976 [1] konstatierten, dass Kinder mit intrauteriner Alkoholexposition auffällige Merkmale des Gesichtes zeigen. Dies wurde durch eine Fall-Kontroll-Studie (LoE

4) von Clarren et al. 1987 bestätigt [32]. Die Festlegung einer für FAS spezifischen Kombination facialer Merkmale gelang erst Astley und Clarren 1995 (LoE 1b-) [23]. Ihre Studie ergab, dass unabhängig von Rasse und Geschlecht die am besten diskriminierenden Merkmale für FAS das hypoplastische Mittelgesicht, das verstrichene Philtrum und die dünne Oberlippe sind. Dieses faciale Screening hatte eine Sensitivität von 100% und eine Spezifität von 89,4%. Da sich das hypoplastische Mittelgesicht nur schwer objektiv messen lässt und es großen Einflüssen durch die Ethnizität der Kinder unterliegt, wurden stattdessen die kurzen Lidspalten als faciale Auffälligkeit gewählt. Dadurch ergaben sich für das Screening auf FAS mittels der Kombination der drei facialen Auffälligkeiten verstrichenes Philtrum, schmale Oberlippe und kurze Lidspalten eine sehr gute Sensitivität von 100% und eine Spezifität von 87,2%. In zwei Studien gewichteten Astley und Clarren 1995 [23] und 2002 [25] die drei facialen Parameter für FAS und errechneten daraus einen D-Score, erreichten dadurch jedoch keine besseren Validitätskriterien des Screenings. Auch das Screening von Gesichtsmerkmalen mittels 3D-Laserscanner (Moore et al. 2007 [34], Fang et al. 2008 [35]), bewirkte keine größere diagnostische Sicherheit für Kinder mit FAS.

Für die Messung der Oberlippe und des Philtrums entwickelten Astley und Clarren einen photographischen Lip-Philtrum-Guide (jeweils für die caucasische/weiße und afrikanische Ethnizität) mit fünf Photos, die einer fünfstufigen Likert-Skala entsprechen. Anhand des Lip-Philtrum-Guide können sowohl Oberlippe als auch Philtrum des Kindes beurteilt und quantitativ eingeordnet werden (siehe Abbildung 5). Dabei gelten Messungen mit vier und mit fünf von fünf Punkten auf der Skala als pathologisch hinsichtlich des Philtrums und der Oberlippe.

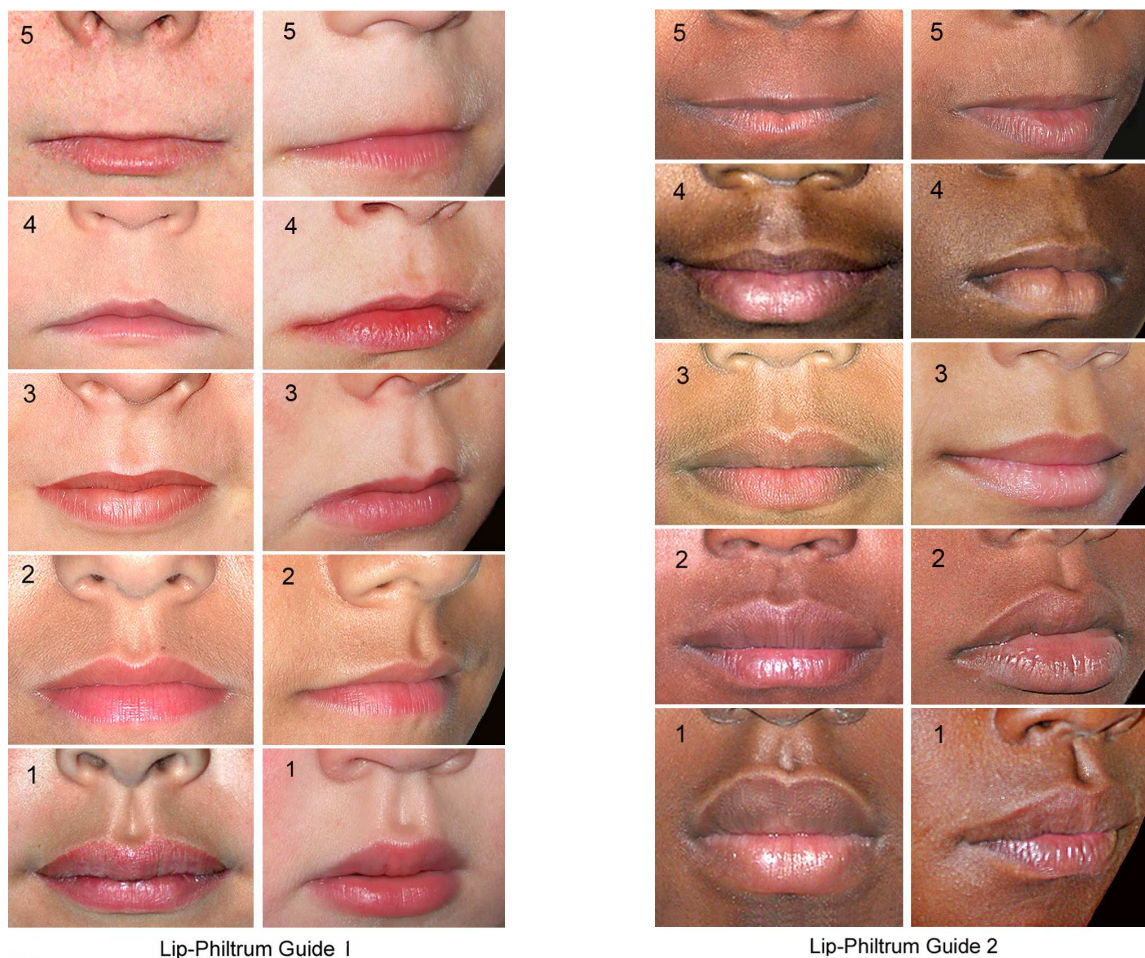


Abbildung 5: Lip-Philtrum-Guide (© 2016, Susan Astley PhD, University of Washington)

Die Lidspaltenlänge kann mittels eines durchsichtigen Lineals direkt am Patienten oder auf einer Photographie des Patienten mit Referenzmaßstab, z.B. 1cm groß, auf die Stirn geklebter Punkt, gemessen werden (siehe Abbildung 6). Die Auswertung der, anhand des aufgeklebten Referenzpunktes ermittelten, Lidspaltenlänge kann durch ein Computerprogramm von Astley (<https://depts.washington.edu/fasdnpn/htmls/face-software.htm>) erfolgen. Dabei wird die Krümmung des Auges mit berücksichtigt, bei deren Vernachlässigung die Lidspaltenlänge fälschlicherweise zu kurz beurteilt wird. Versuche, den Referenzpunkt direkt unter oder über das Auge zu kleben und damit die Krümmung des Auges durch den geklebten Punkt nachzuahmen, werden diskutiert.

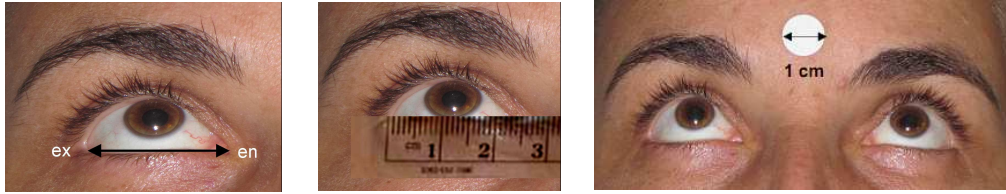


Abbildung 6: Messung der Lidspaltenlänge vom inneren (en) zum äußeren Augenwinkel (ex)
 (© 2013 Dr. med. Dipl.-Psych. Mirjam N. Landgraf, Ludwig-Maximilians-Universität München)

Die gemessenen Werte können in eine Perzentilenkurve für die Lidspaltenlänge eingetragen werden. Es existieren eine Perzentilenkurve der Lidspaltenlänge von Thomas et al. 1987 für Kinder von 0 Jahren (auch bereits Frühgeborene ab 29 Schwangerschaftswochen) bis zum Alter von 14 Jahren und eine Normwertkurve mit Einzeichnung von einer und zwei Standardabweichungen von Hall et al. 1989 für Kinder von 0 bis 16 Jahren. Clarren et al. entwickelten 2010 [62] anhand einer canadischen Normalpopulation (n=2097) eine aktuelle Lidspaltenlängen-Perzentilenkurve jeweils für Mädchen und Jungen von 6 bis 16 Jahren (LoE 2b). Astley et al. führten 2011 eine Validierungsstudie für die canadischen Lidspalten-Perzentilenkurven in USA durch [27] und kamen zu dem Ergebnis, dass die Lidspalten amerikanischer gesunder Kinder caucasischer und asiatischer Ethnizität (n=90) im Perzentilen-Durchschnitt und die Lidspaltenlänge amerikanischer Kinder mit FAS (n=22) mindestens zwei Standardabweichungen unter dem canadischen Durchschnittswert liegen (LoE 2b-). Die canadischen Perzentilenkurven für die Lidspaltenlänge sind demnach auch auf amerikanische Kinder übertragbar. Kinder afrikanischer Ethnizität können anhand der canadischen Lidspaltenlängen-Perzentilen jedoch nicht beurteilt werden, da der Normwert der Lidspaltenlänge circa eine Standardabweichung größer ist als bei Kindern caucasischer und asiatischer Ethnizität. Die Perzentilenkurve von Hall et al. 1989 gibt laut der Studie von Astley et al. [27] als Normwerte zu lange Lidspalten für die jetzige Normalpopulation an.

Die Leitliniengruppe empfiehlt, zur Beurteilung der Lidspaltenlänge bei Kindern mit Verdacht auf FAS ab dem Alter von 6 Jahren die aktuellen Lidspalten-Perzentilenkurven von Clarren zu verwenden (siehe folgende Abbildungen 7 und 8) (Expertenkonsens). Die Leitliniengruppe hat mittels Expertenkonsens (anhand einer Mail-Umfrage zum Addendum der S3-Leitlinie) im September 2013 konsentiert, dass in Deutschland für Kinder unter 6 Jahre die Perzentilenkurven von Strömmland et al. eingesetzt werden sollten (Abbildungen 9 und 10).

Presenting Canadian norms (mean and SD) for girl's age 6 to 16 years.

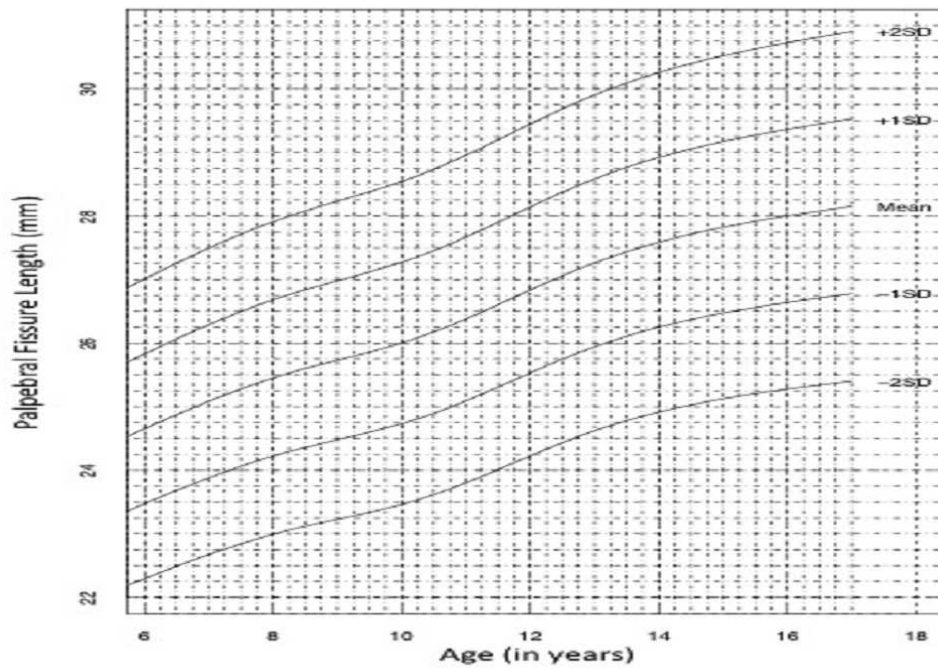


Abbildung 7: Perzentilenkurven der Lidspaltenlänge für Mädchen von 6 bis 18 Jahren
(©Sterling K. Clarren)

Presenting Canadian norms (mean and SD) for boy's age 6 to 16 years.

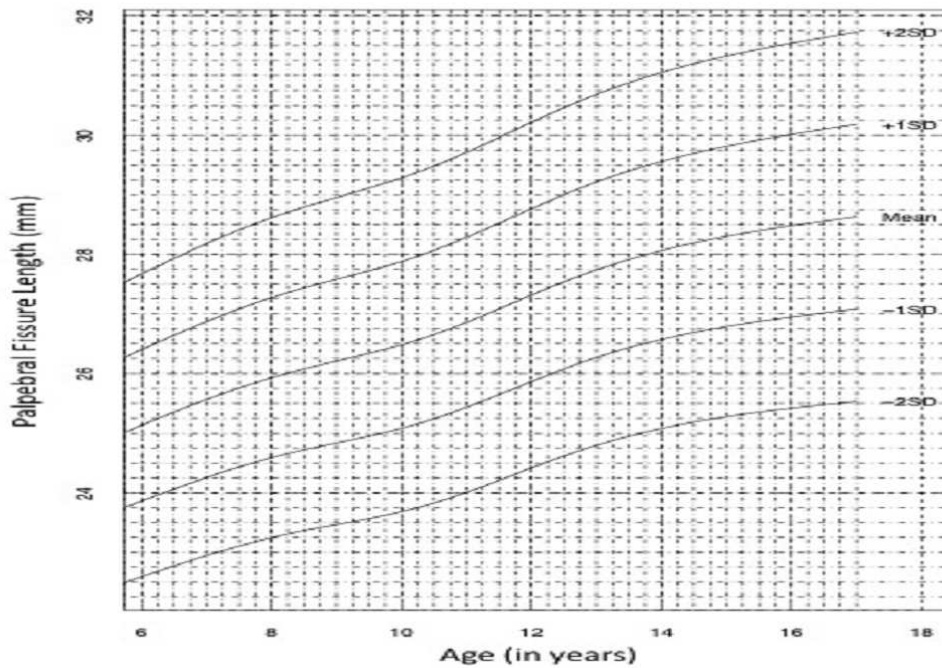


Abbildung 8: Perzentilenkurven der Lidspaltenlänge für Jungen von 6 bis 18 Jahren
(©Sterling K. Clarren)

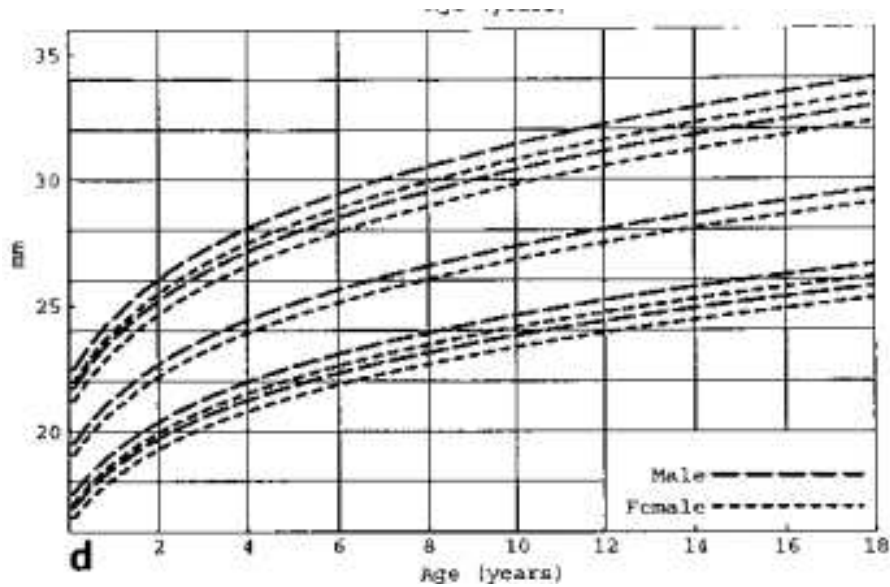


Abbildung 9: Perzentilenkurven der linken Lidspaltenlänge für Mädchen und Jungen ab 0 Jahre

(© Kerstin Strömmland et al. Reference values of facial features in Scandinavian children measured with a rangecamera technique. Scand J Plast Reconstr Hand Surg 1999; 33: 59–65)

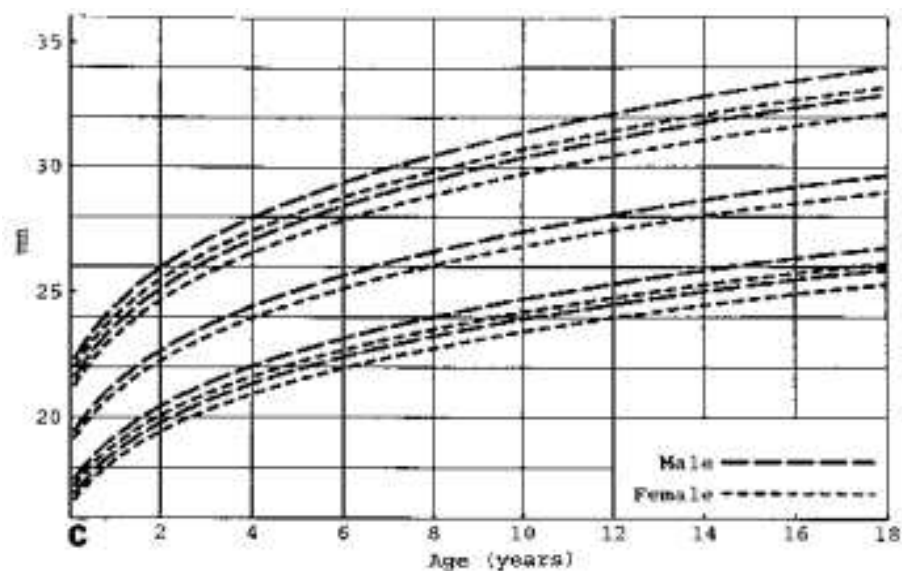


Abbildung 10: Perzentilenkurven der rechten Lidspaltenlänge für Mädchen und Jungen ab 0 Jahre

(© Kerstin Strömmland et al. Reference values of facial features in Scandinavian children measured with a rangecamera technique. Scand J Plast Reconstr Hand Surg 1999; 33: 59–65)

Die Entwicklung einer aktuellen Lidspaltenlängen-Perzentilenkurve für Kinder im Alter von 0 bis 6 Jahren hält die Leitliniengruppe für dringend notwendig.

Die FASD-typischen facialem Auffälligkeiten werden bei vielen betroffenen Jugendlichen und jungen Erwachsenen mit dem Älterwerden weniger prominent und weniger eindeutig. Daher sollten bei der Diagnostik einer FASD im späteren Jugendalter auch Photos vom Kleinkind- und Kindesalter des Jugendlichen mit in die Beurteilung einbezogen werden.

Das diagnostische Kriterium „Faciale Auffälligkeiten“ für die Diagnose FAS ist auch erfüllt, wenn der Jugendliche nur in jüngerem Alter die drei facialem Auffälligkeiten kurze Lidspalten ≤ 3 . Perzentile, schmale Oberlippe und verstrichenes Philtrum (jeweils Rang 4 oder 5 des Lip Philtrum Guide) ausgewiesen hat.

Auffälligkeiten des Gesichtes reichen als alleiniges diagnostisches Kriterium nicht für die Diagnose FAS aus. Daher soll die Diagnose FAS nicht alleine anhand der facialem Auffälligkeiten gestellt werden (Expertenkonsens).

Die facialem Auffälligkeiten präsentieren die einzige diagnostische Säule des FAS, die als Screeningverfahren getestet und validiert wurde (Astley et al. 2002 [25], LoE 1b-). Allerdings muss dabei berücksichtigt werden, dass die Evaluation der facialem Auffälligkeiten an Kindern mit FAS durchgeführt wurde, die ihre Diagnose unter anderem gerade wegen dieser facialem Auffälligkeiten bekommen hatten. Das bedeutet, dass bei den Studien kein unabhängiger Referenzstandard herangezogen werden konnte, da die facialem Kriterien bereits Teil der Diagnose FAS waren. Die Diagnose FAS soll daher nicht alleine anhand der facialem Auffälligkeiten gestellt werden.

3. ZNS-Auffälligkeiten

Zur Erfüllung des Kriteriums „ZNS-Auffälligkeiten“

sollte mindestens 1 der folgenden Auffälligkeiten zutreffen

(Empfehlungsgrad B, Konsens):

3.1. Funktionelle ZNS-Auffälligkeiten

3.2. Strukturelle ZNS-Auffälligkeiten

Auffälligkeiten des ZNS reichen als alleiniges diagnostisches Kriterium nicht für die Diagnose FAS aus (Expertenkonsens).

3.1. Funktionelle ZNS-Auffälligkeiten

Zur Erfüllung des Kriteriums “Funktionelle ZNS-Auffälligkeiten”

sollte mindestens 1 der folgenden Auffälligkeiten zutreffen,

die nicht adäquat für das Alter ist

und

nicht allein durch den familiären Hintergrund oder das soziale Umfeld

erklärt werden kann

(Empfehlungsgrad B, Konsens):

- a. Globale Intelligenzminderung mindestens 2 Standardabweichungen unterhalb der Norm**
oder
signifikante kombinierte Entwicklungsverzögerung bei Kindern unter 2 Jahren

- b. Leistung mindestens 2 Standardabweichungen unterhalb der Norm in mindestens 3 der folgenden Bereiche**
oder
in mindestens 2 der folgenden Bereiche in Kombination mit Epilepsie:

Sprache

Feinmotorik

Räumlich-visuelle Wahrnehmung oder räumlich-konstruktive Fähigkeiten

Lern- oder Merkfähigkeit

Exekutive Funktionen

Rechenfertigkeiten

Aufmerksamkeit

Soziale Fertigkeiten oder Verhalten

Die Studien, die in den letzten 10 Jahren zu funktionellen ZNS-Auffälligkeiten bei Kindern mit FASD gefunden wurden, weisen insgesamt eine geringe methodische Qualität durch kleine Fallzahlen, fehlende Verblindung der Beurteiler, keine Anpassung bei multiplem Testen, keine Validierung am unabhängigen Kollektiv und mangelnde Berücksichtigung von Confoundern auf und erhalten somit einen niedrigen Evidenzlevel von 3b bis 4. Eine Einteilung der ZNS-Auffälligkeiten nach Altersklassen der Kinder ist basierend auf der jetzigen Literaturlage nicht möglich, da der Alters-Range der Studien oft mehr als 10 Jahre betrug.

Eine globale Intelligenzminderung bei Kindern mit FAS wurde in den Studien von Mattson et al. 2010 [41], Astley et al. 2009 [39], Aragon et al. 2008 [38] gefunden.

Mattson et al. [41] bestimmten darüber hinaus zwei neuropsychologische Profile, die zwischen Kindern mit und ohne FAS besser diskriminierten als der Intelligenzquotient, allerdings mit einer relativ niedrigen Sensitivität von 78,8% (LoE 4). Aragon et al. [38] fanden als beste neuropsychologische Diskriminatoren zwischen Kindern mit und ohne FAS die vom Lehrer bestimmte Störung der Aufmerksamkeit und die Hyperaktivität (Sensitivität 75%). Allerdings wurde der IQ als Confounder nicht berücksichtigt, nicht zwischen FAS und FASD unterschieden und nur vier Kinder mit dem Vollbild FAS in die Studie eingeschlossen (LoE 4). Die Studie von Astley et al. 2009 [39] ergab statistisch signifikante Unterschiede hinsichtlich funktioneller ZNS-Auffälligkeiten bei Kindern mit FAS und gesunden Kindern, aber kein spezifisches Profil bei Kindern mit FAS.

Zusammenfassend kann bei methodischen Mängeln und fehlenden Validierungsstudien anhand der jetzigen Studienlage kein einheitliches neuropsychologisches Profil von Kindern und Jugendlichen mit FAS, pFAS und ARND bestimmt werden. Die funktionellen ZNS-Auffälligkeiten reichen somit auch nicht als alleiniges Kriterium zur Diagnose der FASD aus.

Studien zu Leistungen in neuropsychologischen Teilbereichen von Kindern mit FAS beinhalteten entweder ganze Testbatterien oder beschäftigten sich mit nur einem bestimmten Teilbereich.

In den Studien der letzten 10 Jahre wurden in folgenden Teilbereichen Beeinträchtigungen bei Kindern mit FAS (und pFAS sowie ARND) gefunden:

Expressive Sprache, rezepptive Sprache, sprachliches Arbeitsgedächtnis oder sprachliches Lernen (Thorne et al. 2008 [55], LoE 4; Aragon et al. 2008 [38], LoE 4; Astley et al. 2009 [39], LoE 4; Vaurio et al. 2011 [42], LoE 4),

Feinmotorik (Mattson et al. 2010 [41], LoE 4),
Räumlich-visuelle Informationsverarbeitung, räumliches Denken, räumliches Lernen oder räumliches Gedächtnis (Mattson et al. 2010 [41], LoE 4; Pei et al. 2011 [61], LoE 4; Rasmussen et al. 2011, [54], LoE 4),
Exekutive Funktionen (Mattson et al. 2010 [41], LoE 4; Astley et al. 2009 [39], LoE 4),
Mathematik (Aragon et al. 2008 [38], LoE 4; Astley et al. 2009 [39], LoE 4; Vaurio et al. 2011 [42], LoE 4),
Aufmerksamkeit vor allem Enkodieren und Wechsel von Aufmerksamkeit (Coles 2002, [50], LoE 3b; Aragon et al. 2008 [38], LoE 4; Astley et al. 2009 [39], Mattson et al. 2010 [41], LoE 4; Nash et al. 2006 + 2011 [47], LoE 2b-),
Anpassungsfähigkeit, soziale Fertigkeiten oder soziale Kommunikation (Astley et al. 2009 [39], LoE 4),
Verhalten (Astley et al. 2009 [39], LoE 4; Vaurio et al. 2011 [42], LoE 4; Nash et al. 2006 + 2011 [47], LoE 2b-; Fagerlund et al. 2011 [46], LoE 4).

Bemerkenswert ist, dass Nash et al. 2011 [47] eine Diskrimination von Kindern mit FASD (nur vier Kinder mit Vollbild FAS) und gesunden Kindern mithilfe der Child Behaviour Checklist (CBCL) mit einer hohen Sensitivität von 98%, aber nur einer geringen Spezifität von 42% erzielten. Die Diskrimination mittels CBCL zwischen Kindern mit FASD und ADHD gelang mit einer Sensitivität von 81% und einer Spezifität von 72%, die Unterscheidung zwischen Kindern mit FASD und Störung des Sozialverhaltens mit oppositionell-aufsässigem Verhalten mit einer Sensitivität von 89% und einer ebenfalls geringen Spezifität von 52%. Auch wenn die Validitätskriterien nicht optimal sind, erscheint es sinnvoll, sowohl zur primären Verhaltenseinschätzung als auch zur Differentialdiagnose bei Kindern mit Verdacht auf FASD die CBCL zu Hilfe zu nehmen. Zur Unterscheidung von Kindern mit FASD und Kindern mit ADHD sollten zusätzlich Beurteilungen der visuell-räumlichen Fähigkeiten, der Exekutivfunktionen und der Merkfähigkeit herangezogen werden [Studien 42-45].

Die von der Leitliniengruppe bestimmten Teilbereiche neuropsychologischer Funktionsstörungen basieren auf Studien mit geringer Fallzahl, so dass einzelne Zufallsergebnisse nicht ausgeschlossen werden können.

Problematisch ist darüber hinaus, dass die meisten Studien aus USA oder Canada stammen und daher die darin evaluierten psychologischen Tests in Deutschland nicht erhältlich, nicht ins Deutsche übersetzt oder nicht an deutschen Populationen normiert und validiert sind.

Für die Teilbereiche funktioneller ZNS-Auffälligkeiten wurden für die Formulierung diagnostischer Kriterien für das FAS in Deutschland durch Fr. Dipl.-Psych. Penelope Thomas, Fr. Dipl.-Psych. Jessica Wagner und Fr. Dr. med. Dipl.-Psych. Mirjam Landgraf jeweils Oberbegriffe bestimmt und geeignete psychologische Testverfahren evaluiert.

Wenn faciale Auffälligkeiten und Wachstumsauffälligkeiten, jedoch keine Mikrocephalie, vorhanden sind, soll eine psychologische Diagnostik zur Diagnose FAS eingesetzt werden (Expertenkonsens).

Funktionelle ZNS-Auffälligkeiten sollen anhand standardisierter, gut normierter psychologischer Testverfahren und einer psychologischen oder ärztlichen Verhaltenseinschätzung des Kindes für die Diagnose FASD evaluiert werden (Expertenkonsens).

Bei der psychologischen Diagnostik sollen vor allem die bei Kindern mit FASD typischerweise betroffenen Bereiche beurteilt werden (Expertenkonsens).

Welche psychologischen Testverfahren eingesetzt werden sollen, kann aufgrund der inkonsistenten Literaturlage nicht abschließend geklärt werden.

Zu den Teilbereichen werden von der Leitliniengruppe verschiedene psychologische Testverfahren für Kinder und Jugendliche vorgeschlagen und hinsichtlich ihrer Gütekriterien beschrieben (siehe Anhang 6).

Bei Beurteilung der funktionellen ZNS-Auffälligkeiten ist zu beachten, dass viele psychologische Testverfahren erst ab einem bestimmten Alter des Kindes einsetzbar sind. Daher ist bei der Diagnostik der FASD (FAS, pFAS und ARND) eine globale Entwicklungsverzögerung bis zum Alter von 2 Jahren gleichzusetzen mit einer

Intelligenzminderung ab dem Alter von 2 Jahren. Das Kriterium „Funktionelle ZNS-Auffälligkeiten“ für die Diagnose FASD ist demnach erfüllt, wenn bei Kindern bis zum Alter von 2 Jahren eine globale Entwicklungsverzögerung oder wenn bei Kindern ab dem Alter von 2 Jahren eine Intelligenzminderung vorliegt.

Soweit möglich sollten standardisierte Entwicklungstests (z.B. Bayley Scales of Infant Development) auch bei sehr jungen Kindern eingesetzt werden. Die Leistungsminderung in Teilbereichen lässt sich im Säuglingsalter und teils auch im Kleinkindalter nur sehr schwer oder nicht evaluieren. In dieser Altersgruppe ist man bei der Einschätzung funktioneller ZNS-Auffälligkeiten und damit bei der Diagnose der FASD auf eine erfahrene entwicklungsneurologische Beurteilung angewiesen.

Der Cut-off der für die Diagnose FAS notwendigen Beeinträchtigung in mindestens drei Bereichen neuropsychologischer Funktionen wurde in einem Expertenkonsens festgelegt. Die Begründung dafür ist, dass die intrauterine Alkoholexposition das Gehirn des Kindes global oder multifokal schädigt und sich der alkoholtoxische Effekt nicht nur auf einen abgegrenzten Bereich des Gehirnes beschränkt.

Bell et al. zeigten in ihrer Studie 2010 [43], dass Kinder und Erwachsene mit FASD (n=425) in 11,8% eine oder mehrere Episoden von Krampfanfällen und in 5,9% eine Epilepsie aufweisen (LoE 2c). Auch wenn in dieser Studie keine Kontrollgruppe ohne intrauterine Alkoholexposition existierte, sind diese Prävalenzen für epileptische Anfallsgeschehen deutlich höher als in der deutschen Normalpopulation. In einem weiteren Expertenkonsens wurde daher bestimmt, dass nur mindestens zwei funktionelle ZNS-Bereiche zur Diagnose eines FAS betroffen sein müssen, wenn zusätzlich eine Epilepsie beim Kind vorliegt. Bei klinischem Verdacht auf epileptische Anfälle soll ein Elektroencephalogramm (EEG), eventuell mit Provokation (nach den Vorgaben der Deutschen Gesellschaft für Klinische Neurophysiologie und funktionelle Bildgebung DGKN und der Deutschen Gesellschaft für Epileptologie DGfE), durchgeführt werden.

3.2. Strukturelle ZNS-Auffälligkeiten

Zur Erfüllung des Kriteriums “Strukturelle ZNS-Auffälligkeiten”

sollte folgende Auffälligkeit,

adaptiert an Gestationsalter, Alter, Geschlecht,

dokumentiert zu einem beliebigen Zeitpunkt,

zutreffen

(Empfehlungsgrad B, starker Konsens):

Mikrocephalie

($\leq 10.$ Perzentile / $\leq 3.$ Perzentile)

Da das Messen des Kopfumfanges ein nicht-invasives Verfahren darstellt und keine Nebenwirkungen auf das Kind hat,

soll der Kopfumfang bei Verdacht auf FASD immer erhoben werden.

Die Ergebnisse der vorangegangenen Messungen sollen berücksichtigt und Kopfumfangskurven angelegt werden (Expertenkonsens).

Day et al. 2002 [30] zeigten in ihrer Studie (n=580), dass der Kopfumfang von Kindern, deren Mütter in der Schwangerschaft nicht aufhörten zu trinken, signifikant kleiner war als der Kopfumfang von Kindern ohne intrauterine Alkoholexposition (LoE 2b). Die absolute Differenz nach 14 Jahren betrug 6,6 mm. Als Confounder wurden mütterliche Größe, Rasse, Geschlecht, Nikotinkonsum, Krankenhausaufenthalte und Anzahl von Geschwistern genannt. Handmaker et al. 2006 [31] fanden in ihrer Studie mittels pränataler Sonographie der Feten keinen absolut kleineren Kopfumfang, aber einen geringeren Kopfumfang bezogen auf den Abdomenumfang bei Kindern von Müttern, die nach Erkennen der Schwangerschaft weiterhin Alkohol konsumierten im Gegensatz zu Kindern von Müttern, die ab diesem Zeitpunkt Alkohol-abstinent waren (LoE 2b).

Die Mikrocephalie ist nicht spezifisch für die Diagnose FASD.

Da der Kopfumfang in der kinderärztlichen Praxis jedoch routinemäßig erhoben wird, kein invasives Verfahren darstellt und keine Nebenwirkungen auf das Kind hat, soll der

Kopfumfang bei Kindern mit Verdacht auf FASD immer gemessen werden und auf einer Perzentilenkurve für Mädchen oder Jungen aufgetragen werden (z.B. Kopfumfangsperzentilen von Voigt et al. 2006, Prader et al. 1982, Robert Koch-Institut 2011, siehe Anhang 11 der Langfassung der Leitlinie).

Welche Perzentile des Kopfumfanges als Cut-off für die Diagnose FAS (Vollbild) geeignet ist, kann anhand der aktuellen Literaturlage nicht geklärt werden. Ein Teil der Leitliniengruppe äußerte die Befürchtung, dass ein Cut-off an der 10. Perzentile dazu führen könnte, dass häufiger keine neuropsychologische Diagnostik bei Verdacht auf FAS durchgeführt werden würde. Die Leitliniengruppe war sich darin einig, dass die neuropsychologische Diagnostik jedoch unabdingbar für den Alltag des betroffenen Kindes und seiner Familie ist, da sich daraus spezifische, individuelle therapeutische Konsequenzen und Unterstützungsmaßnahmen ableiten. Ein anderer Teil der Leitliniengruppe propagierte einen Cut-off an der 10. Perzentile, da sich dadurch das Bewusstsein hinsichtlich FASD schärfen lasse und aktuell in Deutschland eher das Problem bestehe, dass zu wenige Kinder mit FAS auch tatsächlich die Diagnose FAS erhalten. In den bisherigen amerikanischen und canadischen Leitlinien (siehe Punkt 1.2.2) werden unterschiedliche Cut-offs für das diagnostische Kriterium der Mikrocephalie gefordert. In der Konsensuskonferenz der deutschen Leitliniengruppe zum FAS (Vollbild) am 25.05.12 konnte über die Kopfumfangs-Perzentile, die als Cut-off für die Diagnose FAS gelten soll, kein Konsens erzielt werden.

Es sollte ausgeschlossen werden, dass die Mikrocephalie alleine durch andere Ursachen wie eine familiäre Mikrocephalie, ein genetisches Syndrom, eine Stoffwechselerkrankung, eine pränatale Mangelversorgung, eine andere toxische Schädigung, eine Infektion, maternale Erkrankungen oder chronische Erkrankungen des Kindes bedingt ist (Expertenkonsens).

Andere Ursachen für eine Mikrocephalie sollen klinisch ausgeschlossen werden (siehe Differentialdiagnosen Punkt 4.5.). Erst bei klinischem Verdacht auf eine andere Erkrankung, die mit der Mikrocephalie in Zusammenhang stehen könnte, sollte eine weiterführende Diagnostik mittels Laboruntersuchungen oder bildgebenden Verfahren angestrebt werden (Expertenkonsens).

Wenn faciale Auffälligkeiten, Wachstumsauffälligkeiten und Mikrocephalie vorhanden sind, ist eine bildgebende Diagnostik zur Diagnose des FAS nicht erforderlich (Expertenkonsens). Spezifische Auffälligkeiten, durch Bildgebung ersichtlich, sind bisher bei Kindern mit FAS nicht bekannt (Expertenkonsens).

Hinsichtlich der strukturellen ZNS-Auffälligkeiten ist problematisch, dass lediglich Fall-Kontroll-Studien mit Fallzahlen unter 100 und fehlenden Validitätskriterien gefunden wurden. Studien von Archibald et al. 2001 [56], Sowell et al. 2001 und 2008 [59], Astley et al. 2009 [57], Bjorkqvist et al. 2010 [58], Yang et al. 2011 [60] wurden evaluiert, weisen jedoch alle einen geringen Evidenzlevel von 4 auf.

Strukturelle ZNS-Auffälligkeiten, die bei Kindern mit FAS anhand von bildgebenden Verfahren, vor allem Magnetresonanztomographie (MRT), gefunden wurden, beinhalten eine Volumenminderung der grauen und weißen Substanz des Cerebrums und Cerebellums, des Nucleus caudatus, des Putamens, des Gyrus cinguli, des Liquors und eine Verdickung des Cortex (genauere Angaben in den Evidenztabelle in Anhang 3 der Langfassung). Der Hippocampus war in den Studien von Archibald et al. 2001 [56] und Geuze et al. 2005 [7] im Gegensatz zur Studie von Astley et al. 2009 [57] nicht volumengemindert. Die Evidenz zu überproportionalen relativen Volumenminderungen einzelner Großhirnregionen ist nicht eindeutig.

Die beschriebenen strukturellen ZNS-Auffälligkeiten treten häufig bei Kindern mit FAS auf, sind jedoch nicht spezifisch für das Krankheitsbild FAS. Aufgrund der schlechten Evidenzlage und der fehlenden Validitätskriterien der bisherigen Studien im Bereich der strukturellen ZNS-Auffälligkeiten hat sich die Leitliniengruppe entschieden, strukturelle ZNS-Auffälligkeiten, außer der Mikrocephalie, vorerst nicht als Kriterium für die Diagnose FAS bei Kindern und Jugendlichen gelten zu lassen.

4. Bestätigte oder nicht bestätigte intrauterine Alkohol-Exposition

Der Alkoholkonsum der leiblichen Mutter während der Schwangerschaft sollte bei der Diagnosestellung eines FAS evaluiert werden.

Wenn Auffälligkeiten in den drei übrigen diagnostischen Säulen bestehen, soll die Diagnose eines Fetalen Alkoholsyndroms auch ohne Bestätigung eines mütterlichen Alkoholkonsums während der Schwangerschaft gestellt werden (Empfehlungsgrad A, Konsens).

Die Erfassung des Alkoholkonsums der Mutter während der Schwangerschaft ist besonders schwierig. Einerseits werden viele Mütter während der Schwangerschaft, häufig aus Angst vor Vertrauensverlust und Beziehungsabbruch, von den betreuenden Leistungserbringern nicht nach ihrem Alkoholkonsum gefragt, andererseits sind die Angaben der Mütter aufgrund sozialer Erwünschtheit oft unzutreffend. Da viele Kinder mit FASD in Adoptiv- und Pflegefamilien leben, ist die Anamnese über die leiblichen Eltern oft nur rudimentär.

Burd et al. [37] untersuchten 2010 in ihrer retrospektiven Kohortenstudie (LoE 3b) die Bedeutung der Bestätigung des mütterlichen Alkoholkonsums während der Schwangerschaft für die Sicherheit der Diagnose FAS. Wenn der Alkoholkonsum der Schwangeren nicht bestätigt werden konnte, zeigte sich eine höhere Sensitivität (89% kein bestätigter versus 85% bestätigter Alkoholkonsum) und eine niedrigere Spezifität (71,1% versus 82,4%) für die Diagnose FAS. Das bedeutet, dass mehr Kinder mit FAS auch tatsächlich die Diagnose FAS bekommen (Richtig-Positive), wenn der mütterliche Alkoholkonsum *n i c h t* bestätigt wird. Allerdings können bei nicht bestätigtem Alkoholkonsum der Mutter auch mehr Kinder, die kein FAS haben, die Diagnose FAS erhalten (Falsch-Positive). Da in Deutschland laut statistischen Erhebungen ein Großteil der Kinder mit FAS die Diagnose FAS nicht erhalten und die nicht an FAS erkrankten Kinder aufgrund ihrer Wachstumsauffälligkeiten und ZNS-Auffälligkeiten einen ebenso großen und individuellen Förderbedarf haben, wird die niedrigere Spezifität bei dem diagnostischen Kriterium „nicht bestätigte intrauterine Alkoholexposition“ von der Leitliniengruppe in Kauf genommen.

4.2. Konsentiente Kriterien und Empfehlungen für die Diagnostik des partiellen Fetalen Alkoholsyndroms pFAS (partial fetal alcohol syndrome) bei Kindern und Jugendlichen

Zur übersichtlicheren Darstellung und damit besseren Anwendbarkeit in der praktischen Arbeit wurden die diagnostischen Kriterien für das partielle Fetale Alkoholsyndrom bei Kindern und Jugendlichen in einem Algorithmus zusammengefasst (siehe nachfolgende Abbildung 11).

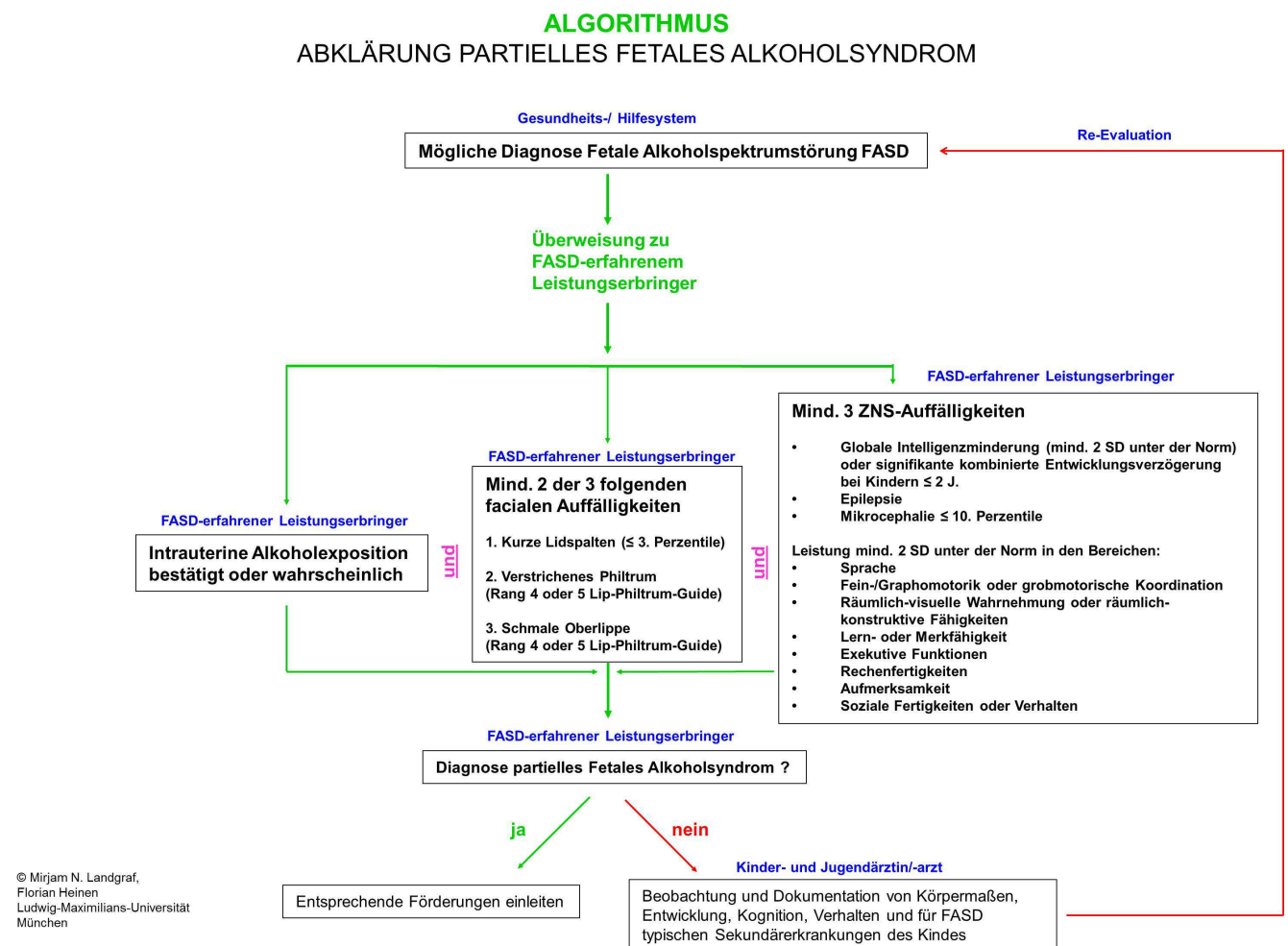


Abbildung 11: Algorithmus zur Abklärung partielles Fetales Alkoholsyndrom pFAS

Zur Diagnose eines pFAS sollen alle Kriterien 1. bis 3. zutreffen (Konsens)

1. Faciale Auffälligkeiten

2. ZNS-Auffälligkeiten

3. Bestätigte oder wahrscheinliche intrauterine Alkohol-Exposition

Im Vergleich zum Vollbild FAS wurde bei der Diagnose des pFAS der Empfehlungsgrad für das gemeinsame Auftreten der diagnostischen Säulen erhöht (von „sollten“ beim FAS auf „sollen“ beim pFAS), um Überdiagnosen zu vermeiden.

Aus dieser Empfehlung resultiert (wie beim FAS), dass das alleinige Auftreten von Auffälligkeiten in *einer* diagnostischen Säule für die Diagnose pFAS nicht ausreicht.

1. Faciale Auffälligkeiten

Zur Erfüllung des Kriteriums “Faciale Auffälligkeiten”

sollen mind. 2 der 3 folgenden facialen Anomalien vorhanden sein

(dokumentiert zu einem beliebigen Zeitpunkt)

(starker Konsens):

- Kurze Lidspalten (\leq 3. Perzentile)
- Verstrichenes Philtrum (Rang 4 oder 5 Lip-Philtrum Guide)
- Schmale Oberlippe (Rang 4 oder 5 Lip-Philtrum Guide)

Die FASD-typischen facialen Auffälligkeiten werden bei vielen betroffenen Jugendlichen und jungen Erwachsenen mit dem Älterwerden weniger prominent und weniger eindeutig. Daher sollten bei der Diagnostik eines pFAS (ebenso wie beim FAS) im späteren Jugendalter auch Photos vom Kleinkind- und Kindesalter des Jugendlichen mit in die Beurteilung einbezogen

werden. Das diagnostische Kriterium „Faciale Auffälligkeiten“ für die Diagnose pFAS ist auch erfüllt, wenn der Jugendliche nur in jüngerem Alter zwei der drei facialen Auffälligkeiten kurze Lidspalten ≤ 3 . Perzentile, schmale Oberlippe und verstrichenes Philtrum (jeweils Rang 4 oder 5 des Lip Philtrum Guide) ausgewiesen hat.

Die facialen Auffälligkeiten sollen, genauso wie beim FAS, anhand der vorhandenen Perzentilenkurven und mithilfe des Lip-Philtrum-Guides quantitativ eingeordnet werden (siehe Kapitel 4.1.).

Aktuelle Studien von Kalberg WO et al. 2013 [8], Suttie M et al. 2013 [38], Lebel C et al. 2012 [40], Kuehn D et al. 2012 [49], Feldman HS et al. 2012 [55], Yang Y et al. 2012 [56] stützen die Evidenz, dass bei Kindern und Jugendlichen mit FASD (insbesondere mit FAS und pFAS) typischerweise die genannten facialen Auffälligkeiten auftreten.

In der systematischen Literaturrecherche wurde eine Studie gefunden, die Augenfehlbildungen bei Kindern mit FASD beschreibt (Gummel K et al. 2013 [32]). Da es sich um verschiedenste Fehlbildungen handelt und die Fallzahl mit $n=50$ dafür sehr klein ist, werden Augenfehlbildungen von der Leitliniengruppe nicht als diagnostisches Kriterium für FASD gewertet.

2. ZNS-Auffälligkeiten

Zur Erfüllung des Kriteriums “ZNS-Auffälligkeiten”

sollen mind. 3 der folgenden Auffälligkeiten zutreffen,

die nicht adäquat für das Alter sind

und nicht allein durch den familiären Hintergrund oder das soziale Umfeld erklärt werden können

(starker Konsens):

- Globale Intelligenzminderung (mind. 2 SD unter der Norm) oder signifikante kombinierte Entwicklungsverzögerung bei Kindern ≤ 2 J.
- Epilepsie
- Mikrocephalie ≤ 10 . Perzentile

Leistung mind. 2 SD unter der Norm in den Bereichen:

- Sprache
- Fein-/Graphomotorik oder grobmotorische Koordination
- Räumlich-visuelle Wahrnehmung oder räumlich-konstruktive Fähigkeiten
- Lern- oder Merkfähigkeit
- Exekutive Funktionen
- Rechenfertigkeiten
- Aufmerksamkeit
- Soziale Fertigkeiten oder Verhalten

Beim pFAS wird von der Leitliniengruppe immer das gemeinsame Auftreten von mindestens drei ZNS-Auffälligkeiten gefordert.

Dies steht im Gegensatz zur diagnostischen Empfehlung beim FAS, bei dem das alleinige Auftreten einer Intelligenzminderung bzw. globalen Entwicklungsverzögerung oder einer Mikrocephalie ausreicht, um die Diagnose zu stellen.

Grund für diese strengeren ZNS-Kriterien beim pFAS ist die reduzierte Spezifität in der diagnostischen Säule der faciaalen Auffälligkeiten. Durch die strengeren ZNS-Kriterien bei der Diagnose des pFAS wird versucht, die Spezifität ausgleichend zu erhöhen und damit Überdiagnosen zu vermeiden.

Die folgenden Studien zu strukturellen und funktionellen ZNS-Auffälligkeiten untersuchten meist Kinder/Jugendliche mit allen FASD, unterschieden somit nicht zwischen FAS, pFAS, ARND oder ARBD.

In der Literatur der letzten Jahre wurden viele Studien zu strukturellen ZNS-Auffälligkeiten bei Kindern und Jugendlichen mit FASD durchgeführt. Diese ergaben sowohl eine globale Reduktion des Gehirnvolumens als auch eine Reduktion spezifischer Gehirnregionen. Diese Regionen sind exemplarisch im Folgenden aufgeführt:

- parietaler, temporaler und frontaler Hirnlappen (Lebel, Rousette, & Sowell, 2011; Sowell et al., 2002; Spadoni, McGee, Fryer, & Riley, 2007),
- Nucleus caudatus (Cortese et al., 2006),
- Cerebellum (Sowell et al., 1996),
- Corpus callosum (Autti-Ramo et al., 2002; Riley et al., 1995),
- Hippocampus (Coles et al., 2011; Willoughby, Sheard, Nash, & Rovet, 2008).
- Corticale and subcorticale graue Substanz (Astley, Aylward, et al., 2009; Nardelli, Lebel, Rasmussen, Andrew, & Beaulieu, 2011),
- Abnormalitäten in der corticalen Morphologie (Sowell et al., 2008; Yang et al., 2012; Zhou et al., 2011),
- Irregularitäten in der weißen Substanz (Lebel et al., 2008; Wozniak et al., 2009)

In der Zusammenschau der Studien ergibt sich kein spezifisches Muster an strukturellen Gehirnanomalien, die Studien weisen teils geringe Fallzahlen auf und widersprechen sich teilweise. Aufgrund der daraus resultierenden schwachen Evidenz der Literatur, wurden strukturelle ZNS-Auffälligkeiten (bis auf die Mikrocephalie) von der Leitliniengruppe nicht als Kriterien zur Diagnose von FASD (FAS, pFAS, ARND) bei Kindern / Jugendlichen bestimmt.

Evidenz für das Vorliegen einer Mikrocephalie bei Kindern/Jugendlichen mit FASD ergaben Studien von May PA et al. 2014 [5], Kalberg WO et al. 2013 [8], Suttie M et al. 2013 [38], Carter RC et al. 2013 [43], Carter RC et al. 2012 [47], Feldman HS et al. 2012 [55] und Yang Y et al. 2012 [56].

Da durch das geforderte gemeinsame Vorliegen von mindestens drei ZNS-Auffälligkeiten (unabhängig ob strukturell oder funktionell) beim pFAS, im Gegensatz zum FAS (alleiniges Auftreten einer Mikrocephalie oder Intelligenzminderung), insgesamt strengere ZNS-Kriterien beim pFAS als beim FAS verlangt werden, wurde von der Leitliniengruppe der Cut-off für den Kopfumfang auf die 10. Perzentile festgelegt (beim FAS 3. oder 10. Perzentile). Beim pFAS reicht demnach nicht das alleinige Auftreten einer Mikrocephalie zur Diagnose aus, sondern erst das gemeinsame Auftreten von Mikrocephalie und zwei funktionellen ZNS-Auffälligkeiten.

Die systematische Literaturrecherche 2015, in Ergänzung zur vorher durchgeführten Literaturrecherche und Evidenzbewertung, ergab folgende Ergebnisse zu den ZNS-Teilbereichen bei Kindern und Jugendlichen mit FASD (Literaturliste Anhang 7):

Beeinträchtigungen der Kognition bzw. des Intelligenzquotienten bei Kindern/Jugendlichen mit FASD wurden durch Studien von May PA et al. 2014 [5] (Verbaler IQ), Kalberg WO et al. 2013 [8], Dudek J et al. 2014 [18], Suttie M et al. 2013 [38], Lebel C et al. 2012 (IQ) [40], Norman AL et al. 2013 (IQ) [42], Kuehn D et al. 2012 [49], Alex K et al. 2012 [53] und Yang Y et al. 2012 [56] (IQ) bestätigt.

Im Bereich der Sprachentwicklungsdefizite bei Kindern mit FASD berichten Nash K et al. 2013 [37] von Beeinträchtigungen in der Sprachfunktion und im verbalen Denken, Quattlebaum JL et al. 2013 [46] von Störungen der linguistischen Abstraktion und Kuehn D et al. 2012 [49] von einer Sprachverzögerung.

Ein systematischer Review in Form einer Meta-Analyse von Lucas BR et al. 2014 [11] zeigte eine Assoziation zwischen der Diagnose FASD und Beeinträchtigungen in der Körpermotorik in Form von Schwierigkeiten im Gleichgewicht, in der Koordination und in den

Ballfertigkeiten (OR: 3.0; 95% CI: 2.0–4.4). Daher wurde von der Leitliniengruppe, zusätzlich zu der ebenfalls durch Literatur belegten Störung der Fein- und Graphomotorik, die Beeinträchtigung der grobmotorischen Koordination als diagnostisches Kriterium für FASD bei Kindern und Jugendlichen hinzugefügt. Dabei ist zu beachten, dass Fein- und Grobmotorik in einem diagnostischen Kriterium zusammengefasst sind, also nicht als zwei betroffene ZNS-Bereiche gelten.

Beeinträchtigungen der räumlich-visuellen Wahrnehmung und der räumlich-konstruktiven Fähigkeiten bei Kindern/Jugendlichen mit FASD wurden in ihrer Evidenz durch Studien von Kalberg WO et al. 2013 [8] (visuo-motorische Integration), Paolozza A et al. 2014 [20] (visuell-räumliche Fertigkeiten), Duval-White CJ et al. 2013 [27] (visuo-motorische Genauigkeit), Williams L et al. 2013 [28] (visuell-räumliche Fertigkeiten), Paolozza A et al. 2013 [34] (senso-motorische Integration), Mattson SN et al. 2013 [44] (räumliches Arbeitsgedächtnis) und Malisza KL et al. 2012 [45] (räumliches Arbeitsgedächtnis) gestützt. Überschneidungen zwischen diesen Beeinträchtigungen und den Schwierigkeiten in den motorischen Fertigkeiten und im räumlichen Gedächtnis sind dabei anzunehmen.

Defizite im Bereich der Lern- und Merkfähigkeit bei Kindern/Jugendlichen mit FASD wurden in den Studien von Lewis CE et al. 2015 [2] (Enkodieren/gesamtes Lernen), May PA et al. 2014 [5] (Arbeitsgedächtnis), Kalberg WO et al. 2013 [8] (Langzeit-, Kurzzeit- und Arbeitsgedächtnis), Hemington KS et al. 2014 [13] (Arbeitsgedächtnis), Dudek J et al. 2014 [18] (Lernen, Gedächtnis), Paolozza A et al. 2014 [20] (visuelles Arbeitsgedächtnis), Paolozza A et al. 2013 [34] (visuelles Arbeitsgedächtnis), Nash K et al. 2013 [37] (alle Gedächtnisfunktionen), Mattson SN et al. 2013 [44] (räumliches Arbeitsgedächtnis), Malisza KL et al. 2012 [45] (räumliches Arbeitsgedächtnis) und Quattlebaum JL et al. 2013 [46] (Arbeits-, visuell-räumliches Gedächtnis) beschrieben.

Evidenz hinsichtlich Einschränkungen in den Exekutivfunktionen ergaben die Studien von May PA et al. 2014 [5], Kalberg WO et al. 2013 [8], Stevens SA et al. 2013 [36], Mattson SN et al. 2013 [44], Quattlebaum JL et al. 2013 [46] und Ware AL et al. 2012 [51]. Dabei treten Überschneidungen mit den kognitiven Fähigkeiten auf.

Eine Störung der Rechenfertigkeiten beschreiben Nash K et al. 2013 [37].

Schwierigkeiten in der Aufmerksamkeitsfokussierung, im Aufmerksamkeits-Shifting und in der Inhibition sowie Hyperaktivität bei Kindern/Jugendlichen mit FASD zeigen Studien von Han JY et al 2015 [4], Lane KA et al. 2014 [15], Glass L et al. 2014 [17], Paolozza A et al. 2014 [23], Stevens SA et al. 2013 [36], O'Brien JW et al. 2013 [41], Kuehn D et al. 2012 [49] und Alex K et al. 2012 [53].

Beeinträchtigungen in den sozialen Fertigkeiten und Verhaltensstörungen bei Kindern/Jugendlichen mit FASD ergaben Studien von May PA et al. 2014 [5], Ware AL et al. 2014 [14], Pearton JL et al. 2014 [16], Stevens SA et al. 2013 [36], Quattlebaum JL et al. 2013 [46], Ware AL et al. 2012 [51], Alex K et al. 2012 [53], Fagerlund Å et al. 2012 [54] und Fagerlund A et al. 2011 [58]. Dieser Bereich beinhaltet Auffälligkeiten im adaptiven Verhalten (teils definiert als Beeinträchtigungen in der Kommunikation, in den Alltagsfertigkeiten und in der Sozialisation), im Spielverhalten, in den emotionalen Funktionen und in der sozialen Kognition sowie externalisierende und internalisierende Verhaltensstörungen.

Die systematische Literaturrecherche ergab eine Studie über Auffälligkeiten in den sensorischen Funktionen (sensory profile und sensory processing, Hansen KD et al. 2013 [31]). Da diese Auffälligkeiten jedoch nur mithilfe von Fragebögen eruiert wurden und die Fallzahl mit n=11 sehr klein ist, werden Beeinträchtigungen in den sensorischen Funktionen nicht als diagnostisches Kriterium für FASD herangezogen.

Chen ML et al. 2012 [48] beschrieben in ihrer Studie eine milde Störung der Atmung während des Schlafes und einen fragmentierten Schlaf bei 33 Kindern mit FASD. Da die Fallzahl gering, eine Polysomnographie nicht überall verfügbar und sehr aufwendig ist, werden Schlafstörungen nicht zu den diagnostischen Kriterien bei Kindern mit FASD gezählt.

Auffälligkeiten des familiären Hintergrundes und des psychosozialen Umfeldes des Kindes können sowohl Risikofaktoren für mütterlichen Alkoholkonsum in der Schwangerschaft darstellen (z.B. psychiatrische Erkrankung der Mutter oder Alkoholkonsum des Vaters) als auch Hinweise auf Differentialdiagnosen zu den FASD geben (z.B. psychosozialer Kleinwuchs oder genetische Erkrankung).

Um gleichzeitig eine hohe Sensitivität (richtiges Erkennen von FASD) als auch eine hohe Spezifität (Vermeidung von Überdiagnosen) zu erlangen, ist eine Beurteilung durch einen erfahrenen Untersucher zu empfehlen (Expertenkonsens).

Die Expertengruppe verzichtet explizit auf einen Fragenkatalog zum familiären Hintergrund und sozialen Umfeld aus zwei Gründen:

1. Es gibt aktuell kein validiertes Instrument.
2. Ein Fragenkatalog würde die Gefahr mit sich bringen, ein ausführliches, individualisiertes, vertrauliches Setting unzureichend ersetzen zu wollen.

Die Expertengruppe verweist auf die oben geschilderten Risikofaktoren für mütterlichen Alkoholkonsum und für die Entwicklung einer FASD (s. Kp. 3.2 und 3.3) sowie auf die genannten differentialdiagnostischen Überlegungen (s. Kp. 4.5), die in der Anamnese abgefragt werden sollen.

3. Intrauterine Alkoholexposition

Falls faciale und ZNS-Auffälligkeiten vorhanden sind,

sollte die Diagnose eines pFAS bei **bestätigtem oder wahrscheinlichem mütterlichem Alkoholkonsum während der Schwangerschaft** gestellt werden (**Konsens**).

Die Leitliniengruppe definiert „wahrscheinlichen mütterlichen Alkoholkonsum während der Schwangerschaft“ als mündliche oder schriftliche Angabe im Rahmen der Fremdanamnese (Expertenkonsens).

Personen, die im beruflich-unterstützenden und privaten Umfeld verlässliche Auskunft über den mütterlichen Alkoholkonsum in der Schwangerschaft geben können, sollten im Rahmen der Fremdanamnese befragt werden. Dabei sollen rechtliche Rahmenbedingungen für die Informationseinholung und –weitergabe berücksichtigt werden (Expertenkonsens).

Personen des privaten Umfeldes (unter Berücksichtigung möglicher familiärer Konflikte) können z.B. sein (kein eindeutiger Konsens):

- Vater,
- während der Schwangerschaft mit der Mutter zusammenlebende/r Partner oder Partnerin,
- andere Verwandte des Kindes,
- andere Bezugspersonen, die in engem Kontakt zur Mutter stehen.

Personen des beruflich-unterstützenden Umfeldes können z.B. sein (Konsens):

- Hebammen,
- betreuende Ärztinnen/Ärzte,
- Fachkräfte der freien und öffentlichen Träger der Jugendhilfe (JugendamtsbetreuerInnen, sozialpädagogische Familienhilfe etc.).

Bei der Anamnese hinsichtlich des mütterlichen Alkoholkonsums während der Schwangerschaft sollte versucht werden, ein informiertes Einverständnis der biologischen Mutter einzuholen (Expertenkonsens).

Falls dies nicht möglich ist, sollten folgende rechtliche Überlegungen berücksichtigt werden, die in Form von Fragen der Leitliniengruppe und Antworten der an der Leitlinienentwicklung beteiligten Juristin Fr. Schindler präsentiert werden (Konsens):

1. Ist ein informiertes Einverständnis der biologischen Mutter in eine Datenerhebung zu ihrem Alkoholkonsum in der Schwangerschaft tatsächlich immer notwendig (häufig schwierig, da Adoptivkinder ohne Anamnese-Möglichkeit der Mutter oder in Frage zu stellende Angaben der biologischen Mütter aufgrund von sozialer Erwünschtheit oder Recall Bias)?

Mit dem Recht des Sozialdatenschutzes wird das sog. informationelle Selbstbestimmungsrecht von Menschen geschützt, die in Kontakt mit Trägern von Sozialleistungen kommen. Träger von Sozialleistungen sind unmittelbar an die Regelungen des Sozialdatenschutzes (SGB X) gebunden. Für Ärzte, Angehörige anderer Heilberufe und Sozialarbeiter/innen gilt hingegen die Berufsgeheimnispflicht aus § 203 StGB.

In dieser Konstellation sind nur Mitarbeiter/innen einer Behörde schon bei der Erhebung von Sozialdaten gebunden. So sind sie zur Datenerhebung nur berechtigt, wenn ihre Aufgabe dies erfordert. Dabei gilt der Grundsatz der Datenerhebung beim „Betroffenen“. Grundsätzlich ist also ausschließlich die Mutter zu ihrem Alkoholkonsum zu befragen. Die Datenerhebung bei „Dritten“ ist hingegen nur unter sehr eingeschränkten Voraussetzungen zulässig, zu denen insbesondere eine Kindeswohlgefährdung gehört, die anders (als mit der Erhebung von Daten bei Dritten) nicht abgewendet werden kann.

Für die Praxis ist relevant, dass auch das Recht einer Behörde Fragen zu stellen, nicht zur Befugnis führt, diese auch zu beantworten. Maßgeblich ist in diesen Fällen vor allem die rechtmäßige Datenübermittlung.

Eine Auskunft erteilende Person muss also wissen, ob sie der Schweigepflicht unterliegt, ob sie davon befreit ist oder ob sie ggf. eine Rechtsbefugnis hat trotz Schweigepflicht Auskunft zu geben.

Werden Privatpersonen befragt, so geben sie nach eigenem Gewissen Auskunft. Schweigepflichten sind hier nicht zu diskutieren. Wenn jemand eine Unwahrheit berichtet, ist die davon betroffene Person ggf. über das Strafrecht geschützt. Sie könnte hier wegen Verleumdung oder übler Nachrede Strafanzeige stellen.

Werden Professionelle befragt, so haben diese sich die Frage zu stellen, ob sie und welcher Art von Schweigepflicht sie unterliegen. Ärzt/inn/e/n, Hebammen/Entbindungspfleger und Angehörige anderer Heilberufe, für deren Berufsausübung oder Führung der Berufsbezeichnung eine staatlich geregelte Ausbildung erforderlich ist, sowie BerufspsychologInnen mit staatlich anerkannter wissenschaftlicher Abschlussprüfung sind wie staatlich anerkannte Sozialarbeiter/innen oder Berater/innen für Suchtfragen in einer staatlich anerkannten Beratungsstelle Berufsgeheimnisträger und über § 203 StGB strafrechtlich gebunden. Sie müssen also prüfen, ob sie im Einzelfall von ihrer Schweigepflicht entbunden werden ehe sie Auskunft geben. Diese Entbindung kann – da es sich um ein personenbezogenes Recht handelt – nur von dem Patienten /der Patientin (Klienten/Klientin) erteilt werden. Ist dies die Mutter, so kann ausschließlich sie von der Schweigepflicht entbinden, nicht jedoch ihr Mann bzw. der Vater des Kindes. War jedoch der Vater des Kindes bspw. in therapeutischer Behandlung und hat dort vom Alkoholkonsum seiner Frau (der Mutter des Kindes) berichtet, so handelt es sich um sein Vertrauensverhältnis und er kann den Therapeuten von seiner Schweigepflicht ihm gegenüber entbinden. Es ist dann nur daran zu denken, dass es weiterhin mittelbare Informationen sind.

Wird eine Entbindung von der Schweigepflicht nicht erteilt, ist zu prüfen, ob eine rechtliche Befugnis zur Weitergabe der Daten besteht. Eine Befugnis könnte insbesondere dann greifen, wenn eine Kindeswohlgefährdung besteht oder droht und eine Übermittlung von Daten diese abwenden kann (§ 4 KKG). Das ist in jedem Einzelfall vom Arzt zu entscheiden. Dieser kann sich in Bezug auf die Frage, ob die Unmöglichkeit oder erhebliche Schwierigkeit eine Diagnose zu einer Alkoholschädigung zu stellen, eine Kindeswohlgefährdung darstellt, von einer Fachkraft beraten lassen (§ 4 Abs. 2 KKG). Auf diese Beratungsleistung besteht ein Anspruch gegenüber dem Träger der öffentlichen Jugendhilfe.

Sollen Mitarbeiter/inn/en des Jugendamtes Auskünfte erteilen, gilt, dass sie nur in Hinblick auf sog. „anvertraute“ Daten nach § 65 SGB VIII einem besonderen Vertrauensschutz unterliegen. Wenn sie die Information als „Geheimnis“ von der Mutter erlangt haben, unterliegen sie ebenfalls einer Schweigepflicht, die sie nur mit Einwilligung oder der vorab geschilderten Befugnis aufgrund Kindeswohlgefährdung umgehen können. Wenn die Tatsache des Alkoholkonsums jedoch bspw. in Hilfeplangesprächen offen thematisiert wurde, darf die Information zum Zweck der Hilfestellung weitergegeben werden. Wurde also der Alkoholkonsum der Mutter während der Schwangerschaft in der Hilfeplanung erörtert, so darf diese Information insbesondere dem Träger, der die Hilfe für das Kind erbringt, mitgeteilt werden.

2. Wenn die biologische Mutter nicht verfügbar ist (z.B. bei einem Adoptivkind aus dem Ausland oder aber bei einer Obdachlosen, die nicht gemeldet ist), darf dann der jetzige Sorgeberechtigte (Jugendamt, Pflege-, Adoptiveltern) das informierte Einverständnis geben, dass andere Personen, die in engem Kontakt mit der Mutter während der Schwangerschaft standen, befragt werden?

Bei der Befragung ist – wie bereits unter Frage 1 erläutert – zunächst zu prüfen, wer Auskünfte einholen will. Privatpersonen stehen hier unter keiner speziellen rechtlichen Bindung und sind am Fragen nicht gehindert. Mitarbeiter/innen von Sozialbehörden dürfen in dieser Konstellation bei Dritten hingegen nur Auskünfte einholen, wenn nur so eine Kindeswohlgefährdung abgewendet werden kann. Die Notwendigkeit einer verlässlichen Diagnose für ein geschädigtes Kind kann eine entsprechende Befugnis verleihen. Die Befragung von Personen ist hingegen nicht von einer Einwilligung der Betroffenen abhängig. Wichtig ist auch hier die Erkenntnis, dass das Recht zur Befragung nicht zugleich die Pflicht oder auch nur Befugnis zur Antwort umfasst.

Wenn eine Schweigepflicht oder Vertrauensschutz nach § 65 SGB VIII besteht, kann eine Entbindung von dieser Pflicht nur durch die betroffene Person höchstpersönlich erfolgen. Ein Ersetzen der Entbindung von der Schweigepflicht ist nicht möglich. Folglich kann wiederum nur eine gesetzliche Befugnis (§ 4 KKG oder § 65 SGB VIII) greifen, wenn die Entbindung nicht von der berechtigten Person erteilt wird.

Auch wenn die fragende Person sich zu Recht auf eine bestehende oder drohende Kindeswohlgefährdung beruft, so muss diese Wertung keinesfalls von der Auskunft erteilenden Person übernommen werden. Diese muss vielmehr anhand ihrer eigenen konkreten Erkenntnisse von der Situation (und ggf. mit Beratung) beurteilen, ob eine Kindeswohlgefährdung besteht oder droht, die sie zur Auskunft berechtigt.

3. Ist eine Abweichung vom informierten Einverständnis der biologischen Mutter im Rahmen des Kinderschutzgesetzes möglich? Eine Begründung hinsichtlich Kindeswohlgefährdung könnte sein: „Die Ablehnung der Mutter, weitere Informationen anzugeben bzw. eine Informationseinholung bei auskunftsfähigen Personen hinsichtlich des mütterlichen Alkoholkonsums in der Schwangerschaft zu erlauben, führt dazu, dass das Kind nicht die richtige Diagnose bekommt und daher (durch Studien belegt) ein schlechteres Langzeit-Outcome hinsichtlich Beruf und Selbständigkeit sowie ein höheres Risiko für Komorbiditäten und/oder Sekundärerkrankungen wie eigene Suchterkrankungen und psychiatrische Erkrankungen hat“.

Die rechtliche Definition einer Kindeswohlgefährdung ist, dass bei ungehindertem Geschehensablauf ein Kind Schaden an Körper, Geist und/oder Seele nimmt (§ 1666 BGB). Besonders wichtig ist hier also die Prognose der weiteren Entwicklung des Kindes. Wenn eine weitere Schädigung vom Kind abgewendet werden kann, wenn es geeignete therapeutische und pädagogische Versorgung/Behandlung erhält, diese ihm aber nur zuteil wird, wenn eine belastbare Diagnose vorliegt und diese wiederum ohne Kenntnis über den Alkoholkonsum der Mutter nicht verlässlich gestellt werden kann, dann liegen gewichtige Gründe vor, eine Kindeswohlgefährdung anzunehmen. Der Blick in die einschlägige Rechtsprechung zeigt, dass der Begriff der Kindeswohlgefährdung mindestens „vielschichtig“ ist und die Kindeswohlgefährdung selten mit absoluter Eindeutigkeit bejaht werden kann. Eine gewisse rechtliche Sicherheit bietet in dieser Situation für Berufsgeheimnisträger § 4 KKG. Demnach sollen Berufsgeheimnisträger zunächst die Gefährdungssituation einschätzen und haben dafür Anspruch auf entsprechende Beratung (§ 4 Abs. 2 KKG). Kommen sie zu dem Ergebnis, dass der Verdacht auf eine Fetale Alkoholspektrumstörung als Gefährdung anzusehen ist, sollen

sie zunächst die Personensorgeberechtigten kontaktieren und um die Annahme geeigneter Hilfen und ggf. um Entbindung von der Schweigepflicht werben. Gelingt dies nicht und gehen sie von einer Kindeswohlgefährdung aus, so dürfen sie die Information an das Jugendamt weitergeben. Wichtig ist allerdings, dass diese Befugnis ausschließlich gegenüber Mitarbeiter/innen des Jugendamts gilt und nicht gegenüber anderen. Eine Weitergabe an Dritte, außerhalb des Jugendamtes, kann also niemals befugt erfolgen.

Käme die Angelegenheit zum Streit, würde ein Gericht zunächst prüfen, ob der gesetzlich vorgeschriebene Weg des § 4 KKG eingehalten worden ist. Ist dies der Fall, so ist äußerst unwahrscheinlich, dass das Gericht eine (unbefugte) Verletzung der Schweigepflicht annimmt. Es müsste feststellen, dass der Berufsheimnisträger sich hier fahrlässig geirrt und damit rechtswidrig gehandelt hat. Vor diesem Hintergrund gilt: wenn ein Berufsheimnisträger aufgrund seiner Erkenntnisse über den Alkoholkonsum einer Mutter eine Gefährdung für deren Kind sieht, die er mit einer Mitteilung an den Träger der öffentlichen Jugendhilfe glaubt abwenden oder mildern zu können, dürfte eine Verurteilung wegen Verletzung seiner Schweigepflicht jedenfalls dann nahezu ausgeschlossen sein, wenn er den Weg zu dieser Entscheidung nachvollziehbar dokumentiert und sich bei der Gefährdungseinschätzung von einer insoweit erfahrenen Fachkraft hat beraten lassen.

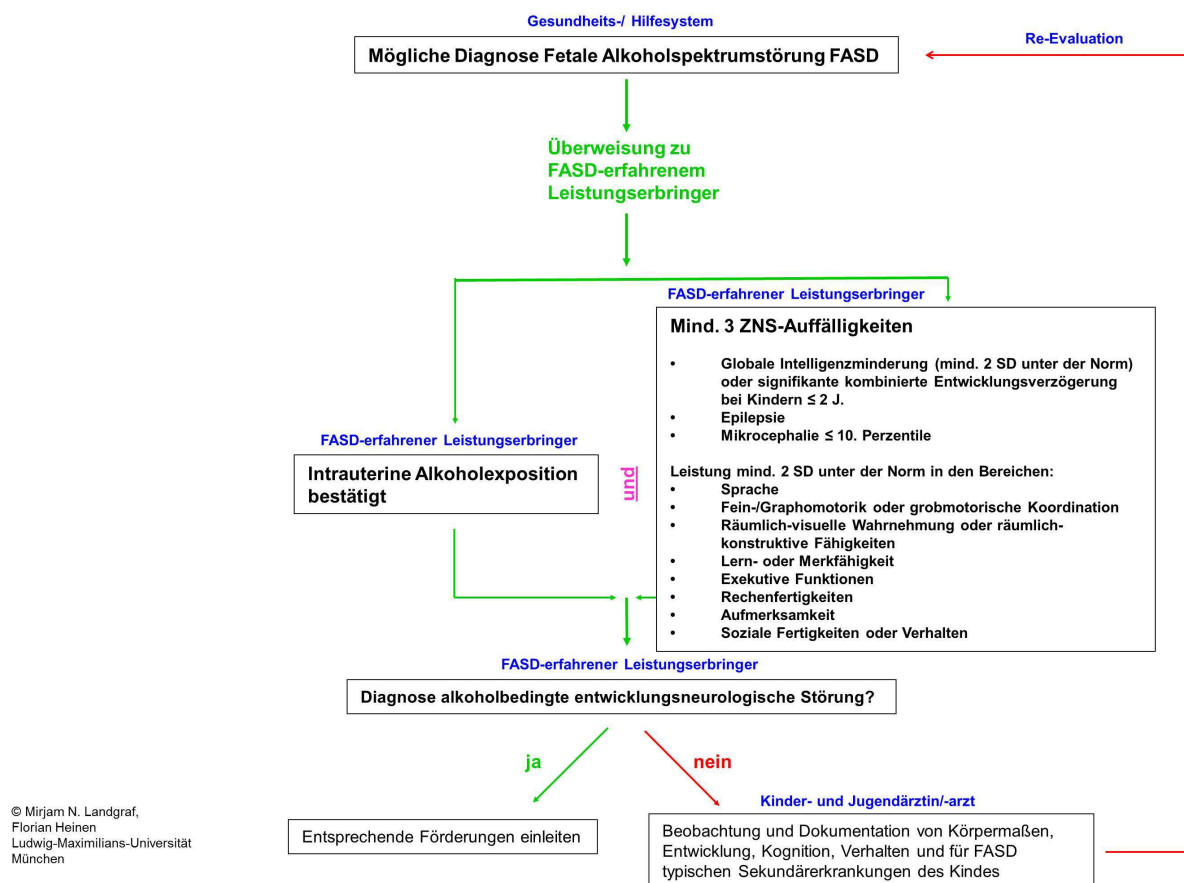
Bei fehlenden Informationen hinsichtlich mütterlichen Alkoholkonsums in der Schwangerschaft, sollte je nach Einzelfall eine fachliche Einschätzung vorgenommen werden, ob sich durch eine **fehlende** Diagnose FASD das Risiko einer Kindeswohlgefährdung ergibt (Expertenkonsens). Ist dies der Fall, darf der Berufsheimnisträger dem Jugendamt aufgrund der Befugnis aus § 4 KKG Informationen weitergeben ohne gegen seine Schweigepflicht zu verstoßen.

Wichtig ist selbstverständlich aber auch die **Vermeidung von falsch-positiven Diagnosen FASD**, die zu einer falschen Ursachenattribution der Auffälligkeiten des Kindes und zu einer Schuldzuweisung an die Mutter führen kann. Im professionellen Umfeld wird jedoch, unabhängig ob richtige oder falsche Diagnose FASD, nie eine Schuldzuweisung an die Mutter erfolgen, da dies für die weitere Betreuung des Kindes und für die Kooperation mit den Eltern nicht relevant und eher kontraproduktiv ist.

4.3. Konsentiente Kriterien und Empfehlungen für die Diagnostik der alkoholbedingten entwicklungsneurologischen Störung ARND (alcohol related neurodevelopmental disorders) bei Kindern und Jugendlichen

Zur übersichtlicheren Darstellung und damit besseren Anwendbarkeit in der praktischen Arbeit wurden die diagnostischen Kriterien für die alkoholbezogene entwicklungsneurologische Störung bei Kindern und Jugendlichen in einem Algorithmus zusammengefasst (siehe nachfolgende Abbildung 12).

ALGORITHMUS ABKLÄRUNG ALKOHOLBEDINGTE ENTWICKLUNGSNEUROLOGISCHE STÖRUNG



© Mirjam N. Landgraf,
Florian Heinen
Ludwig-Maximilians-Universität
München

Abbildung 12: Algorithmus zur Abklärung Alkoholbezogene entwicklungsneurologische Störung ARND

Zur Diagnose einer ARND sollen die Kriterien 1. und 2. zutreffen

(Konsens):

1. ZNS-Auffälligkeiten

2. Bestätigte intrauterine Alkohol-Exposition

Im Gegensatz zum Vollbild FAS wird bei der Diagnose der ARND, ebenso wie bei der des pFAS, der Empfehlungsgrad für das gemeinsame Auftreten der diagnostischen Säulen erhöht (von „sollten“ beim FAS auf „sollen“ bei der ARND), um Überdiagnosen zu vermeiden.

Bei der ARND wird von der Leitliniengruppe, ebenso wie beim pFAS, immer das gemeinsame Auftreten von mindestens drei ZNS-Auffälligkeiten gefordert. Dies steht im Gegensatz zum FAS, bei dem das alleinige Auftreten einer Intelligenzminderung bzw. globalen Entwicklungsverzögerung oder einer Mikrocephalie ausreicht, um die Diagnose zu stellen. Grund für diese strengeren ZNS-Kriterien bei der ARND ist die reduzierte Spezifität aufgrund des Wegfallens der diagnostischen Säulen Wachstums- und faciale Auffälligkeiten. Durch die strengeren ZNS-Kriterien bei der Diagnose der ARND wird die Spezifität ausgleichend erhöht und Überdiagnosen werden damit versucht zu vermeiden.

Die Literatur, auf der die Evidenz für die ZNS-Auffälligkeiten bei Kindern/Jugendlichen mit ARND (genauso wie mit FAS und pFAS) basiert, wird in den Kapiteln 4.1. und 4.2. ausführlich erläutert.

1. ZNS-Auffälligkeiten

Zur Erfüllung des Kriteriums “ZNS-Auffälligkeiten”

sollen mind. 3 der folgenden Auffälligkeiten zutreffen,

die nicht adäquat für das Alter sind und nicht allein durch den familiären Hintergrund oder das soziale Umfeld erklärt werden können

(Konsens):

- Globale Intelligenzminderung (mind. 2 SD unter der Norm) oder signifikante kombinierte Entwicklungsverzögerung bei Kindern ≤ 2 J.
- Epilepsie
- Mikrocephalie ≤ 10 . Perzentile

Leistung mind. 2 SD unter der Norm in den Bereichen:

- Sprache
- Fein-/Graphomotorik oder grobmotorische Koordination
- Räumlich-visuelle Wahrnehmung oder räumlich-konstruktive Fähigkeiten
- Lern- oder Merkfähigkeit
- Exekutive Funktionen
- Rechenfertigkeiten
- Aufmerksamkeit
- Soziale Fertigkeiten oder Verhalten

2. Intrauterine Alkoholexposition

Wenn ZNS-Auffälligkeiten vorhanden sind,

soll die Diagnose einer ARND bei **bestätigtem mütterlichem Alkoholkonsum während der Schwangerschaft** gestellt werden (**Konsens**).

Die Signifikanz der Höhe des mütterlichen Alkoholkonsums in der Schwangerschaft kann aktuell nur qualitativ geschätzt werden, da kein verlässlicher Mengen-Cut-off für die intrauterine, für das Ungeborene unschädliche, Alkoholexposition existiert. Orientierend lässt sich aus internationalen Studien ableiten, dass ein wiederholter Alkoholkonsum oder ein mindestens einmalig auftretendes Rauschtrinken (mind. 5 Getränke zu einer Gelegenheit) während der Schwangerschaft bereits das Risiko der Entwicklung einer FASD beim Kind birgt.

Die Bestätigung des mütterlichen Alkoholkonsums in der Schwangerschaft wird für die ARND gefordert, da die ZNS-Auffälligkeiten, auch in ihrer Kombination, nicht spezifisch für die ARND sind und die Gesamtspezifität der Diagnose durch Wegfall der facialem Auffälligkeiten sinkt.

Da es sich bei der ARND um eine „nicht sichtbare Behinderung“ des Kindes/Jugendlichen handelt, ist die Diagnose schwierig und nur mit einer ausführlichen psychologischen Diagnostik möglich.

Empfehlung:

Da die Diagnose der ARND komplex und in ihrer Abgrenzung zu anderen Entwicklungsstörungen schwierig ist, empfiehlt die Leitliniengruppe bei Verdacht auf Vorliegen einer ARND die Zuweisung an einen FASD-erfahrenen Leistungserbringer (Expertenkonsens).

4.4. Konsentiierte Empfehlung für die Diagnostik der alkoholbedingten angeborenen Fehlbildungen ARBD (alcohol related birth defects) bei Kindern und Jugendlichen

Empfehlung:

Alcohol related birth defects (ARBD) soll in Deutschland, wegen der fehlenden Spezifität der Malformationen und der fehlenden Evidenz für ARBD als eindeutige Krankheits-Entität, nicht als Diagnose verwendet werden (angelehnt an CDC, Canadian Guidelines und 4-Digit Diagnostic Code) (starker Konsens).

In der systematischen Literaturrecherche wurde eine retrospektiv-explorative Studie von O'Leary CM 2013 [29] gefunden, die eine signifikante Assoziation (adjusted odds ratio 3.14; 95% CI 2.49–3.96) zwischen einer mütterlichen Alkohol-bezogenen Diagnose während der Schwangerschaft und dem Auftreten Alkoholbezogener angeborener Malformationen (ARBD) beim Kind ergab. Das impliziert, dass eine zu einer Krankheitsdiagnose führende Alkoholabhängigkeit der Mutter und damit ein hoher Alkoholkonsum der Mutter, ein Risikofaktor für die Entwicklung einer FASD darstellt, wie dies bereits in Kap. 3.3. dargestellt wurde.

4.5. Differentialdiagnosen zu den FASD bei Kindern und Jugendlichen

Bei der Diagnostik der FASD sollen mögliche Differentialdiagnosen umfassend berücksichtigt und bei Unsicherheiten soll das Kind / der Jugendliche an einen FASD-erfahrenen Leistungserbringer überwiesen werden (Expertenkonsens).

Ob die Beeinträchtigungen des betroffenen Kindes als Komorbidität, Symptom von FASD oder Folgeerkrankung bzw. Komplikation der Grunderkrankung FASD anzusehen sind, wird kontrovers diskutiert. Die Symptome, die in dieser Leitlinie als Diagnosekriterien der FASD aufgeführt sind, sind aus Sicht der Leitliniengruppe nicht Komorbiditäten, sondern Bestandteil des Krankheitsbildes (Experten-Statement).

Die Erkrankungen in der folgenden Aufstellung, vor allem unter den funktionellen ZNS-Auffälligkeiten, können von der FASD abzugrenzende Differentialdiagnosen oder Symptome der FASD sein.

Die Differentialdiagnosen wurden in die drei Diagnostik-Säulen der FASD (1) Wachstumsstörungen, (2) faciale Auffälligkeiten und (3) ZNS-Auffälligkeiten unterteilt. Bei der diagnostischen Einschätzung ist darauf zu achten, dass in der vorliegenden Liste auf die Ähnlichkeiten anderer Erkrankungen mit den FASD jeweils in einem dieser drei Bereiche eingegangen wird.

Die vorliegende Liste der Differentialdiagnosen hat keinen Anspruch auf Vollständigkeit, weist aber auf häufige Differentialdiagnosen zu den FASD hin.

1. Wachstumsstörungen

1.1. Pränatale Wachstumsstörungen

1.1.1. Fetale Pathologie (ungestörte intrauterine Versorgung)

Endogen:

Fehlbildungen

Genetische Syndrome (z.B. Turner-Syndrom, Silver-Russell-Syndrom)

Stoffwechselerkrankungen

Exogen:

Intrauterine Infektionen z.B. Röteln, Cytomegalie, Toxoplasmose, Herpes simplex,
HIV, EBV, Parvovirus B19

Strahlenexposition

1.1.2. Gestörte intrauterine Versorgung

Präplazentar:

Maternale Erkrankungen: Präeklampsie, Hypotonie, Anämie, zyanotische Vitien,
Kollagenosen, chronische Nierenerkrankungen

Toxische Einflüsse, Nikotin, Drogen

Erhöhte maternale psychosoziale Belastung (Stress, Gewalt)

Plazentar:

Plazenta praevia

Gestörte Plazentation (Uterusfehlbildung, Myome)

Auf die Plazenta beschränkte Chromosomenstörung

1.2. Postnatale Wachstumsstörungen

Familiärer Kleinwuchs

Konstitutionelle Entwicklungsverzögerung

Skelettdysplasien (z.B. Hypochondroplasie, Achondroplasie, Osteogenesis imperfecta)

Metabolische Störungen

Renale Erkrankungen

Hormonelle Störungen

Genetische Syndrome (z.B. Trisomie 21)

Chronische Erkrankungen

Malabsorption oder Mangelernährung (v.a. Mangel an Vit. D, Calcium, Eiweiß,
generelle Unterernährung)

Psychosozialer Kleinwuchs

2. Faciale Auffälligkeiten

2.1. Toxische Effekte in der Schwangerschaft

Antikonvulsiva

Toluol

Maternale Phenylketonurie

2.2. Genetisch bedingte Erkrankungen

Aarskog Syndrom
Cornelia de Lange Syndrom
Dubowitz Syndrom
Noonan Syndrom
Williams-Beuren-Syndrom (Mikrodeletion 7q11.23)
Di-George-Syndrom (VCFS) (Mikrodeletion 22q11)
Blepharophimosis Syndrom
Hallermann-Streif-Syndrom
3-M Syndrom
Smith-Lemli-Opitz-Syndrom
SHORT-Syndrom
Feingold-Syndrom (Trisomie 9)
Kabuki-Syndrom
Peters-Plus-Syndrom
Rubinstein-Taybi-Syndrom
Geleophysic dysplasia

3. ZNS-Auffälligkeiten

3.1. Funktionelle ZNS-Auffälligkeiten

Kombinierte umschriebene Entwicklungsstörung
Intelligenzminderung unterschiedlichen Grades
Umschriebene Entwicklungsstörung des Sprechens und der Sprache
Umschriebene Entwicklungsstörung motorischer Funktionen
Umschriebene Entwicklungsstörung schulischer Fertigkeiten
Einfache Aufmerksamkeits- und Aktivitätsstörung
Hyperkinetische Störung des Sozialverhaltens
Störung des Sozialverhaltens mit oppositionellem aufsässigem Verhalten
Kombinierte Störung des Sozialverhaltens und der Emotionen
Stereotypien
Aggressivität
Delinquenz
Suchterkrankungen

Reaktive Bindungsstörung des Kindesalters / Posttraumatische Belastungsstörung
Sexuelle Verhaltensabweichung
Schlafstörungen
Angststörung / Panikstörung
Affektive Störung
Depressive Störung
Epilepsien anderer Genese

3.2. Mikrocephalie

Familiäre Mikrocephalie
Genetische Syndrome (s. 2.2)
Pränatale Mangelversorgung, toxische Schädigung, Infektion
Hypoxisch-ischämische Hirnschädigung
Maternale Erkrankungen
Postnatale Mangelernährung
Stoffwechselstörungen
Chronische Erkrankungen

Anhang 1

Eingeschlossene Studien der systematischen Literaturrecherche zum FAS

1. Jones KL, Smith DW, Hanson JW. The fetal alcohol syndrome: clinical delineation. *Ann N Y Acad Sci* 1976;273:130-9. <http://www.ncbi.nlm.nih.gov/pubmed/1072341>
2. Centre for Evidence Based Medicine (CEBM). Levels of Evidence. Oxford: CEBM; 2009. Available from: <http://www.cebm.net/index.aspx?o=1025>
3. Elliott L, Coleman K, Suebwongpat A, Norris S. Fetal Alcohol Spectrum Disorders (FASD): systematic reviews of prevention, diagnosis and management. HSAC Report 2008;1(9).
4. Astley SJ, FAS Diagnostic and Prevention Network, University of Washington. Diagnostic Guide for Fetal Alcohol Spectrum Disorder: The 4-Digit Diagnostic Code. 3rd ed. 2004 [cited: 2012 Mai 14]. Available from: <http://depts.washington.edu/fasdnpn/pdfs/guide2004.pdf>
5. Hoyme HE, May PA, Kalberg WO, Kodituwakku P, Gossage JP, Trujillo PM, Buckley DG, Miller JH, Aragon AS, Khaole N, Viljoen DL, Jones KL, Robinson LK. A practical clinical approach to diagnosis of fetal alcohol spectrum disorders: clarification of the 1996 institute of medicine criteria. *Pediatrics* 2005;115(1):39-47. <http://www.ncbi.nlm.nih.gov/pubmed/15629980>
6. Goh YI, Chudley AE, Clarren SK, Koren G, Orrbine E, Rosales T, Rosenbaum C. Development of Canadian screening tools for fetal alcohol spectrum disorder. *Can J Clin Pharmacol* 2008;15(2):e344-e366. <http://www.ncbi.nlm.nih.gov/pubmed/18840921>
7. Geuze E, Vermetten E, Bremner JD. MR-based in vivo hippocampal volumetrics: 2. Findings in neuropsychiatric disorders. *Mol Psychiatry* 2005;10(2):160-84. <http://www.ncbi.nlm.nih.gov/pubmed/15356639>
8. Burd L, Hofer R. Biomarkers for detection of prenatal alcohol exposure: a critical review of fatty acid ethyl esters in meconium. *Birth Defects Res A Clin Mol Teratol* 2008;82(7):487-93. <http://www.ncbi.nlm.nih.gov/pubmed/18435469>
9. Abdelrahman A, Conn R. Eye abnormalities in fetal alcohol syndrome. *Ulster Med J* 2009;78(3):164-5. <http://www.ncbi.nlm.nih.gov/pubmed/19907681>
10. Mukherjee RA, Hollins S, Turk J. Fetal alcohol spectrum disorder: an overview. *J R Soc Med* 2006;99(6):298-302. <http://www.ncbi.nlm.nih.gov/pubmed/16738372>
11. Hofer R, Burd L. Review of published studies of kidney, liver, and gastrointestinal birth defects in fetal alcohol spectrum disorders. *Birth Defects Res A Clin Mol Teratol* 2009;85(3):179-83. <http://www.ncbi.nlm.nih.gov/pubmed/19180632>
12. D'Angiulli A, Grunau P, Maggi S, Herdman A. Electroencephalographic correlates of prenatal exposure to alcohol in infants and children: a review of findings and implications for neurocognitive development. *Alcohol* 2006;40(2):127-33. <http://www.ncbi.nlm.nih.gov/pubmed/17307649>
13. Momino W, Sanseverino MT, Schuler-Faccini L. Prenatal alcohol exposure as a risk factor for dysfunctional behaviors: the role of the pediatrician. *J Pediatr (Rio J)* 2008;84(4 Suppl):S76-S79. <http://www.ncbi.nlm.nih.gov/pubmed/18758654>
14. Pei JR, Rinaldi CM, Rasmussen C, Massey V, Massey D. Memory patterns of acquisition and retention of verbal and nonverbal information in children with fetal alcohol spectrum disorders. *Can J Clin Pharmacol* 2008;15(1):e44-e56. <http://www.ncbi.nlm.nih.gov/pubmed/18192705>

15. Oxman AD, Guyatt GH. Validation of an index of the quality of review articles. *J Clin Epidemiol* 1991;44(11):1271-8. <http://www.ncbi.nlm.nih.gov/pubmed/1834807>
16. Oxman AD, Guyatt GH, Singer J, Goldsmith CH, Hutchison BG, Milner RA, Streiner DL. Agreement among reviewers of review articles. *J Clin Epidemiol* 1991;44(1):91-8. <http://www.ncbi.nlm.nih.gov/pubmed/1824710>
17. National Health and Medical Research Council (NHMRC). NHMRC additional levels of evidence and grades for recommendations for developers of guidelines. 2009 [cited: 2012 Mai 14]. Available from: http://www.nhmrc.gov.au/files/nhmrc/file/guidelines/developers/nhmrc_levels_grades_evidence_120423.pdf
18. Bearer CF, Jacobson JL, Jacobson SW, Barr D, Croxford J, Moltano CD, Viljoen DL, Marais AS, Chiodo LM, Cwik AS. Validation of a new biomarker of fetal exposure to alcohol. *J Pediatr* 2003;143(4):463-9. <http://www.ncbi.nlm.nih.gov/pubmed/14571221>
19. Chudley AE, Conry J, Cook JL, Looock C, Rosales T, LeBlanc N. Fetal alcohol spectrum disorder: Canadian guidelines for diagnosis. *CMAJ* 2005;172(5 Suppl):S1-S21. <http://www.ncbi.nlm.nih.gov/pubmed/15738468>
20. National Center on Birth Defects and Developmental Disabilities, Centers for Disease Control and Prevention, Department of Health and Human Services, National Task Force on Fetal Alcohol Syndrome and Fetal Alcohol Effect. Fetal Alcohol Syndrome: Guidelines for Referral and Diagnosis. 2004 [cited: 2012 Mai 14]. Available from: http://www.cdc.gov/ncbddd/fasd/documents/fas_guidelines_accessible.pdf
21. BMA Board of Science. Fetal alcohol spectrum disorders. A guide for healthcare professionals. 2007 [cited: 2012 Mai 15]. Available from: http://www.bma.org.uk/images/FetalAlcoholSpectrumDisorders_tcm41-158035.pdf
22. Peardon E, Fremantle E, Bower C, Elliott EJ. International survey of diagnostic services for children with Fetal Alcohol Spectrum Disorders. *BMC Pediatr* 2008;8:12. <http://www.ncbi.nlm.nih.gov/pubmed/18412975>
23. Astley SJ, Clarren SK. A fetal alcohol syndrome screening tool. *Alcohol Clin Exp Res* 1995;19(6):1565-71. www.ncbi.nlm.nih.gov/pubmed/8749828
24. Astley SJ, Clarren SK. A case definition and photographic screening tool for the facial phenotype of fetal alcohol syndrome. *J Pediatr* 1996;129(1):33-41. <http://www.ncbi.nlm.nih.gov/pubmed/8757560>
25. Astley SJ, Stachowiak J, Clarren SK, Clausen C. Application of the fetal alcohol syndrome facial photographic screening tool in a foster care population. *J Pediatr* 2002;141(5):712-7. <http://www.ncbi.nlm.nih.gov/pubmed/12410204>
26. Burd L, Cox C, Poitra B, Wentz T, Ebertowski M, Martsolf JT, Kerbeshian J, Klug MG. The FAS Screen: a rapid screening tool for fetal alcohol syndrome. *Addict Biol* 1999;4(3):329-36. <http://www.ncbi.nlm.nih.gov/pubmed/20575800>
27. Astley SJ. Canadian palpebral fissure length growth charts reflect a good fit for two school and FASD clinic-based U.S. populations. *J Popul Ther Clin Pharmacol* 2011;18(2):e231-e241. <http://www.ncbi.nlm.nih.gov/pubmed/21576727>
28. Coles CD. Fetal alcohol exposure and attention: moving beyond ADHD. *Alcohol Res Health* 2001;25(3):199-203. <http://www.ncbi.nlm.nih.gov/pubmed/11810958>
29. Klug MG, Burd L, Martsolf JT, Ebertowski M. Body mass index in fetal alcohol syndrome. *Neurotoxicol Teratol* 2003;25(6):689-96. <http://www.ncbi.nlm.nih.gov/pubmed/14624968>

30. Day NL, Leech SL, Richardson GA, Cornelius MD, Robles N, Larkby C. Prenatal alcohol exposure predicts continued deficits in offspring size at 14 years of age. *Alcohol Clin Exp Res* 2002;26(10):1584-91. <http://www.ncbi.nlm.nih.gov/pubmed/12394293>
31. Handmaker NS, Rayburn WF, Meng C, Bell JB, Rayburn BB, Rappaport VJ. Impact of alcohol exposure after pregnancy recognition on ultrasonographic fetal growth measures. *Alcohol Clin Exp Res* 2006;30(5):892-8. <http://www.ncbi.nlm.nih.gov/pubmed/16634859>
32. Clarren SK, Sampson PD, Larsen J, Donnell DJ, Barr HM, Bookstein FL, Martin DC, Streissguth AP. Facial effects of fetal alcohol exposure: assessment by photographs and morphometric analysis. *Am J Med Genet* 1987;26(3):651-66. <http://www.ncbi.nlm.nih.gov/pubmed/3565480>
33. Astley SJ, Clarren SK. Measuring the facial phenotype of individuals with prenatal alcohol exposure: correlations with brain dysfunction. *Alcohol* 2001;36(2):147-59. <http://www.ncbi.nlm.nih.gov/pubmed/11259212>
34. Moore ES, Ward RE, Wetherill LF, Rogers JL, utti-Ramo I, Fagerlund A, Jacobson SW, Robinson LK, Hoyme HE, Mattson SN, Foroud T. Unique facial features distinguish fetal alcohol syndrome patients and controls in diverse ethnic populations. *Alcohol Clin Exp Res* 2007;31(10):1707-13. <http://www.ncbi.nlm.nih.gov/pubmed/17850644>
35. Fang S, McLaughlin J, Fang J, Huang J, utti-Ramo I, Fagerlund A, Jacobson SW, Robinson LK, Hoyme HE, Mattson SN, Riley E, Zhou F, Ward R, Moore ES, Foroud T. Automated diagnosis of fetal alcohol syndrome using 3D facial image analysis. *Orthod Craniofac Res* 2008;11(3):162-71. <http://www.ncbi.nlm.nih.gov/pubmed/18713153>
36. Astley SJ. Comparison of the 4-digit diagnostic code and the Hoyme diagnostic guidelines for fetal alcohol spectrum disorders. *Pediatrics* 2006;118(4):1532-45. <http://www.ncbi.nlm.nih.gov/pubmed/17015544>
37. Burd L, Klug MG, Li Q, Kerbeshian J, Martsolf JT. Diagnosis of fetal alcohol spectrum disorders: a validity study of the fetal alcohol syndrome checklist. *Alcohol* 2010;44(7-8):605-14. <http://www.ncbi.nlm.nih.gov/pubmed/20053521>
38. Aragon AS, Coriale G, Fiorentino D, Kalberg WO, Buckley D, Gossage JP, Ceccanti M, Mitchell ER, May PA. Neuropsychological characteristics of Italian children with fetal alcohol spectrum disorders. *Alcohol Clin Exp Res* 2008;32(11):1909-19. <http://www.ncbi.nlm.nih.gov/pubmed/18715277>
39. Astley SJ, Olson HC, Kerns K, Brooks A, Aylward EH, Coggins TE, Davies J, Dorn S, Gendler B, Jirikowic T, Kraegel P, Maravilla K, Richards T. Neuropsychological and behavioral outcomes from a comprehensive magnetic resonance study of children with fetal alcohol spectrum disorders. *Can J Clin Pharmacol* 2009;16(1):e178-e201. <http://www.ncbi.nlm.nih.gov/pubmed/19329824>
40. Chasnoff IJ, Wells AM, Telford E, Schmidt C, Messer G. Neurodevelopmental functioning in children with FAS, pFAS, and ARND. *J Dev Behav Pediatr* 2010;31(3):192-201. <http://www.ncbi.nlm.nih.gov/pubmed/20375733>
41. Mattson SN, Roesch SC, Fagerlund A, utti-Ramo I, Jones KL, May PA, Adnams CM, Konovalova V, Riley EP. Toward a neurobehavioral profile of fetal alcohol spectrum disorders. *Alcohol Clin Exp Res* 2010;34(9):1640-50. <http://www.ncbi.nlm.nih.gov/pubmed/20569243>
42. Vaurio L, Riley EP, Mattson SN. Neuropsychological Comparison of Children with Heavy Prenatal Alcohol Exposure and an IQ-Matched Comparison Group. *J Int Neuropsychol Soc* 2011;17(3):463-73. <http://www.ncbi.nlm.nih.gov/pubmed/21349236>
43. Bell SH, Stade B, Reynolds JN, Rasmussen C, Andrew G, Hwang PA, Carlen PL. The remarkably high prevalence of epilepsy and seizure history in fetal alcohol spectrum disorders. *Alcohol Clin Exp Res* 2010;34(6):1084-9. <http://www.ncbi.nlm.nih.gov/pubmed/20374205>

44. Simmons RW, Thomas JD, Levy SS, Riley EP. Motor response programming and movement time in children with heavy prenatal alcohol exposure. *Alcohol* 2010;44(4):371-8. <http://www.ncbi.nlm.nih.gov/pubmed/20598488>
45. Carr JL, Agnihotri S, Keightley M. Sensory processing and adaptive behavior deficits of children across the fetal alcohol spectrum disorder continuum. *Alcohol Clin Exp Res* 2010;34(6):1022-32. <http://www.ncbi.nlm.nih.gov/pubmed/20374212>
46. Fagerlund A, utti-Ramo I, Hoyme HE, Mattson SN, Korkman M. Risk factors for behavioural problems in foetal alcohol spectrum disorders. *Acta Paediatr* 2011;100(11):1481-8. <http://www.ncbi.nlm.nih.gov/pubmed/21575054>
47. Nash K, Koren G, Rovet J. A differential approach for examining the behavioural phenotype of fetal alcohol spectrum disorders. *J Popul Ther Clin Pharmacol* 2011;18(3):e440-e453. <http://www.ncbi.nlm.nih.gov/pubmed/21900707>
48. Pei J, Job J, Kully-Martens K, Rasmussen C. Executive function and memory in children with Fetal Alcohol Spectrum Disorder. *Child Neuropsychol* 2011;17(3):290-309. <http://www.ncbi.nlm.nih.gov/pubmed/21718218>
49. Rasmussen C, Soleimani M, Pei J. Executive functioning and working memory deficits on the CANTAB among children with prenatal alcohol exposure. *J Popul Ther Clin Pharmacol* 2011;18(1):e44-e53. <http://www.ncbi.nlm.nih.gov/pubmed/21289378>
50. Coles CD, Platzman KA, Lynch ME, Freides D. Auditory and visual sustained attention in adolescents prenatally exposed to alcohol. *Alcohol Clin Exp Res* 2002;26(2):263-71. <http://www.ncbi.nlm.nih.gov/pubmed/11964567>
51. Crocker N, Vaurio L, Riley EP, Mattson SN. Comparison of verbal learning and memory in children with heavy prenatal alcohol exposure or attention-deficit/hyperactivity disorder. *Alcohol Clin Exp Res* 2011;35(6):1114-21. <http://www.ncbi.nlm.nih.gov/pubmed/21410480>
52. Kooistra L, Crawford S, Gibbard B, Ramage B, Kaplan BJ. Differentiating attention deficits in children with fetal alcohol spectrum disorder or attention-deficit-hyperactivity disorder. *Dev Med Child Neurol* 2010;52(2):205-11. <http://www.ncbi.nlm.nih.gov/pubmed/19549201>
53. Kooistra L, Crawford S, Gibbard B, Kaplan BJ, Fan J. Comparing Attentional Networks in fetal alcohol spectrum disorder and the inattentive and combined subtypes of attention deficit hyperactivity disorder. *Dev Neuropsychol* 2011;36(5):566-77. <http://www.ncbi.nlm.nih.gov/pubmed/21667361>
54. Rasmussen C, Benz J, Pei J, Andrew G, Schuller G, bele-Webster L, Alton C, Lord L. The impact of an ADHD co-morbidity on the diagnosis of FASD. *Can J Clin Pharmacol* 2010;17(1):e165-e176. <http://www.ncbi.nlm.nih.gov/pubmed/20395649>
55. Thorne JC, Coggins T. A diagnostically promising technique for tallying nominal reference errors in the narratives of school-aged children with Foetal Alcohol Spectrum Disorders (FASD). *Int J Lang Commun Disord* 2008;1-25. <http://www.ncbi.nlm.nih.gov/pubmed/18608618>
56. Archibald SL, Fennema-Notestine C, Gamst A, Riley EP, Mattson SN, Jernigan TL. Brain dysmorphology in individuals with severe prenatal alcohol exposure. *Dev Med Child Neurol* 2001;43(3):148-54. <http://www.ncbi.nlm.nih.gov/pubmed/11263683>
57. Astley SJ, Aylward EH, Olson HC, Kerns K, Brooks A, Coggins TE, Davies J, Dorn S, Gendler B, Jirikovic T, Kraegel P, Maravilla K, Richards T. Magnetic resonance imaging outcomes from a comprehensive magnetic resonance study of children with fetal alcohol spectrum disorders. *Alcohol Clin Exp Res* 2009;33(10):1671-89. <http://www.ncbi.nlm.nih.gov/pubmed/19572986>

58. Bjorkquist OA, Fryer SL, Reiss AL, Mattson SN, Riley EP. Cingulate gyrus morphology in children and adolescents with fetal alcohol spectrum disorders. *Psychiatry Res* 2010;181(2):101-7. <http://www.ncbi.nlm.nih.gov/pubmed/20080394>
59. Sowell ER, Mattson SN, Kan E, Thompson PM, Riley EP, Toga AW. Abnormal cortical thickness and brain-behavior correlation patterns in individuals with heavy prenatal alcohol exposure. *Cereb Cortex* 2008;18(1):136-44. <http://www.ncbi.nlm.nih.gov/pubmed/17443018>
60. Yang Y, Roussotte F, Kan E, Sulik KK, Mattson SN, Riley EP, Jones KL, Adnams CM, May PA, O'Connor MJ, Narr KL, Sowell ER. Abnormal Cortical Thickness Alterations in Fetal Alcohol Spectrum Disorders and Their Relationships with Facial Dysmorphology. *Cereb Cortex* 2011. <http://www.ncbi.nlm.nih.gov/pubmed/21799209>
61. Pei J, Denys K, Hughes J, Rasmussen C. Mental health issues in fetal alcohol spectrum disorder. *J Ment Health* 2011;20(5):438-48. <http://www.ncbi.nlm.nih.gov/pubmed/21780939>
62. Clarren SK, Chudley AE, Wong L, Friesen J, Brant R. Normal distribution of palpebral fissure lengths in Canadian school age children. *Can J Clin Pharmacol* 2010;17(1):e67-e78. <http://www.ncbi.nlm.nih.gov/pubmed/20147771>

Eingeschlossene Studien der systematischen Literaturrecherche zum pFAS, zur ARND und zu den ARBD

1. Khoury JE(1), Milligan K, Girard TA. Executive Functioning in Children and Adolescents Prenatally Exposed to Alcohol: A Meta-Analytic Review. *Neuropsychol Rev.* 2015 Jun;25(2):149-70. doi: 10.1007/s11065-015-9289-6.
2. Lewis CE(1), Thomas KG, Dodge NC, Molteno CD, Meintjes EM, Jacobson JL, Jacobson SW. Verbal learning and memory impairment in children with fetal alcohol spectrum disorders. *Alcohol Clin Exp Res.* 2015 Apr;39(4):724-32. doi: 10.1111/acer.12671.
3. Raldiris TL(1), Bowers TG(2), Towsey C(1). Comparisons of Intelligence and Behavior in Children With Fetal Alcohol Spectrum Disorder and ADHD. *J Atten Disord.* 2014 Dec 18. pii: 1087054714563792.
4. Han JY(1), Kwon HJ(2), Ha M(3), Paik KC(4), Lim MH(4), Gyu Lee S(5), Yoo SJ(6), Kim EJ(6). The effects of prenatal exposure to alcohol and environmental tobacco smoke on risk for ADHD: a large population-based study. *Psychiatry Res.* 2015 Jan 30;225(1-2):164-8. doi: 10.1016/j.psychres.2014.11.009.
5. May PA(1), Baete A(2), Russo J(2), Elliott AJ(3), Blankenship J(4), Kalberg WO(4), Buckley D(4), Brooks M(4), Hasken J(5), Abdul-Rahman O(6), Adam MP(7), Robinson LK(8), Manning M(9), Hoyme HE(3). Prevalence and characteristics of fetal alcohol spectrum disorders. *Pediatrics.* 2014 Nov;134(5):855-66. doi: 10.1542/peds.2013-3319.
6. Doney R(1), Lucas BR, Jones T, Howat P, Sauer K, Elliott EJ. Fine motor skills in children with prenatal alcohol exposure or fetal alcohol spectrum disorder. *J Dev Behav Pediatr.* 2014 Nov-Dec;35(9):598-609. doi: 10.1097/DBP.000000000000107.
7. Boseck JJ(1), Davis AS, Cassady JC, Finch WH, Gelder BC. Cognitive and Adaptive Skill Profile Differences in Children With Attention-Deficit Hyperactivity Disorder With and Without Comorbid Fetal Alcohol Spectrum Disorder. *Appl Neuropsychol Child.* 2014 Oct 15:1-7.

8. Kalberg WO(1), May PA(2), Blankenship J(1), Buckley D(1), Gossage JP(1), Adnams CM(3). A Practical Testing Battery to Measure Neurobehavioral Ability among Children with FASD. *Int J Alcohol Drug Res.* 2013 Nov 26;2(3):51-60.
9. Bakoyiannis I, Gkioka E, Pergialiotis V, Mastroleon I, Prodromidou A, Vlachos GD, Perrea D. Fetal alcohol spectrum disorders and cognitive functions of young children. *Rev Neurosci.* 2014;25(5):631-9. doi: 10.1515/revneuro-2014-0029.
10. Dörrie N(1), Föcker M, Freunschit I, Hebebrand J. Fetal alcohol spectrum disorders. *Eur Child Adolesc Psychiatry.* 2014 Oct;23(10):863-75. doi:10.1007/s00787-014-0571-6.
11. Lucas BR(1), Latimer J(2), Pinto RZ(3), Ferreira ML(2), Doney R(4), Lau M(2), Jones T(5), Dries D(6), Elliott EJ(7). Gross motor deficits in children prenatally exposed to alcohol: a meta-analysis. *Pediatrics.* 2014 Jul;134(1):e192-209. doi: 10.1542/peds.2013-3733.
12. Bell JC(1), Raynes-Greenow C, Turner RM, Bower C, Nassar N, O'Leary CM. Maternal alcohol consumption during pregnancy and the risk of orofacial clefts in infants: a systematic review and meta-analysis. *Paediatr Perinat Epidemiol.* 2014 Jul;28(4):322-32. doi: 10.1111/ppe.12131.
13. Hemington KS(1), Reynolds JN(2). Electroencephalographic correlates of working memory deficits in children with Fetal Alcohol Spectrum Disorder using a single-electrode pair recording device. *Clin Neurophysiol.* 2014 Dec;125(12):2364-71. doi: 10.1016/j.clinph.2014.03.025.
14. Ware AL(1), Glass L, Crocker N, Deweese BN, Coles CD, Kable JA, May PA, Kalberg WO, Sowell ER, Jones KL, Riley EP, Mattson SN; CIFASD. Effects of prenatal alcohol exposure and attention-deficit/hyperactivity disorder on adaptive functioning. *Alcohol Clin Exp Res.* 2014 May;38(5):1439-47. doi: 10.1111/acer.12376.
15. Lane KA(1), Stewart J(1), Fernandes T(1), Russo N(2), Enns JT(3), Burack JA(1). Complexities in understanding attentional functioning among children with fetal alcohol spectrum disorder. *Front Hum Neurosci.* 2014 Mar 7;8:119. doi: 10.3389/fnhum.2014.00119.
16. Pearton JL(1), Ramugondo E, Cloete L, Cordier R. Playfulness and prenatal alcohol exposure: a comparative study. *Aust Occup Ther J.* 2014 Aug;61(4):259-67. doi: 10.1111/1440-1630.12118.
17. Glass L(1), Graham DM(2), Deweese BN(3), Jones KL(4), Riley EP(5), Mattson SN(6). Correspondence of parent report and laboratory measures of inattention and hyperactivity in children with heavy prenatal alcohol exposure. *Neurotoxicol Teratol.* 2014 Mar-Apr;42:43-50. doi: 10.1016/j.ntt.2014.01.007.
18. Dudek J(1), Skocic J(2), Sheard E(2), Rovet J(1). Hippocampal abnormalities in youth with alcohol-related neurodevelopmental disorder. *J Int Neuropsychol Soc.* 2014 Feb;20(2):181-91. doi: 10.1017/S1355617713001343.
19. Brennan D, Giles S(1). Ocular involvement in fetal alcohol spectrum disorder: a review. *Curr Pharm Des.* 2014;20(34):5377-87.
20. Paolozza A(1), Rasmussen C(2), Pei J(2), Hanlon-Dearman A(3), Nikkel SM(4), Andrew G(5), McFarlane A(6), Samdup D(1), Reynolds JN(7). Working memory and visuospatial deficits correlate with oculomotor control in children with fetal alcohol spectrum disorder. *Behav Brain Res.* 2014 Apr 15;263:70-9. doi: 10.1016/j.bbr.2014.01.024.
21. Coriale G, Fiorentino D, Di Lauro F, Marchitelli R, Scalese B, Fiore M, Maviglia M, Ceccanti M. Fetal Alcohol Spectrum Disorder (FASD): neurobehavioral profile, indications for diagnosis and treatment. *Riv Psichiatri.* 2013 Sep-Oct;48(5):359-69. doi: 10.1708/1356.15062.
22. Landgraf MN(1), Nothacker M, Kopp IB, Heinen F. The diagnosis of fetal alcohol syndrome. *Dtsch Arztebl Int.* 2013 Oct;110(42):703-10. doi: 10.3238/arztebl.2013.0703.
23. Paolozza A(1), Rasmussen C(2), Pei J(2), Hanlon-Dearman A(3), Nikkel SM(4), Andrew G(5), McFarlane A(6), Samdup D(1), Reynolds JN(7). Deficits in response inhibition correlate with

- oculomotor control in children with fetal alcohol spectrum disorder and prenatal alcohol exposure. *Behav Brain Res.* 2014 Feb 1;259:97-105. doi: 10.1016/j.bbr.2013.10.040.
24. Breiner P, Nulman I, Koren G. Identifying the neurobehavioral phenotype of fetal alcohol spectrum disorder in young children. *J Popul Ther Clin Pharmacol.* 2013;20(3):e334-9.
 25. Jirikowic TL, McCoy SW, Lubetzky-Vilnai A, Price R, Ciol MA, Kartin D, Hsu LY, Gendler B, Astley SJ. Sensory control of balance: a comparison of children with fetal alcohol spectrum disorders to children with typical development. *J Popul Ther Clin Pharmacol.* 2013;20(3):e212-28.
 26. Watkins RE(1), Elliott EJ, Wilkins A, Mutch RC, Fitzpatrick JP, Payne JM, O'Leary CM, Jones HM, Latimer J, Hayes L, Halliday J, D'Antoine H, Miers S, Russell E, Burns L, McKenzie A, Peadon E, Carter M, Bower C. Recommendations from a consensus development workshop on the diagnosis of fetal alcohol spectrum disorders in Australia. *BMC Pediatr.* 2013 Oct 2;13:156. doi: 10.1186/1471-2431-13-156.
 27. Duval-White CJ(1), Jirikowic T, Rios D, Deitz J, Olson HC. Functional handwriting performance in school-age children with fetal alcohol spectrum disorders. *Am J Occup Ther.* 2013 Sep-Oct;67(5):534-42. doi: 10.5014/ajot.2013.008243.
 28. Williams L(1), Jackson CP, Choe N, Pelland L, Scott SH, Reynolds JN. Sensory-motor deficits in children with fetal alcohol spectrum disorder assessed using a robotic virtual reality platform. *Alcohol Clin Exp Res.* 2014 Jan;38(1):116-25. doi: 10.1111/acer.12225.
 29. O'Leary CM(1), Elliott EJ, Nassar N, Bower C. Exploring the potential to use data linkage for investigating the relationship between birth defects and prenatal alcohol exposure. *Birth Defects Res A Clin Mol Teratol.* 2013 Jul;97(7):497-504. doi:10.1002/bdra.23142.
 30. O'Leary CM(1), Taylor C, Zubrick SR, Kurinczuk JJ, Bower C. Prenatal alcohol exposure and educational achievement in children aged 8-9 years. *Pediatrics.* 2013 Aug;132(2):e468-75. doi: 10.1542/peds.2012-3002.
 31. Hansen KD(1), Jirikowic T. A comparison of the sensory profile and sensory processing measure home form for children with fetal alcohol spectrum disorders. *Phys Occup Ther Pediatr.* 2013 Nov;33(4):440-52. doi:10.3109/01942638.2013.791914.
 32. Gummel K(1), Ygge J. Ophthalmologic findings in Russian children with fetal alcohol syndrome. *Eur J Ophthalmol.* 2013 May 3;23(6):823-830. doi: 10.5301/ejo.5000296.
 33. Landgraf MN(1), Nothacker M, Heinen F. Diagnosis of fetal alcohol syndrome (FAS): German guideline version 2013. *Eur J Paediatr Neurol.* 2013 Sep;17(5):437-46. doi: 10.1016/j.ejpn.2013.03.008.
 34. Paolozza A(1), Titman R, Brien D, Munoz DP, Reynolds JN. Altered accuracy of saccadic eye movements in children with fetal alcohol spectrum disorder. *Alcohol Clin Exp Res.* 2013 Sep;37(9):1491-8. doi: 10.1111/acer.12119.
 35. O'Leary CM(1), Slack-Smith LM. Dental hospital admissions in the children of mothers with an alcohol-related diagnosis: a population-based, data-linkage study. *J Pediatr.* 2013 Aug;163(2):515-520.e1. doi: 10.1016/j.jpeds.2013.02.020.
 36. Stevens SA(1), Nash K, Fantus E, Nulman I, Rovet J, Koren G. Towards identifying a characteristic neuropsychological profile for fetal alcohol spectrum disorders. 2. Specific caregiver-and teacher-rating. *J Popul Ther Clin Pharmacol.* 2013;20(1):e53-62.
 37. Nash K(1), Stevens S, Rovet J, Fantus E, Nulman I, Sorbara D, Koren G. Towards identifying a characteristic neuropsychological profile for fetal alcohol spectrum disorders. 1. Analysis of the Motherisk FASD clinic. *J Popul Ther Clin Pharmacol.* 2013;20(1):e44-52.
 38. Suttie M(1), Foroud T, Wetherill L, Jacobson JL, Molteno CD, Meintjes EM, Hoyme HE, Khaole N, Robinson LK, Riley EP, Jacobson SW, Hammond P. Facial dysmorphism across the fetal alcohol spectrum. *Pediatrics.* 2013 Mar;131(3):e779-88. doi: 10.1542/peds.2012-1371.

39. O'Leary C(1), Leonard H, Bourke J, D'Antoine H, Bartu A, Bower C. Intellectual disability: population-based estimates of the proportion attributable to maternal alcohol use disorder during pregnancy. *Dev Med Child Neurol*. 2013 Mar;55(3):271-7. doi: 10.1111/dmcn.12029.
40. Lebel C(1), Mattson SN, Riley EP, Jones KL, Adnams CM, May PA, Bookheimer SY, O'Connor MJ, Narr KL, Kan E, Abaryan Z, Sowell ER. A longitudinal study of the long-term consequences of drinking during pregnancy: heavy in utero alcohol exposure disrupts the normal processes of brain development. *J Neurosci*. 2012 Oct 31;32(44):15243-51. doi: 10.1523/JNEUROSCI.1161-12.2012.
41. O'Brien JW(1), Norman AL, Fryer SL, Tapert SF, Paulus MP, Jones KL, Riley EP, Mattson SN. Effect of predictive cuing on response inhibition in children with heavy prenatal alcohol exposure. *Alcohol Clin Exp Res*. 2013 Apr;37(4):644-54. doi: 10.1111/acer.12017.
42. Norman AL(1), O'Brien JW, Spadoni AD, Tapert SF, Jones KL, Riley EP, Mattson SN. A functional magnetic resonance imaging study of spatial working memory in children with prenatal alcohol exposure: contribution of familial history of alcohol use disorders. *Alcohol Clin Exp Res*. 2013 Jan;37(1):132-40. doi:10.1111/j.1530-0277.2012.01880.x.
43. Carter RC(1), Jacobson JL, Sokol RJ, Avison MJ, Jacobson SW. Fetal alcohol-related growth restriction from birth through young adulthood and moderating effects of maternal prepregnancy weight. *Alcohol Clin Exp Res*. 2013 Mar;37(3):452-62. doi:10.1111/j.1530-0277.2012.01940.x.
44. Mattson SN(1), Roesch SC, Glass L, Deweese BN, Coles CD, Kable JA, May PA, Kalberg WO, Sowell ER, Adnams CM, Jones KL, Riley EP; CIFASD. Further development of a neurobehavioral profile of fetal alcohol spectrum disorders. *Alcohol Clin Exp Res*. 2013 Mar;37(3):517-28. doi:10.1111/j.1530-0277.2012.01952.x.
45. Malisza KL(1), Buss JL, Bolster RB, de Gervai PD, Woods-Frohlich L, Summers R, Clancy CA, Chudley AE, Longstaffe S. Comparison of spatial working memory in children with prenatal alcohol exposure and those diagnosed with ADHD; A functional magnetic resonance imaging study. *J Neurodev Disord*. 2012 May 18;4(1):12. doi: 10.1186/1866-1955-4-12.
46. Quattlebaum JL(1), O'Connor MJ. Higher functioning children with prenatal alcohol exposure: is there a specific neurocognitive profile? *Child Neuropsychol*. 2013;19(6):561-78. doi: 10.1080/09297049.2012.713466.
47. Carter RC(1), Jacobson JL, Molteno CD, Jiang H, Meintjes EM, Jacobson SW, Duggan C. Effects of heavy prenatal alcohol exposure and iron deficiency anemia on child growth and body composition through age 9 years. *Alcohol Clin Exp Res*. 2012 Nov;36(11):1973-82. doi:10.1111/j.1530-0277.2012.01810.x.
48. Chen ML(1), Olson HC, Picciano JF, Starr JR, Owens J. Sleep problems in children with fetal alcohol spectrum disorders. *J Clin Sleep Med*. 2012 Aug 15;8(4):421-9. doi: 10.5664/jcsm.2038.
49. Kuehn D(1), Aros S, Cassorla F, Avaria M, Unanue N, Henriquez C, Kleinstaub K, Conca B, Avila A, Carter TC, Conley MR, Troendle J, Mills JL. A prospective cohort study of the prevalence of growth, facial, and central nervous system abnormalities in children with heavy prenatal alcohol exposure. *Alcohol Clin Exp Res*. 2012 Oct;36(10):1811-9. doi:10.1111/j.1530-0277.2012.01794.x.
50. Douzgou S(1), Breen C, Crow YJ, Chandler K, Metcalfe K, Jones E, Kerr B, Clayton-Smith J. Diagnosing fetal alcohol syndrome: new insights from newer genetic technologies. *Arch Dis Child*. 2012 Sep;97(9):812-7. doi: 10.1136/archdischild-2012-302125.
51. Ware AL(1), Crocker N, O'Brien JW, Deweese BN, Roesch SC, Coles CD, Kable JA, May PA, Kalberg WO, Sowell ER, Jones KL, Riley EP, Mattson SN; CIFASD. Executive function predicts adaptive behavior in children with histories of heavy prenatal alcohol exposure and attention-deficit/hyperactivity disorder. *Alcohol Clin Exp Res*. 2012 Aug;36(8):1431-41. doi:10.1111/j.1530-0277.2011.01718.x.
52. Abele-Webster LA(1), Magill-Evans JE, Pei JR. Sensory processing and ADHD in children with fetal alcohol spectrum disorder. *Can J Occup Ther*. 2012 Feb;79(1):60-3.

53. Alex K(1), Feldmann R. Children and adolescents with fetal alcohol syndrome (FAS): better social and emotional integration after early diagnosis. *Klin Padiatr.* 2012 Mar;224(2):66-71. doi: 10.1055/s-0031-1299682.
54. Fagerlund Å(1), Autti-Rämö I, Kalland M, Santtila P, Hoyme HE, Mattson SN, Korkman M. Adaptive behaviour in children and adolescents with foetal alcohol spectrum disorders: a comparison with specific learning disability and typical development. *Eur Child Adolesc Psychiatry.* 2012 Apr;21(4):221-31. doi:10.1007/s00787-012-0256-y.
55. Feldman HS(1), Jones KL, Lindsay S, Slymen D, Klonoff-Cohen H, Kao K, Rao S, Chambers C. Prenatal alcohol exposure patterns and alcohol-related birth defects and growth deficiencies: a prospective study. *Alcohol Clin Exp Res.* 2012 Apr;36(4):670-6. doi:10.1111/j.1530-0277.2011.01664.x.
56. Yang Y(1), Phillips OR, Kan E, Sulik KK, Mattson SN, Riley EP, Jones KL, Adnams CM, May PA, O'Connor MJ, Narr KL, Sowell ER. Callosal thickness reductions relate to facial dysmorphology in fetal alcohol spectrum disorders. *Alcohol Clin Exp Res.* 2012 May;36(5):798-806. doi:10.1111/j.1530-0277.2011.01679.x.
57. Kully-Martens K(1), Denys K, Treit S, Tamana S, Rasmussen C. A review of social skills deficits in individuals with fetal alcohol spectrum disorders and prenatal alcohol exposure: profiles, mechanisms, and interventions. *Alcohol Clin Exp Res.* 2012 Apr;36(4):568-76. doi:10.1111/j.1530-0277.2011.01661.x.
58. Fagerlund A(1), Autti-Rämö I, Hoyme HE, Mattson SN, Korkman M. Risk factors for behavioural problems in foetal alcohol spectrum disorders. *Acta Paediatr.* 2011 Nov;100(11):1481-8. doi: 10.1111/j.1651-2227.2011.02354.x.

Anhang 2

Vorgeschlagene neuropsychologische Diagnostik bei Kindern und Jugendlichen mit Verdacht auf FASD

Bereich	Testverfahren	Abkürzung	Altersbereich	
Intelligenz / kognitive Leistungsfähigkeit	Snijders-Oomen Non-verbaler Intelligenztest	SON-R 2 ½ - 7	2;6 - 7;0 Jahre	
		SON-R 5 ½ - 17	5;6 - 17;0 Jahre	
	Wechsler Preschool and Primary Scale of Intelligence –Third Edition – Deutsche Version	WPSI-III	3;0 - 7;2 Jahre	
	Wechsler Intelligence Scale for Children – Fourth Edition – Deutsche Version	WISC-IV	6;0 - 16;11 Jahre	
	Wechsler-Intelligenztest für Erwachsene	WIE	16;0 - 89;0 Jahre	
	Entwicklung	Klinisch-entwicklungsneurologische Beurteilung		
		Bayley Scales of Infant Development II	BSID II	1 - 24 Monate
	Bayley Scales of Infant and Toddler Development III	BSID III	1 - 24 Monate	
Sprache	Subtests „Wortschatz-Test“ und „Gemeinsamkeiten finden“ (WPSI, WISC, WIE)	WPSI-III WISC-IV WIE	3;0 - 7;2 Jahre 6;0 - 16;11 Jahre 16;0 - 89;0 Jahre	
	Skala „Sprachverständnis“ (WPSI, WISC, WIE)	WPSI-III WISC-IV WIE	3;0 - 7;2 Jahre 6;0 - 16;11 Jahre 16;0 - 89;0 Jahre	
	Sprachentwicklungstest für zweijährige Kinder	SETK-2	2;0 - 2;11 Jahre	

	Sprachentwicklungstest für drei- bis fünfjährige Kinder	SETK 3-5	3;0 - 5;11 Jahre
	Sprachstandserhebungstest für Fünf- bis Zehnjährige SET 5-10	SET 5-10	5;0 - 10;11 Jahre
Fein- /Graphomotorik	Klinisch-neurologische Beurteilung		
und	Movement Assessment Battery for Children	M-ABC-2	3;0 - 16;11 Jahre
grobmotorische Koordination	Zürcher Neuromotorik		5;0 - 18;11 Jahre
Räumlich- visuelle Wahrnehmung	Developmental Test of Visual Perception	DTVP-2	4;0 - 10;11 Jahre
und	Developmental Test of Visual Perception (Adolescent and Adult)	DTVP-A	11;0 - 75;0 Jahre
Räumlich- konstruktive Fähigkeiten	Abzeichentest für Kinder	ATK	7;0 - 12;0 Jahre
	Rey Complex Figure Test and Recognition Trial	RCFT	6;0 - 89 Jahre
	Subtests „Mosaik-Test“ (SON-R, WPSI, WISC, WIE), „Figuren legen“ (WPSI, WISC, WIE)	SON-R WPSI WISC WIE	2;6 - 7;0 Jahre 3;0 - 7;2 Jahre 6;0 - 16;11 Jahre 16;0 - 89;0 Jahre
Lern- und Merkfähigkeit	Verbaler Lern- und Merkfähigkeitstest	VLMT	6;0 – 79;0 Jahre
	Merk- und Lernfähigkeitstest für 6- bis 16-jährige	Basic MLT	6;0 – 16;11 Jahre
	Skala „Arbeitsgedächtnis“ (WISC)	WISC	6;0 - 16;11 Jahre
Exekutive Funktionen	Testbatterie zur Aufmerksamkeitsprüfung (Untertests: GoNogo; Arbeitsgedächtnis; Flexibilität; Inkompatibilität)	TAP	6;0 - 90;0 Jahre
	Testbatterie zur Aufmerksamkeitsprüfung	KITAP	6;0 - 10;0 Jahre

	<p>für Kinder (Untertests: GoNogo; Arbeitsgedächtnis; Flexibilität; Inkompatibilität)</p> <p>Regensburger Wortflüssigkeitstest</p> <p>Turm von London- Deutsche Version</p> <p>Wisconsin Card Sorting Test</p> <p>Behavioral Assessment of the Dysexecutive Syndrome</p> <p>Behavioral Assessment of the Dysexecutive Syndrome (in children)</p>	<p>RWT</p> <p>TL-D</p> <p>WCST</p> <p>BADS</p> <p>BADS-C</p>	<p>8;0 – 15;0 Jahre und ab 18;0 Jahre</p> <p>6;0 - 15;0 Jahre und ab 18;0 Jahre</p> <p>6;5 - 89;0 Jahre</p> <p>16;0 - 87;0 Jahre</p> <p>8;0 – 15;11 Jahre</p>
Rechenfertigkeiten	<p>Deutscher Mathematiktest</p> <p>Testverfahren zur Dyskalkulie bei Kindern</p>	<p>DEMAT 1+</p> <p>DEMAT 2+</p> <p>DEMAT 3+</p> <p>DEMAT 4+</p> <p>ZAREKI-K</p> <p>ZAREKI-R</p>	<p>Ende der 1. Klasse bis Anfang der 2.Klasse</p> <p>Ende der 2. Klasse bis Anfang der 3.Klasse</p> <p>Letzte 6 Wochen der 3. Klasse bis erste 6 Wochen der 4. Klasse</p> <p>3 Wochen vor und nach Halbjahr der 4. Klasse bis 6 Wochen vor Ende der 4. Klasse</p> <p>5;0 - 7,5 Jahre</p> <p>6;6 - 13,5 Jahre</p>
Aufmerksamkeit	<p>d2-Aufmerksamkeits- Belastungstest</p> <p>Testbatterie zur Aufmerksamkeitsprüfung</p>	<p>d2</p> <p>TAP</p>	<p>9;0 - 60;0 Jahre</p> <p>6;0 - 90;0 Jahre</p>

	<p>(Untertests: Alertness, Daueraufmerksamkeit, geteilte Aufmerksamkeit)</p> <p>Testbatterie zur Aufmerksamkeitsprüfung für Kinder (Untertests: Alertness, Daueraufmerksamkeit, geteilte Aufmerksamkeit)</p> <p>Fremd- und Selbstbeurteilungsbögen zum Störungsbereich ADHS aus dem „Diagnostik-System für psychische Störungen nach ICD-10 und DSM-IV für Kinder und Jugendliche II“ (DISYPS)</p> <p>Intelligence and Development Scales (Untertest “Aufmerksamkeit selektiv”)</p> <p>Durchstreichtest vom Wechsler Intelligence Scale for Children – Fourth Edition – Deutsche Version</p>	<p>KITAP</p> <p>FBB-ADHS</p> <p>SBB,-ADHS</p> <p>IDS</p> <p>WISC-IV</p>	<p>6;0 - 10;0 Jahre</p> <p>3;0 - 17;11 Jahre</p> <p>11;0 - 17;11 Jahre</p> <p>5;0 - 10;11 Jahre</p> <p>6;0 - 16;11 Jahre</p>
<p>Soziale Fertigkeiten und Verhalten</p>	<p>Elternfragebogen über das Verhalten von Kindern und Jugendlichen = Child-Behavior-Checklist</p> <p>Youth Self Report</p> <p>Verhaltensfragebogen bei Entwicklungsstörungen</p> <p>Strengths and Difficulties Questionnaire</p> <p>Fremd- und Selbstbeurteilungsbögen zum Störungsbereich Störungen des Sozialverhaltens aus dem</p>	<p>CBCL</p> <p>YSR</p> <p>VFE-E</p> <p>SDQ</p> <p>FBB-SSV</p> <p>SBB-SSV</p>	<p>4;0 - 18;0 Jahre</p> <p>11;0 - 18;0 Jahre</p> <p>4;0 - 18;0 Jahre</p> <p>6;0 - 16;0 Jahre</p> <p>4;0 - 17;11 Jahre</p> <p>11;0 - 17;11 Jahre</p>

	<p>„Diagnostik-System für psychische Störungen nach ICD-10 und DSM-IV für Kinder und Jugendliche II“ (DISYPS)</p> <p>Intelligence and Development Scales (Untertests “Emotionen erkennen”, “Emotionen regulieren”, Soziale Situationen verstehen”, “Sozial kompetent handeln”)</p>	IDS	5;0 - 10;11 Jahre
--	--	-----	-------------------

Güteparameter der vorgeschlagenen neuropsychologischen Testverfahren zur Diagnostik von Kindern und Jugendlichen mit Verdacht auf FASD

Intelligenz / kognitive Leistungsfähigkeit

Snijders-Oomen non-verbaler Intelligenztest 2½ - 7 (SON-R 2½ - 7)

Die Datenerhebung zur deutschen Normierung fand von Dezember 2004 bis September 2005 statt (N=1026).

Die Reliabilität der Gesamtwerte (Handlungsskala, Denkskala, Gesamt-IQ) liegt zwischen .83 und .90.

Im Rahmen der Untersuchung der Validität wurden verschiedene Aspekte der Aussagekraft des Testverfahrens untersucht. Z.B. wurde der Einfluss verschiedener Variablen (wie z.B. das Bildungsniveau der Eltern auf den IQ), aber auch Übereinstimmungen und Unterschiede im Vergleich mit anderen internationalen Testverfahren analysiert. Insgesamt konnte dabei festgestellt werden, dass der SON-R „eine gute prognostische Aussagekraft“ besitzt.

Snijders-Oomen non-verbaler Intelligenztest 5½ - 17 (SON-R 5½ - 17)

In dritter, korrigierter Auflage seit 2005 lieferbar, die Normen sind aus den 90er Jahren. Die Normierung für Hörende basiert auf einer repräsentativen Stichprobe von 1.350 niederländischen Kindern. Auf der Grundlage einer Stichprobe von 768 gehörlosen Kindern können Prozentränge für den Gesamtwert Gehörloser angegeben werden.

Reliabilität: Die interne Konsistenz der einzelnen Subtests liegt über die Altersgruppen gemittelt im Bereich von $r = .71$ bis $r = .82$, die des Gesamtwertes liegt bei $r = .93$.

Validität: Der SON-R 5½-17 korreliert zu $r = .59$ mit Indikatoren der Schulkarriere (Schultyp, Sitzenbleiben und Zeugnisnoten). Der korrelative Zusammenhang mit einem Schulfortschrittstest für Grundschüler (Cito-Test) liegt bei $r = .66$. Zusätzlich wurden

zahlreiche Studien mit gehörlosen Kindern durchgeführt, die die Validität des Verfahrens bestätigen.

Wechsler Preschool and Primary Scale of Intelligence –WPSI-III

Normierung: Deutschland, 2009

Alter: 3;0 bis 7;2 J.

Reliabilität: Testhalbierung $r = 0.77 - 0.95$

Validität: Kriteriumsbezogen: WISC III $r = 0.46 - 0.89$

Klinische Validität: überprüft an Hochbegabung, leichte Intelligenzminderung, expressive Sprachstörung, motorische Entwicklungsverzögerung, ADHD

Wechsler Intelligenztest für Kinder (WISC-IV)

Deutschsprachige Bearbeitung und Adaption des WISC-IV von David Wechsler

Normierung: Deutschland, 2010; 3. ergänzte Auflage

Erhebung: von Mai 2005 bis Juni 2006 in Deutschland, Österreich, Schweiz an 2600 Kinder und Jugendlichen an über 50 Standorten

Alter: 16;0 bis 89;0

Reliabilität: Testhalbierung (Split-half) mit Spearman-Brown-Korrektur

$r = 0.62 - 0.97$ (durchschnittliche Reliabilität der Skalen)

$r = 0.55 - 0.98$ (insgesamt)

Test-Retest: wird bei deutscher Normierung nicht im Manual berichtet

Validität: Kriteriumsbezogen: HAWIK-III $r = 0.51 - 0.80$ bzw. $r_{\text{corr}} = 0.59 - 0.89$

Konstrukt: exploratorische und konfirmatorische Faktorenanalyse;

Interkorrelation Untertests und Indexwerte $r = 0.21 - 0.92$

Klinische Validität: überprüft an Kindern mit Hochbegabung, einer leichten oder mittelgradigen Intelligenzminderung;

Lernstörungen; Aufmerksamkeits-/

Hyperaktivitätsstörungen; anderem

sprachlichen und kulturellen Hintergrund

www.hawik-iv.uni-bremen.de

Wechsler Intelligenztest für Erwachsene (WIE)

Deutschsprachige Bearbeitung und Adaption des WAIS-III von David Wechsler

Normierung: Deutschland, 2006

Erhebung: 1999-2005 in Deutschland, Österreich, Schweiz an 1897 Probandinnen und Probanden

Alter: 16;0 bis 89;0

Reliabilität: Testhalbierung (odd-even) mit Spearman-Brown-Korrektur

$r = 0.70 - 0.97$ (durchschnittliche Reliabilitäten der Skalen)

$r = 0.53 - 0.98$ (insgesamt)
Test-Retest: nur bei WAIS-III, nicht bei deutscher Normierung;
Retest $r = 0.48 - 0.93$, für Gesamt-IQ: $r = 0.96$

Validität: Inhalt: Expertengremium und Literaturrecherche
Konstrukt: Interkorrelation Untertests und Indexwerte $r = 0.26 - 0.92$
Klinische Validität: überprüft an Personen, die während ihrer Schulzeit Probleme im Lesen, Schreiben, Rechnen hatten; Patienten mit Schädel-Hirn-Trauma; Patienten mit einer Major Depression; Linkshänder

Entwicklung

Bayley Scales of Infant Development-II

Normierung: USA, 1993; BSID-II-NL, Niederlande 2002-2004
Test auf Deutsch erhältlich
Alter: 1-24 Monate

Reliabilität: Reliabilitätskoeffizient $\alpha = 0.64 - 0.93$
Retest $r = 0.77 - 0.91$
Interrater $r = 0.75 - 0.96$

Validität: Inhalt: Expertengremium
Differenzierungsfähigkeit: Intelligenztests, Sprachentwicklungstests

Bayley Scales of Infant and Toddlers Development-III

Normierung: USA, 2004
Test auf Deutsch erhältlich
Alter: 1-24 Monate

Reliabilität: Interne Konsistenz: Split-Half $r = 0.76 - 0.94$
Retest $r = 0.71 - 0.92$
Interrater $r = 0.59 - 0.86$

Validität: Differenzierungsfähigkeit: andere Tests
Klinisch: Down-Syndrom, Entwicklungsstörung, Cerebralparese, perinatale Asphyxie, pränatale Alkoholexposition, SGA, Frühgeborene, motorische und physische Behinderung, rezeptive und expressive Sprachstörung

Teilbereiche

1. Sprache

Sprachentwicklungstest für zweijährige Kinder SETK-2

Normierung: Deutschland, 2000
Alter: 2;0 – 2;11 J.

Reliabilität: interne Konsistenz $\alpha = 0.56 - 0.95$

Validität: Konstrukt: Interkorrelation Untertests $r = 0.55 - 0.82$
Konvergente Validität: Elternberichte $r = 0.77 - 0.84$
Differenzierungsfähigkeit getestet signifikant gg. Hörprobleme, Frühgeborene
Prognostische Validität: späte Wortlerner $r = 0.6 - 0.7$

Sprachentwicklungstest für drei- bis fünfjährige Kinder SETK 3-5

Normierung: Deutschland, 2001
Alter: 3;0 – 5;11 J.

Reliabilität: interne Konsistenz $\alpha = 0.62 - 0.89$

Validität: Konstrukt: Interkorrelation Untertests $r = 0.22 - 0.66$
Differenzierungsfähigkeit getestet signifikant gg. dysphasisch sprachgestörte Kindern, Frühgeborene, Late Talker

Sprachstandserhebungstest für Fünf- bis Zehnjährige SET 5-10

Normierung: Deutschland, 2009
Alter: 5;0 – 10;11 J.

Reliabilität: interne Konsistenz $\alpha = 0.61 - 0.91$

Validität: im Manual nicht evaluiert

2. Fein-/Graphomotorik oder grobmotorische Koordination

Movement Assessment Battery for Children M-ABC-2

(Handgeschicklichkeit, Ballfertigkeit, Balance)

Normierung: Originalnormen 2005-2006 Großbritannien und Nordirland
Deutsche Vergleichsstudie 2007/2008 - Normen für Deutschland bestätigt
Alter: 3;0-6;11, 7;0-10;11 und 11;0-16;11 J. (3 Testbatterien)

Reliabilität: Retest $r = 0.62 - 0.92$
Interrater $r = 0.92 - 1.0$

- Validität:
- Inhaltsvalidität: Skalen korreliert mit Gesamtwert $r = 0.65 - 0.76$ und Expertengremium
 - Kriteriumsvalidität: Korrelation mit Mann-Zeichen-Test $r = 0.66$
 - Klinische Validierungsstudien (Umschriebene Entwicklungsstörung motorischer Funktionen, Sprachstörungen, ADHS, Autistische Störungen, Lernstörungen, Intelligenzminderung)

Zürcher Neuromotorik

(Repetitive Bewegungen; Alternierende Bewegungen; Sequentielle Bewegungen; Adaptive Leistungen; Gleichgewicht; Haltung)

Normierung: Schweiz, 1997
Alter: 5;0 bis 18;11 J.

Reliabilität: Zeitmessung: Intra-Rater: $r = 0.56 - 1.0$
Inter-Rater: $r = 0.32 - 0.99$
Test-Retest: $r = 0.38 - 0.89$

Mitbewegungen: Intra-Rater: $r = 0.53 - 0.90$
Inter-Rater: $r = 0.44 - 0.82$
Test-Retest: $r = 0.20 - 0.61$

Indizes: Intra-Rater: $r = 0.73 - 1.0$
Inter-Rater: $r = 0.62 - 0.98$
Test-Retest: $r = 0.40 - 0.91$

Validität: Klinische Validität: motorische Ungeschicklichkeit, die pädagogischer oder medizinischer Intervention bedurfte, Frühgeborene, angeborener Herzfehler, Z.n. perinataler Asphyxie, spezifische Spracherwerbsstörung.

Sensitivität 93%

Spezifität 93%

3. Räumlich-visuelle Wahrnehmung und Räumlich-konstruktive Fähigkeiten

Developmental Test of Visual Perception DTVP-2

Normierung: USA, 1992
Alter: 4;0 – 10;11 J.
Test nur auf Englisch, jedoch Beurteilung nicht sprachgebundener Leistungen

Reliabilität: Content Sampling $\alpha = 0.83 - 0.95$
Interne Konsistenz $\alpha = 0.77 - 0.96$
Retest $r = 0.71 - 0.86$

Interrater $r = 0.93 - 0.99$

Validität: Kriteriumsbezogen: MVPT $r = 0.65$
Inhalt und Konstrukt ebenfalls evaluiert

Developmental Test of Visual Perception DTVP-A (Adolescent and Adult)

Normierung: USA, 2002
Alter: 11;0 - 75;0 J.
Test nur auf Englisch, jedoch Beurteilung nicht sprachgebundener Leistungen
(Erhebung 1999-2000 in den USA an 1664 Personen in 19 Staaten)

Reliabilität: Content Sampling (subtests) $\alpha = 0.77 - 0.89$
Content Sampling (indexes) $\alpha = 0.85 - 0.93$
Retest $r = 0.70 - 0.84$
Interrater $r = 0.94 - 0.99$

Validität: Kriteriumsbezogen: RCFT (DTVP-A Indexes; immediate recall) $r = 0.48-0.78$
Kriteriumsbezogen: RCFT (DTVP-A Indexes; delayed recall) $r = 0.52-0.64$
Kriteriumsbezogen: DAP: IQ (Draw a person) und DTVP Index: $r = 0.36-0.42$
Kriteriumsbezogen: CTMT (Comprehensive Trail Making Test) und
DTVP-Index: $r = 0.40 - 0.76$

Inhalt und Konstrukt ebenfalls evaluiert; laut Autoren ist Inhaltsvalidität (S.66)
und Konstruktvalidität (konfirmatorische Faktorenanalyse; S.74) gegeben.

Abzeichentest für Kinder (ATK)

(Neubearbeitung in Anlehnung an den Itempool des Gailinger Abzeichentest mit
Markierungshilfen, GAT)

Normierung: Deutschland, 2004 (Erhebung an 350 gesunden Kindern)
Alter 7;0 - 12;0 J.

Reliabilität: bisher keine Angaben dazu

Validität: Konstrukt: Klinik: neurologische Stichprobe von Kindern mit gesicherter
räumlich-konstruktiver Störung und neurologische Stichprobe
von Kindern ohne räumlich-konstruktive Störung.

Korrelation des GAT und Mosaiktest (MT) aus HAWIK: $r = 0.50$

Cut-off Wert (ATK) und Wertpunkt von ≤ 4 (MT):
Übereinstimmung von 87,5 %; die Autoren gehen daher von
einer guten klinischen Validität des ATK aus (S.30).

Rey Complex Figure Test and Recognition Trial RCFT (visuell-räumliches Gedächtnis und visuell-räumliche Konstrukt-Fähigkeiten)

Normierung: USA, 1993

Alter 6;0 - 89;0 J.

Test nur auf Englisch, jedoch Beurteilung nicht sprachgebundener Leistungen

Reliabilität: Interrater $r = 0.93 - 0.99$

Retest $r = 0.76 - 0.89$

Validität: Konstrukt: Klinik: Gehirnschäden

Korrelation mit Subtests anderer neuropsychologischer Testverfahren

Diskrimination Gesund / Psychiatrisch krank / Gehirnschaden

→ Copy: richtig positiv 57,8%

Recall: richtig positiv 61,1%

Recall and Recognition richtig positiv 77,8%

4. Exekutive Funktionen

Testbatterie zur Aufmerksamkeitsprüfung (TAP)

Version 2.3 (Version 2012)

Normierung: Deutschland, 2007

Erhebung: Normierungsdaten aus unterschiedlichen Studien, aus denen jeweils unterschiedliche Teilmengen von Tests verwendet wurden;

Tests sind nicht in gleichem Umfang für Erwachsene und Jugendliche normiert

Alter: 6;0 bis 90;0 J. (abhängig vom jeweiligen Untertest)

Reliabilität: Testhalbierung (Odd-Even-Reliabilität): $r = 0.219 - 0.997$ (insgesamt für alle Tests; Kinder- und Jugendliche: 6-19 J.);

insgesamt: die Reliabilitäten der Reaktionszeitmediane liegen überwiegend über 0.90, daher zufriedenstellend bis sehr gut;

die Reliabilitäten der Fehlermaße sind hingegen häufig unzureichend;

Test-Retest: siehe vorläufige Ergebnisse für Erwachsene S.99-100;

Es liegt eine Studie von Földényi et al. (2000) zur Reliabilität und Retest-Stabilität bei 95 Deutschschweizer Schulkindern vor (7-10 J.): $r_{tt} = 0.84$;

insgesamt: mittlere bis hohe Reliabilitäten mit Ausnahme des Untertests:

Geteilte Aufmerksamkeit: $r_{tt} = 0.32$; insgesamt: deutlich bessere Reliabilitäten bei Reaktionszeitmedianen im Vergleich zu Kriterien der Leistungsgüte (Auslassungen, Fehler).

Validität: Konstrukt: Studien zur faktoriellen Validität liegen vor.

Klinische Validität: Studien mit neurologischen Patienten, psychiatrischen Patienten, pharmakologische Studien, funktionelle Bildgebungsstudien, Studien mit Kindern und Studien mit älteren Probanden;

Studien mit Kindern:

(1) Földényi et al. (2000): klinische Validierungsstudie an Kindern mit ADHS : 90 % der Kinder konnten korrekt der ADHS-Gruppe oder Kontrollgruppe

- zugeordnet werden anhand Reaktionszeit-Schwankungen im Go/Nogo, Fehleranzahl bei Flexibilität (Wechsel: nonverbal) und Testalter; Kriteriumsvalidität: Korrelation TAP und Eltern-/Lehrerurteile (standardisierte Fragebögen): signifikante Korrelation Go/Nogo, Inkompatibilität, geteilte Aufmerksamkeit, Flexibilität
- (2) Koschak et al. (2003): ADHS-Kontrollgruppe
 - (3) Tucha et al. (2005): ADHS-Gesunde Kinder
 - (4) Heubrock et al. (2001): Inanspruchnahme neuropsychologischer Ambulanz
 - (5) Kunert et al. (1996): faktorielle Validität

Testbatterie zur Aufmerksamkeitsprüfung für Kinder (KITAP)

Normierung: Deutschland, 2002

Erhebung: Normierungsdaten aus unterschiedlichen Studien, aus denen jeweils unterschiedliche Teilmengen von Tests verwendet wurden aus Deutschland, Frankreich, Belgien, Italien, Schweiz, Österreich;
Alter: 6;0 bis 10;0 J.

Reliabilität: Testhalbierung (Split-Half-Reliabilität):

$r = 0.64 - 0.97$ (insgesamt für alle Tests; Kinder: 6-7 J.)

$r = 0.63 - 0.96$ (insgesamt für alle Tests; Kinder: 8-10 J.)

Insgesamt: die Reliabilitäten der Reaktionszeitmediane deutlich besser, z.T. sehr gut;

die Reliabilitäten der Fehlermaße sind hingegen häufig im unteren Bereich, aufgrund insgesamt eher geringer Auslassungen als Artefakte zu betrachten.

Validität: Konstrukt: Studien zur faktoriellen Validität liegen vor.

Klinische Validität: Studien bei Kindern mit ADHS und nach Hirnschädigung.

Regensburger Wortflüssigkeitstest (RWT)

Die Normen stammen aus dem Jahr 2000 (N (Kinder) = 184).

Reliabilität: Keine Angaben zur internen Konsistenz. Retest-Reliabilitätskoeffizienten zwischen .72 und .89 (N = 80). Interrater-Reliabilität = .99.

Validität: Die Autoren verweisen auf die umfangreiche Literatur zu diesem gut eingeführten Verfahren. Für eine Unterstichprobe (N = 94) wurden außerdem Korrelationen mit Leistungen in IQ- und anderen neuropsychologischen Tests berechnet. Am höchsten korrelieren die Ergebnisse mit einem Test zur figuralen Flüssigkeit (5 Punkte Test, Regard, 1982; Korrelation mit S-Wörtern $r = .512$). Bezüglich der klinischen Validität verweisen die Autoren auf die Sensibilität dieses etablierten Verfahrens für verschiedene klinische Gruppen und auf die Ergebnisse in denen von ihnen erhobenen Patientengruppen.

Turm von London - Deutsche Version (TL-D; Tucha und Lange, 2004)

Der Test in der deutschen Version beinhaltet insgesamt 20 Aufgaben, die komplexe Planungsprozesse erfordern. Der Testaufbau besteht aus 3 verschiedenfarbigen Kugeln, die

auf 3 nebeneinander angeordneten Stäben von unterschiedlicher Länge angeordnet sind. Auf den Stäben ist entweder Platz für eine, zwei oder drei Kugeln. Der Proband soll dabei von einem Ausgangszustand zu einem Zielzustand kommen, d.h. er soll in minimalen Zügen die Kugeln so verändern, dass es mit dem Zielbild übereinstimmt. Pro Zug darf jedoch nur eine Kugel verwendet werden. Der Schwierigkeitsgrad nimmt bei den 20 Aufgaben zu (von 3 bis 6 Zug-Problemen). Um die Transformationsaufgaben in der vorgegebenen Anzahl von minimalen Zügen zu lösen, müssen Handlungsoptionen vorher im Kopf durchgegangen werden.

Der TL-D in dieser Version ist standardisiert und normiert. Es liegen Normierungen für Kinder und Jugendliche (Normstichprobe N = 299) im Alter von 6 – 15 Jahren vor sowie für Erwachsene (Normstichprobe N = 1263). Rohwerte sowie altersspezifische und bildungsspezifische Prozentrangwerte (PR) können somit ermittelt werden. Die Personen können Rohwerte von 0 bis 20 erzielen. Dies entspricht der Anzahl der gelösten Aufgaben. Außerdem wird die Planungszeit protokollarisch erfasst. Für die Jugendlichen im Alter von 16 und 17 Jahren, für die keine gesonderten Normen vorliegen, wurden in dieser Untersuchung im Falle der 16-jährigen Jugendlichen die Normierung für 15-Jährige herangezogen und im Falle der 17-Jährigen sowie 18-Jährigen die bildungsspezifische Normierung der Erwachsenenstichprobe.

Objektivität: Die Durchführungsobjektivität wird laut Testhandbuch (Tucha, O. und Lange, W., 2004) aufgrund der von ihnen vorgenommenen Standardisierung als gewährleistet beschrieben. Eine objektive Auswertung wird ebenfalls von den Autoren bestätigt.

Reliabilität: Zusammenfassend ergeben sich gute bis zufriedenstellende Resultate bei der Überprüfung dieses Verfahrens auf Reliabilität (Tucha, O. und Lange, W., 2004).

a) Interne Konsistenz: Cronbachs Alpha = 0.785

b) Retest-Reliabilität: $r = 0.861$ (Halbttest-Reliabilitätskoeffizient nach Spearman-Brown)

Validität: Inhaltsvalidität: In zahlreichen Studien wurde der „Turm von London“ verwendet und dessen Sensitivität nachgewiesen. Eine Auflistung dieser klinischen Studien findet sich im Testhandbuch (Tucha, O. und Lange, W., 2004).

Konstruktvalidität: Der Zusammenhang zwischen dem Gesamtscore des TL-D und anderen kognitiven Leistungen wie allgemeine Intelligenz (Korrelation = 0.306), verbale Merkspanne (Korrelation = 0.297), verbales Arbeitsgedächtnis (Korrelation = 0.483), kognitive Verarbeitungsgeschwindigkeit (Korrelation = -0.509) und kognitive Flexibilität (Korrelation = -0.535) wurden anhand einer Teilstichprobe der Normstichprobe (n = 248) berechnet. Alle Korrelationen werden im Testhandbuch als statistisch bedeutsam ($p < 0.01$) berichtet. Es zeigte sich ein engerer Zusammenhang zur kognitiven Flexibilität (Korrelation = -0,535) und kognitiven Verarbeitungsgeschwindigkeit, die als exekutive Leistungen gesehen werden können. Auf der anderen Seite wird das im TL-D erfasste Merkmal nicht von anderen Verfahren erfasst.

Wisconsin Card Sorting Test (WCST; Heaton, Chelune, Talley, Chen, Kay & Curtiss, 1993)

Der WCST wurde ursprünglich entwickelt, um die Fähigkeit zu abstraktem Denken und zur Änderung kognitiver Strategien in Reaktion auf veränderte Umweltkontingenzen zu erfassen (Berg, 1948; Grant und Berg, 1948, zitiert nach Heaton et al., 1993). Nach Luria (1973, zitiert nach Heaton et al., 1993) und Shallice (1982, zitiert nach Heaton et al., 1993) kann der WCST als Messinstrument der exekutiven Funktionen betrachtet werden, da die Fähigkeit zur Entwicklung und Beibehaltung einer angemessenen Problemlösungsstrategie und über

verschiedene Reizbedingungen hinweg gefordert wird, um ein zukünftiges Ziel zu erreichen (zitiert nach Heaton et al., 1993).

Der Untersucher legt bei diesem Testverfahren 4 Hauptkarten vor den Probanden, die sich in Form, Farbe und Anzahl der Symbole unterscheiden. Der Proband erhält dann nacheinander zwei Kartenstapel mit jeweils 64 Karten und muss jede Karte den 4 vorliegenden Hauptkarten zuordnen. Allerdings erhält der Proband keine Information, nach welcher Kategorie er dies tun soll. Nach der Zuordnung jeder Karte erfolgt vom Untersucher eine Rückmeldung, ob die Karte richtig oder falsch zugeordnet war. Dies soll dem Probanden helfen, die jeweilige Kategorie zu erkennen. Nach 10 durchgehend richtig gelegten Karten wird vom Untersucher ein Kategorienwechsel vorgenommen. Die neue Kategorie ist nun wiederum vom Probanden zu erkennen. Die Kurzversion besteht aus der Sortierung des ersten Kartenstapels mit 64 Karten. Dieser Test dauert laut Testhandbuch 20 – 30 Minuten.

Der WCST kann bei Kindern von 6 Jahren bis ins hohe Erwachsenenalter eingesetzt werden. Die Normierung erfolgte altersspezifisch von 6,5 Jahre bis 89 Jahre. Die Normierungsstichprobe bestand aus 899 Personen, wovon 453 Kinder und Jugendliche waren. Die Auswertung erfolgt nicht hinsichtlich einer Gesamtleistung; es werden 16 verschiedene Variablen erfasst, wie Anzahl der erkannten Kategorien, die gesamte Anzahl richtiger und falscher Antworten, ineffizientes Lernen, Perseverationen, Perseverationsfehler, Aufrechterhalten einer adäquaten Strategie, ineffiziente Konzeptualisierung.

Objektivität: Die vorliegende Version ist bzgl. der Durchführung des Verfahrens und der Auswertung standardisiert. Zur Übereinstimmung der Auswertung zwischen verschiedenen Anwendern liegen einige Studien vor (Axelrod et al., 1992; Huettner et al., 1989, zitiert nach Heaton et al., 1993). Die Inter- und Intrascorer-Übereinstimmung wurden als exzellent beschrieben.

Reliabilität: Die Autoren berichten eine moderate bis gute Reliabilität bei Kindern und Jugendlichen. Der generalizability coefficient lag zwischen 0.39 und 0.72, mit einem Mittelwert von 0.57 und Median von 0.60.

Validität: Der WCST wurde in zahlreichen Studien und bei sehr unterschiedlichen Gruppen eingesetzt. Viele der Studien werden im Testhandbuch aufgelistet und näher beschrieben. Insgesamt betrachten die Autoren die Validität des WCST zur Erfassung der Exekutivfunktionen bei neurologischen Patienten als nachgewiesen.

Behavioral Assessment of the Dysexecutive Syndrome (BADS; Wilson, Alderman, Burgess, Emslie, Evans, 1996)

Das Behavioral Assessment of the Dysexecutive Syndrome (BADS) beinhaltet sechs Untertests, mittels derer verschiedene Aspekte exekutiver Funktionen erfasst werden können. Es liegt eine deutsche Übersetzung vor (Karen Ufer, 2000).

Die Beurteilung der Testergebnisse erfolgt anhand der englischen Normierungsstudie. Deutsche Normen liegen bislang nicht vor. Andere Länder haben bisher ebenfalls auf die englischen Normierungsdaten zurückgegriffen (Karen Ufer, 2000). Die englische Normierungsstudie bestand aus 216 Kontrollpersonen im Alter von 16 bis 87 Jahren ($M = 46,6$; $SD = 19,8$), der NART-IQ lag durchschnittlich bei 102,7 ($SD = 16,2$, Bereich 69 – 129).

Objektivität: Aufgrund der Standardisierung der Testdurchführung und Auswertung sollte die Objektivität des Tests gewährleistet sein.

Reliabilität:

Inter-Rater-Reliabilität: Die Inter-Rater-Reliabilität wird für alle 6 Untertests als ausreichend hoch angegeben (zwischen 0,88 und 1,00). Für 8 der 18 Parameter wurde eine vollständige Übereinstimmung gefunden. Eine Auflistung der Werte für alle 18 Parameter findet sich im Testhandbuch.

Test-Retest-Reliabilität: Die Autoren der Testbatterie fanden einen klaren Trend zur Verbesserung der Testwerte in einer zweiten Testung, auch wenn der Unterschied der Mittelwerte nicht signifikant war ($t > 0.05$). Dies konnte in einer neueren Studie bestätigt werden (Jelicic, Henquet, Derix & Jolles, 2001).

Validität: Zur Untersuchung der Validität des BADS wurden 78 neurologische Patienten mit dem BADS und einer Reihe von anderen Verfahren (dem WAIS-R; Wechsler, 1981, dem Cognitive Estimates Test; Shallice und Evans, 1978 und der Kurzform des Wisconsin Card Sorting Tests; Nelson, 1976) untersucht. Im Vergleich der Patientenstichprobe mit der Kontrollstichprobe ergaben sich durch paarweise t-Tests signifikante Unterschiede der Gesamtprofilwerte der Gruppen ($p < 0,0001$). Die Kontrollgruppe zeigte nicht nur im Gesamtprofilwert deutlich bessere Punktwerte, sondern sie waren auch in jedem einzelnen Untertest signifikant besser als die Patienten. Der geringste Unterschied zwischen den Gruppen ergab sich für die Schlüsselsuche, der größte für den Modifizierten Sechs-Elemente-Test. Weitere Studien unterstützten die Anwendbarkeit und Nützlichkeit des BADS bei Patienten mit Schizophrenie (Ihara, Berríos & McKenna, 2000; Krabbendam, de Vugt, Derrix & Jolles, 1999), bei chronisch alkoholkranken Patienten (Moriyama et al., 2000) und bei depressiven Patienten (Paelecke-Haberman, Pohl & Lelow, 2005).

Behavioural Assessment of the Dysexecutive Syndrome for Children (BADS-C)

Vom BADS-C existiert eine britische, keine deutsche, Version.

Die Normen ($N = 259$) sind von 2003.

Numerische Angaben zu Reliabilität und Validität werden nicht gemacht.

Zur Untersuchung der Validität wurden jedoch Vergleiche mit zwei anderen internationalen Testverfahren (Strengths and Difficulties Questionnaire (SDQ) und Dysexecutive Syndrome Questionnaire for Children (DEX-C)) angestellt: „BADS-C would therefore seem to be a valid test of executive functioning in everyday life.“ (Manual) „BADS-C is a scientifically valid and reliable battery of tests of executive functioning for children and adolescents...“ (Pearson Assessment). Durch Erfahrungen in der klinisch-psychologischen Anwendung des BADS-C schätzen die Leitlinien-Autoren, dass das Verfahren trotz mangelnder Überprüfung der Gütekriterien eine hohe klinische Validität besitzt.

5. Rechenfertigkeiten

Deutscher Mathematiktest DEMAT basierend auf Lehrplänen der deutschen Grundschule

DEMAT 1+

Normierung: Deutschland, 2000

Alter: Ende der 1. Klasse bis Anfang der 2. Klasse

Geschlechter getrennt

Reliabilität: Retest $r = 0.65$
 Interne Konsistenz 1. Kl. $\alpha = 0.89$
 2. Kl. $\alpha = 0.88$

Validität: Kriteriumsbezogen: Basisfähigkeiten Zahlenraum $r = 0.77$
 Lehrerbeurteilung $r = 0.66$
 Schnelligkeit Kopfrechnen $r = 0.57$

DEMAT 2+

Normierung: Deutschland, 2001/2002
 Alter: Ende der 2. Klasse bis Anfang der 3. Klasse
 Geschlechter getrennt

Reliabilität: Interne Konsistenz 2. Kl. $\alpha = 0.93$
 3. Kl. $\alpha = 0.91$
 Testhalbierung 2. Kl. $r = 0.95$
 3. Kl. $r = 0.94$

Validität: Kriteriumsbezogen: Mathematik-Note $r = 0.66$
 Rechenhefte $r = 0.66$
 Schnelligkeit Kopfrechnen $r = 0.53$
 Prognostische Validität: Mathematik-Note 3. Kl. 0.67
 Mathematik-Note 4. Kl. 0.64

DEMAT 3+

Normierung: Deutschland, 2003/2004
 Alter: Letzte 6 Wochen der 3. Klasse bis erste 6 Wochen der 4. Klasse
 Geschlechter getrennt

Reliabilität: Interne Konsistenz 3. Kl. $\alpha = 0.83$
 4. Kl. $\alpha = 0.81$
 Testhalbierung 3. Kl. $r = 0.86$
 4. Kl. $r = 0.83$
 Paralleltest 3. Kl. $r = 0.87$
 4. Kl. $r = 0.76$

Validität: Kriteriumsbezogen: Mathematik-Note 3. Kl. $r = -0.68$
 4. Kl. $r = -0.50$
 Prognostische Validität: Mathematik-Note Ende der 4. Kl. $r = -0.68$
 Weitere Beschulung $p = 0.60$

DEMAT 4

Normwerte: Deutschland, 2003/2004
 Alter: 3 Wochen vor und nach Halbjahreswechsel der 4. Klasse bis 6 Wochen vor Ende der 4. Klasse
 Geschlechter getrennt

Reliabilität: Interne Konsistenz Mitte 4. Kl. $\alpha = 0.84$

Ende 4. Kl. $\alpha = 0.85$
Paralleltest $r = 0.82$

Validität: Mathematik-Note Ende 4. Kl. $r = -0.7$
Weitere Beschulung $p = 0.67$
Heidelberger Rechentest $r = 0.72$

Zareki-K

Normierung: Deutschland und Schweiz, 2007
Alter: 5;0 - 7;5 J.
Geschlechter getrennt

Reliabilität: $\alpha = 0.73 - 0.94$

Sensitivität 68,5%
Spezifität 95,5%

Zareki-R

Normierung: Deutschland und Schweiz, 2006
Alter: Klassen 1 - 4 (79 - 162 Monate)
Geschlechter getrennt

Reliabilität $\alpha = 0.93 - 0.97$

Validität: Kriteriumsbezogen: Lehrerbeurteilung: $r = 0.69$
Mathematik-Note: $r = 0.64$

6. Lern- oder Merkfähigkeit

Verbaler Lern- und Merkfähigkeitstest (VLMT)

Die Normen stammen aus dem Jahr 2001 (N = 515).

Reliabilität: Zur internen Konsistenz werden keine Angaben gemacht. Zur Untersuchung der Retest-Reliabilität wurde bei einer nicht näher beschriebenen Gruppe von 149 Patienten eine zweite Messung nach 8 bis 12 Monaten mit einer der beiden Parallelformen durchgeführt. „Retest-Paralleltestkorrelationen“ zwischen den beiden Messungen wurden berechnet und darauf aufbauend kritische Differenzen für Leistungsveränderungen.

Validität: Summarisch werden faktorenanalytische Studien mit den VLMT-Variablen angeführt, auf die sich die Herausarbeitung der „Hauptvariablen“ des Tests stützt und die die geringe klinische Relevanz der Fehlervariablen unterstreichen. Faktorenanalysen im Kontext von Testbatterien würden nahe legen, dass der Test sowohl „Kurz- als auch Langzeitaspekte“ des Verbalgedächtnisses abzubilden vermag. Weiterhin wurde die Vergleichbarkeit von VLMT und ähnlichen international verwendeten Verfahren überprüft und bestätigt. In einer kleinen Vergleichsstudie mit 21 gesunden Kontrollprobanden zeigte sich, dass die zentralen Parameter des VLMT mit bildhaften Gedächtnisleistungen korrelieren, aber dass lediglich der

erste Lerndurchgang (Dg1) mit Verfahren zum Arbeitsgedächtnis bedeutsam korrelieren, nicht aber die „Hauptparameter“.

Klinische Validität: Schwerpunkt bilden Studien zur funktionellen Neuroanatomie. Der VLMT erwies sich als sensitiv für linksseitige mesio-temporale Funktionsstörungen, insbesondere eine verzögerte Abrufleistung. Temporo-kortikale Läsionen wirken sich stärker auf das Lernen bzw. die Aufnahme ins Langzeitgedächtnis aus.

Battery for Assessment in Children – Merk- und Lernfähigkeitstest für 6- bis 16-jährige (Basic MLT)

Die Datenerhebung zur Normierung fand zwischen Februar 2005 Juli 2006 statt (N=405).

Die Reliabilität der einzelnen Skalen liegt zwischen $r = 0.78$ und $r = 0.86$.

Hinsichtlich der Konstruktvalidität erfolgten Validierungsstudien auf der Subtest-/Skalenebene über die Interkorrelationen der Subtestwerte und den Testskalen einerseits sowie über einen Stichprobenvergleich zwischen der Normstichprobe und einer klinischen Population andererseits.

Hinsichtlich der klinischen Validität wurden die diskriminanten diagnostischen Eigenschaften über den Vergleich der Normstichprobe mit einer klinischen Inanspruchnahmepopulation ermittelt. Dabei wurde deutlich, dass sich klinische und Normstichprobe signifikant voneinander unterscheiden.

7. Aufmerksamkeit

Test d2 Aufmerksamkeits-Belastungs-Test (d2)

Normierung: Deutschland, 2002, 9. Aufl.; neu normiert und überarbeitet; Re-Normierung 2000 („Eichstichprobe“, N = 3176); insgesamt basieren die neuen Normen auf d2-Testergebnissen von mehr als 6000 Personen; ca. 2152 von 9-18 J.)

Alter: 9;0 – 60;0 J.

Reliabilität: Interne Konsistenz: Cronbachs Alpha: $\alpha = 0.95 - 0.98$;
Split-Half, Spearman-Brown: $r = 0,95 - 0,98$
Guttman Split Half: $r_{tt} = 0,95 - 0,98$
→ Bezieht sich auf neue Normierung
Re-test $r = 0.59 - 0.94$
→ Bezieht sich auf ältere Studien mit alten Normierungen, keine neuere Erhebung

Validität: Konstrukt: signifikante Ergebnisse zwischen Lehrereinschätzung der Antriebsdimension (Aktivität) und Kontrolldimension (Willenskraft) und d2 – Ergebnissen.

Eine Übersicht über ältere Studien zum Zusammenhang zwischen d2-Variablen und konstrukt-konvergenten Tests findet sich im Testhandbuch (S.35),

$r = -0.71 - 0.78$

3 neuere Studien zur Konstruktvalidität liegen aus dem US-amerikanischen Sprachraum vor (Brickenkamp & Zillmer, 1998), davon sind die beiden Studien von Culbertson zu beachten: hier wurden Schulkinder und ADHD-Kinder untersucht; es ergaben sich signifikante Zusammenhänge bei

Schulkindern: zwischen dem Turm von London (TOL) und dem GZ-F-Wert des d2 ($r = -0.34 - -0.44$); bei ADHD-Kindern ergaben sich signifikante Zusammenhänge zwischen TOL ($r = -0.45 - -0.51$) und GZ-F-Wert, zwischen Computerized Progressive Maze Errors (CPMZ) und GZ-F ($r = -0.37$), zwischen Controlled Word Association Test (COWA) und GZ-F ($r = -0.45$); keine signifikante Korrelation bestand dagegen zum Wisconsin Card Sorting Test (WCST).

Es liegt eine etwas neuere Untersuchung zum Zusammenhang zwischen dem IST-2000 und d2 vor (1999/2000): fast alle vergleichbaren Korrelationskoeffizienten weisen auf geringe, aber statistisch signifikante Zusammenhänge hin ($r < 0,30$).

Weiterhin findet sich eine Auflistung älterer Studien im Testhandbuch (S.38).

Zur empirischen Validität liegen Studien aus dem Bereich: Verkehrs-, ABO-, Sport-, Pädagogische-, Umweltpsychologie, Psychiatrie, Neurologie, Klinische und Medizinische Psychologie, Experimentelle Psychologie sowie Pharmakopsychologie vor.

Intelligence and Development Scales IDS – Untertest „Selektive Aufmerksamkeit“

Normierung: Schweiz, Deutschland, Österreich, 2007/2008

Alter: 5;0 – 10;11 J.

Reliabilität: Interne Konsistenz $\alpha = 0.57 - 0.96$

Re-test $r = 0.34 - 0.88$

Validität: Konstrukt: bilden Entwicklungsschritte ab, Interkorrelation, Faktorenanalyse
Kriteriumsbezogen: mäßige Korrelation mit HAWIK und Schulleistungstests
Differenzierungsfähigkeit: Hochbegabte, Lernbehinderung, Fremdsprachigkeit, hyperkinetische Störung, Asperger Syndrom, Aggressive Verhaltensauffälligkeiten

8. Soziale Fertigkeiten oder Verhalten

Elternfragebogen über das Verhalten von Kindern und Jugendlichen (CBCL)

Deutsche Bearbeitung der Child Behavior Checklist (CBCL), 2. Aufl. mit deutschen Normen (N = 2888 bzw. für die Problemskalen 2856)

Normierung: Deutschland, 1998

Alter: 4;0 – 18;0 J.

Reliabilität: Interne Konsistenz: klinische Stichprobe: $\alpha = 0.94$ (Gesamtauffälligkeitswert) bzw. $\alpha = 0.43 - 0.93$ (für die Skalen), Feldstichprobe: $\alpha = 0.92$ (Gesamtauffälligkeitswert)

bzw. $\alpha = 0.21 - 0.87$ (für die Skalen)

Re-test $r_{tt} = 0.72 - 0.89$, für die Gesamtstichprobe $r_{tt} = 0.81$ (Renschmidt & Walter, 1990)

Validität Konstrukt: Faktorenanalysen;

Externale Validität vergleichbar mit der englischen Version und Versionen anderer Länder
Diskriminante: Gesamtproblemwert sehr gut geeignet als Screening-Instrument; Skala ‚Aufmerksamkeitsprobleme‘ diskriminiert am besten zwischen Kindern/Jugendlichen mit und ohne Störungen.

Sensitivität für den Gesamtproblemwert als Prädiktor (Cut-off: T-Wert \geq 60): 83.6 %
Spezifität für den Gesamtproblemwert als Prädiktor (Cut-off: T-Wert \geq 60): 83.9 %
Sensitivität für den Gesamtproblemwert als Prädiktor (klinischer Range; Cut-off: T-Wert > 63): 69.7 %
Spezifität für den Gesamtproblemwert als Prädiktor (klinischer Range; Cut-off: T-Wert > 63): 92.2 %

Youth Self Report (YSR)

Die Normierung erfolgte 1998 anhand einer umfangreichen bundesweit repräsentativen Stichprobe von annähernd 1800 Kindern und Jugendlichen.

Das Verfahren ist wegen seiner standardisierten Instruktion und Normierung objektiv in Bezug auf Durchführung, Auswertung und Interpretation.

Die Reliabilität der Syndromskalen konnte in einer klinischen Stichprobe (N = 292) weitgehend bestätigt werden: Für die Gesamtauffälligkeit und die Skalen „Internalisierendes Verhalten“ und „Externalisierendes Verhalten“ werden gute interne Konsistenzen von $\alpha = 0.86$ festgestellt. Die Reliabilitäten der Syndromskalen „Aggressives Verhalten“, „Angst/Depressivität“, „Körperliche Beschwerden“, „Dissoziales Verhalten“ und „Aufmerksamkeitsprobleme“ erweisen sich mit $\alpha = 0.70$ als ausreichend.

Die (faktorielle) Validität der Skalen wurde mittels Hauptkomponentenanalysen mit anschließender Varimax-Rotation anhand der 84 Items überprüft, aus denen sich die Syndromskalen zusammensetzen. Die Skalenbildung konnte in einer klinischen Stichprobe weitgehend bestätigt werden. Eine Ausnahme bildet dabei die Skala „Sozialer Rückzug“, die jedoch schon in der amerikanischen Original-Stichprobe nicht faktoriell abgesichert werden konnte. Darüber hinaus ließ sich die faktorielle Struktur anhand konfirmatorischer Analysen in der deutschen Feldstichprobe genauso wie in 22 anderen Kulturen bestätigen.

Verhaltensfragebogen bei Entwicklungsstörungen (VFE-E)

Deutschsprachige Bearbeitung der Developmental Behavior Checklist (DBC) von Einfeld und Tongue; die an der deutschen Stichprobe durchgeführten Analysen findet sich separat (Steinhausen und Winkler, 2005); die deutsche Normierung wurde an 721 Kindern und Jugendlichen ermittelt aus 75 Institutionen

Normierung: Deutschland, 2007
Alter: 4;0 – 18;0 J.

Reliabilität: Re-test: ICC = 0.83 – 0.89 (deutsche Normierung)
Interrater (Eltern): ICC = 0.80 (DBC: australische Normierung),
Interrater (Veränderungssensitivität: DBC und klinische Beurteilungswerte):
r = 0.86 (DBC: australische Normierung).

Validität: Inhalt: Krankengeschichten, Interviews, erfahrene Kliniker.
Konstrukt: Faktorenanalyse: interne Konsistenz am niedrigsten bei ‚Angst‘, Zuverlässigkeit dieser Subskala unbefriedigend, ansonsten für VFE-E gegeben: $\alpha = 0.58 - 0.90$
Diskriminante (Interkorrelationen der Subskalen sowie der 3 Grade der GB für VFE-E): überwiegend unter $r = 0.60$ (hinreichende Unabhängigkeit der Skalen), $r = 0.17 - 0.69$
Differenzierungsfähigkeit: fetales Alkoholsyndrom, Prader-Willi-Syndrom, fragiles X-Syndrom, tuberöse Sklerose sowie Differenzierung zwischen Autismus und geistiger Behinderung (Steinhausen & Winkler Metzke, 2004).
Klinische Validität des DBC: überprüft an Autismus, Depression, Psychose, Hyperaktivität, Angst.

Sensitivität für den DBC-Gesamtwert: 83%
Spezifität für den DBC-Gesamtwert: 85%

Strengths and Difficulties Questionnaire (SDQ-DEU)

Deutschsprachige Bearbeitung der Strengths and Difficulties Questionnaire (SDQ) von Goodman (die deutsche Übersetzung erfolgte 1997). Es existiert eine Elternversion, Lehrerversion und Selbstversion.

Die deutsche Normierung (Elternversion) wurde an 930 Eltern ermittelt.

Anmerkung: frei verfügbarer Fragebogen: www.sdqinfo.org, hier finden sich Übersetzungen und eine Auflistung und Zusammenfassung bisheriger Publikationen

Normierung: Deutschland, 2002 (Elternversion)
Alter 6;0 – 16;0 J.

Reliabilität: Cronbachs Alpha: $\alpha = 0.58 - 0.76$ (einzelne Skalen).
Cronbachs Alpha: $\alpha = 0.82$ (Gesamtproblemwert).
Es liegt eine zufriedenstellende interne Konsistenz vor (Klasen et al., 2003).

Validität: Inhalt: orientiert an älteren Fragebögen (Rutter) bzw. Faktorenanalysen längerer Fragebögen und nosologischen Konzepten.
Konstrukt: Faktorenanalysen: Bestätigung der englischen Skalen
Kriteriumsbezogen: $r = 0.68 - 0.82$ (Skalen des SDQ und CBCL; Klasen et al., 2000)
Klinische Validität: überprüft an einer klinischen Stichprobe (Becker et al., 2004)

Diagnostik-System für psychische Störungen nach ICD-10 und DSM-IV für Kinder und Jugendliche – II (DISYPS-II)

- **Fremdbeurteilungsbogen / Selbstbeurteilungsbogen für den Störungsbereich ADHS (FBB-ADHS / SBB-ADHS)**
- **Fremdbeurteilungsbogen / Selbstbeurteilungsbogen für den Störungsbereich Störungen des Sozialverhaltens (FBB-SSV / SBB-SSV)**

Es liegen Normen (offenbar aus dem Jahr 2000, genaue Angaben ließen sich nicht finden) für Fremd- und Selbstbeurteilungsbögen zur Erfassung von ADHS und Störungen des Sozialverhaltens vor.

Die Reliabilität der einzelnen Fragebögen kann mit Werten von $\alpha = .74$ bis $\alpha = .94$ als zufriedenstellend bis sehr gut bezeichnet werden.

Die Konstruktvalidität wurde anhand von Faktorenanalysen überprüft und kann ebenfalls als zufriedenstellend bezeichnet werden. Da die Verfahren die Diagnose-Kriterien von ICD-10 und DSM-IV umsetzen, sind sie auch als inhaltlich valide anzusehen. Korrelationen zwischen Fremdbeurteilungsbogen, Selbstbeurteilungsbogen und Diagnose-Checklisten für ADHS, Störungen des Sozialverhaltens, Angst und Depression an Feldstichproben und klinischen Stichproben weisen außerdem auf eine gute konvergente und divergente Validität der Verfahren hin.

Intelligence and Development Scales IDS – Untertests “Emotionen erkennen”, “Emotionen regulieren”, Soziale Situationen verstehen”, “Sozial kompetent handeln”

Normierung: Schweiz, Deutschland, Österreich, 2007/2008

Alter: 5;0 – 10;11 J.

Reliabilität: Interne Konsistenz $\alpha = 0.57 - 0.96$

Re-test $r = 0.34 - 0.88$

Validität: Konstrukt: bilden Entwicklungsschritte ab, Interkorrelation, Faktorenanalyse
Kriteriumsbezogen: mäßige Korrelation mit HAWIK und Schulleistungstests
Differenzierungsfähigkeit: Hochbegabte, Lernbehinderung, Fremdsprachigkeit, hyperkinetische Störung, Asperger Syndrom, Aggressive Verhaltensauffälligkeiten