

**S3-Leitlinie**

**Diagnostik**

**des**

**Fetalen Alkoholsyndroms**

**KURZFASSUNG**

**AWMF-Registernr.: 022-025**

**Autoren: Dr. med. Dipl.-Psych. Mirjam 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

<b>1.</b>	<b>Einleitung</b>	<b>S. 3 - 5</b>
<b>2.</b>	<b>Methodik</b>	<b>S. 5 - 11</b>
2.1.	Zusammensetzung der Leitliniengruppe	S. 5 - 7
2.2.	Literaturrecherche und Evidenzbasierung	S. 7 - 8
2.3.	Erstellung von Evidenztabellen	S. 8
2.4.	Formale Konsensfindung und Formulierung von Empfehlungen	S. 9
2.5.	Verabschiedung	S. 9
2.6.	Verbreitung und Implementierung	S. 10 - 11
2.7.	Finanzierung der Leitlinie und Darlegung möglicher Interessenkonflikte	S. 11
2.8.	Gültigkeitsdauer und Aktualisierungsverfahren	S. 11
<b>3.</b>	<b>Hintergrundinformationen</b> <b>(Ergebnisse der fokussierten Literaturrecherche)</b>	<b>S. 12 - 15</b>
3.1.	Prävalenz von mütterlichem Alkoholkonsum in der Schwangerschaft und Prävalenz des Fetalen Alkoholsyndroms	S. 12 - 13
3.2.	Risikofaktoren für mütterlichen Alkoholkonsum in der Schwangerschaft	S. 13 - 14
3.3.	Risikofaktoren für die Entwicklung eines Fetalen Alkoholsyndroms	S. 14 - 15
<b>4.</b>	<b>Kriterien für die Diagnose Fetales Alkoholsyndrom</b> <b>(Ergebnisse der systematischen Literaturrecherche)</b>	<b>S. 16 - 40</b>
4.1.	Konsentierete Kriterien und Empfehlungen für die Diagnostik des FAS bei Kindern und Jugendlichen in Deutschland	S. 18 - 37
4.2.	Differentialdiagnosen zum FAS bei Kindern und Jugendlichen	S. 37 - 40
<b>Anhang 1</b>	<b>Eingeschlossene Studien der systematischen Literaturrecherche</b>	<b>S. 41 - 45</b>
<b>Anhang 2</b>	<b>Vorgeschlagene neuropsychologische Diagnostik bei Kindern und Jugendlichen mit Verdacht auf FAS</b>	<b>S. 46 - 67</b>

## Abkürzungen und Übersetzungen

4DDC	4-Digit Diagnostic Code
ÄZQ	Ärztliches Zentrum für Qualität in der Medizin
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 das Vollbild Fetales Alkohol-Syndrom (FAS - fetal alcohol syndrome), das Partielle Fetale Alkoholsyndrom (pFAS – partial fetal alcohol syndrome), die Alkohol-bedingte Entwicklungsneurologische Störung (ARND – alcohol related neurodevelopmental disorder) und die Alkohol-bedingten Geburtsdefekte (ARBD – alcohol related birth defects).

Die vorliegende S3-Leitlinie zur Diagnostik des Fetalen Alkoholsyndroms gibt erstmalig im deutschsprachigen Raum evidenz- und konsensbasierte Empfehlungen bezüglich diagnostischer Kriterien für das **Vollbild des Fetalen Alkoholsyndroms (FAS)** bei Kindern und Jugendlichen (0 bis 18 Jahre).

Aus Machbarkeitsgründen beschränkt sich die vorliegende Leitlinie auf das Vollbild FAS einerseits und die Diagnose andererseits. Sie versteht sich als ein erster Schritt auf dem notwendigen Weg zu einer umfassenden Bearbeitung auch der (noch) nicht bearbeiteten Felder der Fetalen Alkoholspektrumstörungen und der Therapie im Rahmen weiterer Leitlinien. Die deutlichen negativen Folgen intrauteriner Alkoholexposition im Erwachsenenleben, z.B. auf die Selbständigkeit und Arbeitsfähigkeit, sind hierbei ein weiteres wichtiges Thema.

Das fetale Alkoholsyndrom entspricht 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 das FAS damit die klassischen Kriterien einer „developmental disorder“ aufweist.

Durch die festgelegten diagnostischen Kriterien eines FAS soll das Störungsbild früh erfasst und eine entsprechende Therapie und Förderung des Kindes initiiert werden. Dadurch kann das Auftreten sekundärer Erkrankungen von Kindern mit FAS 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 FAS 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 des FAS 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 FAS 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 das Fetale Alkoholsyndrom zu definieren, die in der Praxis effektiv und unmissverständlich genutzt werden können. Das Bundesministerium für Gesundheit hat daher ein Projekt (STOP-FAS) zur Erstellung einer diagnostischen Leitlinie des Fetalen Alkoholsyndroms für Deutschland initiiert, das von der Deutschen Gesellschaft für Kinder- und Jugendmedizin angenommen und der Gesellschaft für Neuropädiatrie übertragen wurde. Dieses Projekt wurde von Dr. med. Dipl.-Psych. Mirjam 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 München) 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, Allgemeinmedizin, Suchtmedizin und des öffentlichen Gesundheitsdienstes einschließlich des Schulärztlichen Dienstes.
- Niedergelassene und in der Klinik tätige Kinder- und Jugendlichen-Psychotherapeuten sowie Diplom- und Master-Psychologen
- Hebammen
- Physio-, Ergo- und Sprachtherapeuten
- Sozialpädagogen, Sozialarbeiter, Sozialhelfer
- Sozialpädiatrische Zentren
- FAS-Spezialambulanzen und FAS-Spezialisten

## **2. Methodik**

### **2.1. Zusammensetzung der Leitliniengruppe**

Die Organisation der Leitlinienentwicklung 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 Mandatsträgern der sich mit dem Krankheitsbild Fetales Alkoholsyndrom auseinandersetzenden deutschen Fachgesellschaften und Berufsverbänden auch Experten und Patientenvertreter (siehe Tabellen 1 und 2).

<b>Beteiligte Fachgesellschaften / Berufsverbände</b>	<b>MandatsträgerInnen</b>
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 Leitlinienprojekt beteiligte Fachgesellschaften und Berufsverbände**

<b>Expertinnen / Experten</b>	<b>Funktion</b>
Dipl.-Psych. Gela Becker	Fachliche Leiterin Evangelisches Kinderheim Sonnenhof
Dr. med. Beate Erbas	Bayerische Akademie für Sucht- und Gesundheitsfragen
Dr. Dipl.-Psych. Reinhold Feldmann	FASD-Zentrum Universität Münster
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	Neuropädiatrie, FASD-Ambulanz, iSPZ, 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 Leitlinienprojekt 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 Schlüsselfrage der systematischen Literaturrecherche 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 diagnostischen Kriterien für das FAS 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 Anhang 2 dargestellten Strategie.

Die Recherche 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 resultierenden Volltexte über diagnostische Kriterien des FAS 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.

Die Literaturliste der eingeschlossenen Studien bei der systematischen Literaturrecherche befindet sich in Anhang 1.

Für gute diagnostische Studien ist allgemein ein unabhängiger verlässlicher Referenzstandard erforderlich. Die Validierung von diagnostischen FAS-Kriterien wurde jedoch an bereits mit FAS diagnostizierten Kindern und Jugendlichen überprüft. Dafür wurden unterschiedliche Instrumente angewendet (vor allem IOM Kriterien und 4-Digit Diagnostic Code), die aufgrund der unterschiedlichen 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 FAS beeinträchtigen.

### **2.3. Erstellung von Evidenztabellen**

Die vom Ärztlichen Zentrum für Qualität in der Medizin erstellten Evidenztabellen 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 wurden durch Fr. Dr. med. Monika Nothacker vom ÄZQ in intensiver dialogischer Rücksprache und Korrektur durch die Leitlinienkoordinatorin Fr. Dr. med. Dipl.-Psych. Mirjam 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 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 Konsenssitzungen mittels einer formalen Konsensfindung in Form eines nominalen Gruppenprozesses unter Moderation von Fr. Prof. Ina Kopp (AWMF) konsentiert.

Alle Empfehlungen, bis auf die Cut-off-Perzentilenkurve des Kopfumfanges, wurden im "starken Konsens" (Zustimmung von > 95% der Teilnehmer) oder im Konsens (Zustimmung von > 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 Mandatsträger mit der vollen Prokura ihrer Fachgesellschaft stimmten den Inhalten der Leitlinie eigenständig zu. Andere Mandatsträger 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 FAS 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 ([www.amwf.org](http://www.amwf.org)).

Zur Implementierung der empfohlenen diagnostischen Kriterien wurde ein Pocket Guide für alle Beteiligten des Gesundheits- und Hilfesystems entworfen. Dieser Pocket Guide beinhaltet den Leitlinien-Algorithmus für die Abklärung des Fetalen Alkoholsyndroms bei Kindern und Jugendlichen (siehe Abbildung 4) sowie Web-Adressen mit Links zu weiterführenden Informationen über das Krankheitsbild FAS, zur vorliegenden Leitlinie und zur Homepage der Patientenvertretung FASD Deutschland e.V.

Bei Formulierung eines Verdachtes auf FAS oder bei Unsicherheit hinsichtlich der Diagnose FAS soll der betreuende professionelle Helfer, einschließlich Pflegepersonal, Hebammen, Geburtshelfer, Psychologen, Sozialpädagogen, Sozialarbeiter, Therapeuten, klinisch oder institutionell tätige oder niedergelassene 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 FAS-erfahrenen Leistungserbringer überweisen. Die Leitliniengruppe muss explizit darauf verzichten, diesen Leistungserbringer genauer zu definieren, da bisher keine Zertifizierung zum FAS-Spezialisten und nur wenige spezialisierte Anlaufstellen in Deutschland existieren. Die Leitliniengruppe fordert jedoch, dass der Leistungserbringer, der die Diagnose FAS endgültig stellt, über Erfahrung mit von FAS betroffenen Kindern und Jugendlichen verfügt. Laut statistischen Schätzungen über die Prävalenz des FAS aus USA, Canada und Europa bekommen viel zu wenige Kinder mit FAS in Deutschland tatsächlich auch die Diagnose FAS. Das Erhalten der Diagnose FAS ist jedoch unabdingbar für eine adäquate Förderung, Beschulung, Ausbildung und Unterbringung des Kindes oder Jugendlichen mit FAS sowie zur Reduktion von Sekundärerkrankungen. Außerdem kann erst durch die richtige Diagnose eine individuelle Unterstützung und Entlastung der betroffenen Familie erreicht werden.

Die Inhalte des Pocket Guide und zusätzliche Informationen über die Diagnostik des FAS bei Kindern und Jugendlichen werden außerdem in Form einer App erhältlich sein.

## **2.7. Finanzierung der Leitlinie und**

### **Darlegung möglicher Interessenkonflikte**

Die Entwicklung der Leitlinie wurde durch die Drogenbeauftragte der Bundesregierung, Fr. Dr. Dyckmans, initiiert und im Wesentlichen durch das Bundesministerium für Gesundheit finanziert. 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 18 Monate übernommen. Die überwiegende 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 München haben das Projekt zusätzlich unterstützt. Weitere Kosten wurden durch das Dr. von Haunersche Kinderspital des Universitätsklinikums 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 10 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 ist auf 5 Jahre festgelegt. Um die Aktualität der Leitlinie zu gewährleisten, wird in einer jährlichen Umfrage durch die Leitlinienkoordinatoren unter den Mandatsträgern, Experten und Patientenvertretern 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 der Gesellschaft für Neuropädiatrie (als die durch die Deutsche Gesellschaft für Kinder- und Jugendmedizin DGKJ zur Federführung ernannte Gesellschaft) 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 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%.

###### **Binge-drinking** (exzessiver Alkoholkonsum 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.

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.

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 FAS 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 sexueller Missbrauch durch Partner oder Fremden
- Psychische und psychiatrische Störungen inkl. Depression, Angststörung, Panikstörung, sexuelle Funktionsstörungen

## **3.3. Risikofaktoren für die Entwicklung eines Fetalen Alkoholsyndroms**

Die Risikofaktoren für mütterlichen Alkoholkonsum in der Schwangerschaft sind abzugrenzen von den Risikofaktoren für die Entwicklung eines Fetalen Alkoholsyndroms. Bei den Risikofaktoren für die Entwicklung eines FAS werden Hinweise darauf gegeben, warum eine Frau, die während der Schwangerschaft Alkohol konsumiert, ein Kind mit Fetalem Alkoholsyndrom 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 eines Fetalen Alkoholsyndroms 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. Kriterien für die Diagnose Fetales Alkoholsyndrom 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 und die Entlastung der Eltern mehrfach bei der Festlegung sinnvoller Cut-off-Werte für diagnostische Kriterien des FAS 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 mit der Diagnostik des Vollbildes FAS bei Kindern und Jugendlichen. Eine Leitlinien-Erstellung zur Diagnostik der Fetalen Alkoholspektrumstörungen ist bei höherer Prävalenz und größerer Komplexität dieser Krankheitsbilder notwendig, jedoch wegen der methodisch ungenügenden Literatur zu FASD aktuell schwer zu realisieren. Eine Leitlinie mit Empfehlungen zur Versorgung und Behandlung von Kindern und Erwachsenen mit FAS und FASD ist laut Meinung der Leitliniengruppe dringend erforderlich.

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).

## ALGORITHMUS ABKLÄRUNG FETALES ALKOHOLSYNDROM

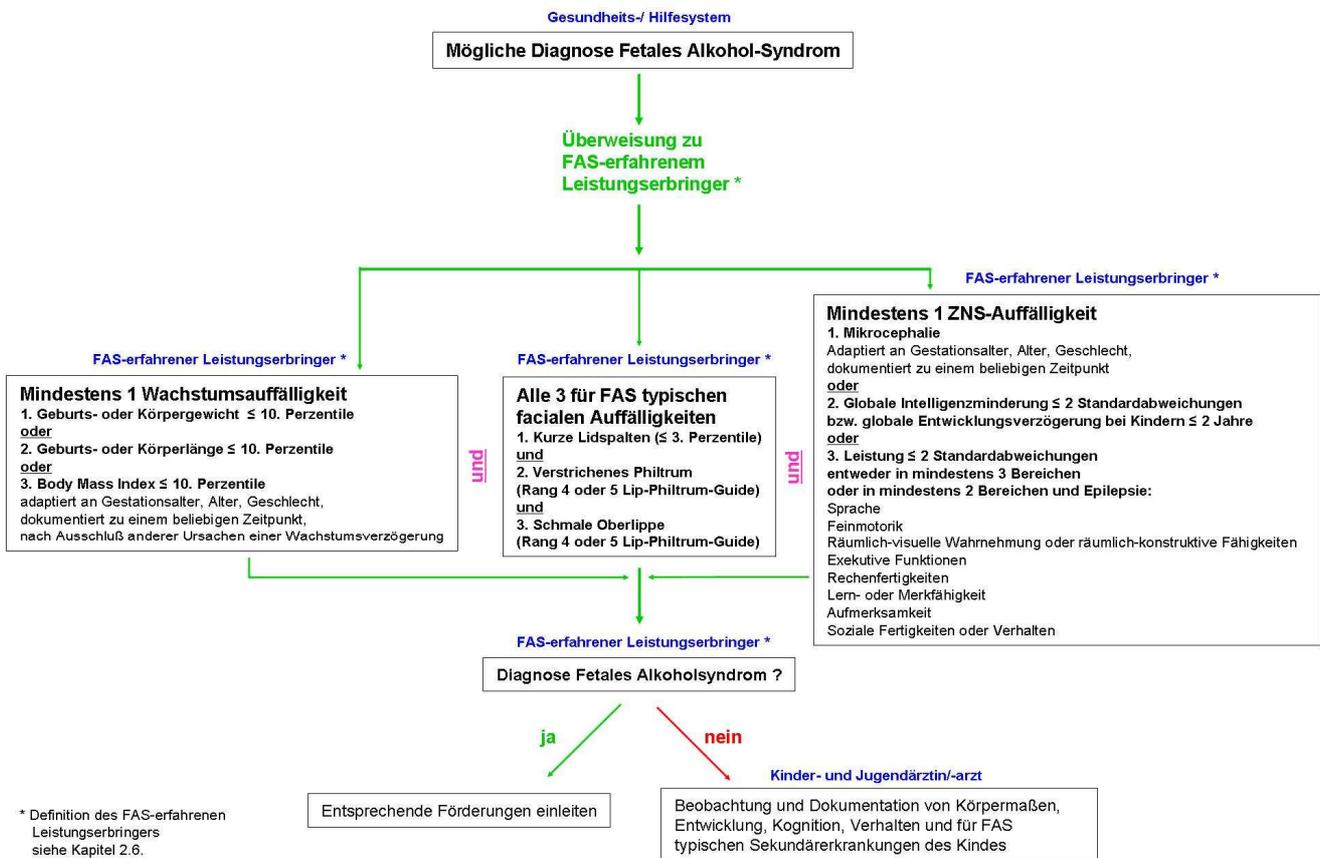


Abbildung 4: Algorithmus zur Abklärung Fetale Alkoholkonsum

#### **4.1. Konsentiierte Kriterien und Empfehlungen für die Diagnostik des FAS bei Kindern und Jugendlichen in Deutschland**

**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 Helfer einschließlich Pflegepersonal, Hebammen, Geburtshelfer, Sozialpädagogen, Sozialarbeiter, Therapeuten, Diplom- und Master-Psychologen, Kinder- und Jugendlichen-Psychotherapeuten, klinisch tätige oder niedergelassene 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 eines FAS 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 FAS sollte bei größeren Kindern mithilfe eines Arztes und 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 FAS zu empfehlen (Expertenkonsens).

Im Leitlinien-Algorithmus (siehe Abbildung 4) wird dargestellt, dass bei einer möglichen Diagnose FAS, die jede Vertreterin/jeder Vertreter des Gesundheits- und Hilfesystems vermuten kann und sollte, das Kind zu einem FAS-erfahrenen Leistungserbringer überwiesen werden soll.

Die Leitliniengruppe verzichtet explizit darauf, diesen Leistungserbringer genauer zu definieren, da bisher keine Zertifizierung zum FAS-Spezialisten und nur wenige spezialisierte Anlaufstellen in Deutschland existieren. Die Leitliniengruppe fordert jedoch, dass der Leistungserbringer, der die Diagnose FAS endgültig stellt, über Erfahrung mit von FAS betroffenen Kindern und Jugendlichen verfügt.

Aktuell bekannte spezialisierte Anlaufstellen für Kinder mit Verdacht auf FAS 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. Dipl.-Psych. Jessica Wagner, [fasd-zentrum@charite.de](mailto:fasd-zentrum@charite.de)
- Evangelischer Verein Sonnenhof: Fr. Dipl.-Psych. Gela Becker, [sonnenhof-ev@t-online.de](mailto:sonnenhof-ev@t-online.de)
- Universität Münster: Hr. Dr. phil. Dipl.-Psych. Reinhold Feldmann, [feldrei@uni-muenster.de](mailto:feldrei@uni-muenster.de)
- iSPZ München, Dr. von Haunersches Kinderspital, Ludwig-Maximilians-Universität München ([www.spz-muenchen.com](http://www.spz-muenchen.com)):  
Fr. Dr. med. Dipl.-Psych. Mirjam Landgraf, [mirjam.landgraf@med.uni-muenchen.de](mailto: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](mailto:martin.sobanski@heckscher-klinik.de), Fr. Dipl.-Psych. Penelope Thomas, [penelope.thomas@heckscher-klinik.de](mailto:penelope.thomas@heckscher-klinik.de)

- SPZ, Elisabeth Krankenhaus Essen: Dr. med. Antje Erencin, spz@contilia.de
- LVR Klinikum Essen (Kinder- und Jugendpsychiatrie, Psychotherapie und Psychosomatik), Universität Duisburg-Essen (<http://www.rk-essen.lvr.de/behandlungsangebote/ambulanzen/fas.htm>): Dr. med. Nora Dörrie, Nora.Doerrie@lvr.de, Dipl.-Psych. Inga Freunscht, Inga.Freunscht@lvr.de

Stationär:

- KMG Rehabilitationszentrum Sülzhayn: Fr. Dr. med. Heike Hoff-Emden, h.hoff-emden@kmg-kliniken.de

Rechtlicher Beistand:

- Fr. Gila Schindler, Rechtsanwältin für Kinder- und Jugendhilferecht, [schindler@msbh.de](mailto:schindler@msbh.de)

Für Informationen bezüglich Fachtagungen, Fortbildungen, Familien-Freizeiten, und für weiterführende Informationen zum Thema FAS sowie für den Erfahrungsaustausch betroffener Kinder und Familien empfiehlt die Leitliniengruppe, die Patientenvertretung FASD Deutschland e.V. zu kontaktieren ([www.fasd-deutschland.de](http://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 14-jährigen 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 8 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 4.2.) 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 facialem Anomalien vorhanden sein**

**(Empfehlungsgrad A, starker Konsens):**

- a. Kurze Lidspalten**  
**( $\leq 3$ . 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)**

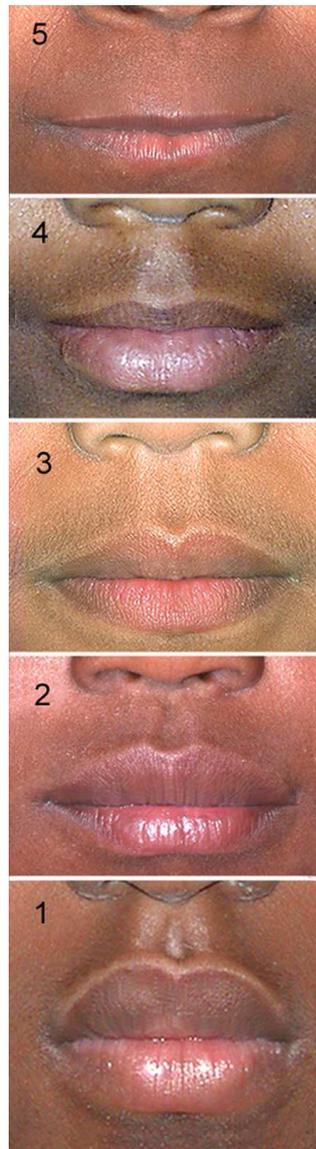
Da das gemeinsame Auftreten der drei facialem Auffälligkeiten kurze Lidspalten, schmale Oberlippe und verstrichenes Philtrum typisch für das FAS ist (LoE 1b-), diese Auffälligkeiten anhand der Perzentilenkurven für Lidspalten sowie des Lip-Philtrum-Guide objektiv meßbar sind (LoE 1b-2b) und das Messen der facialem 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 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.



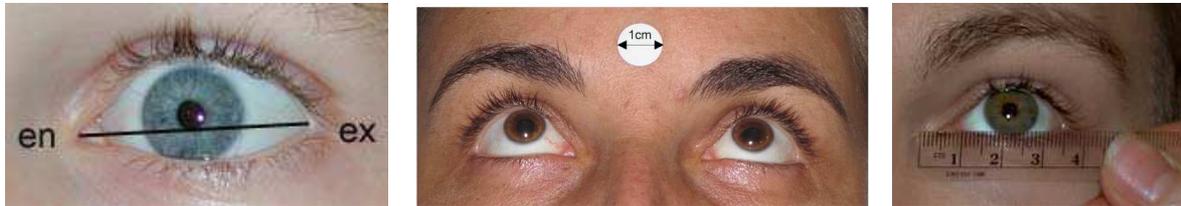
Lip-Philtrum Guide 1



Lip-Philtrum Guide 2

Abbildung 5: Lip-Philtrum-Guide (mit Genehmigung von Astley)

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).



**Abbildung 6 (Linkes und rechtes Photos mit Genehmigung von Astley): Messung der Lidspaltenlänge**

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).

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

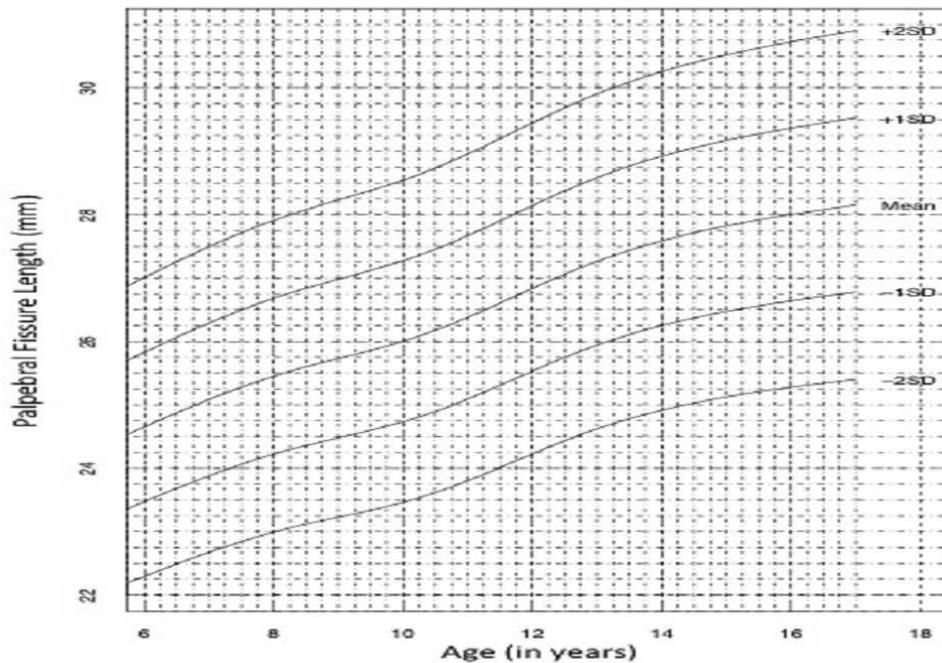


Abbildung 7: Perzentilenkurven der Lisspaltenlänge für Mädchen von 6 bis 16 Jahren (mit Genehmigung von Clarren)

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

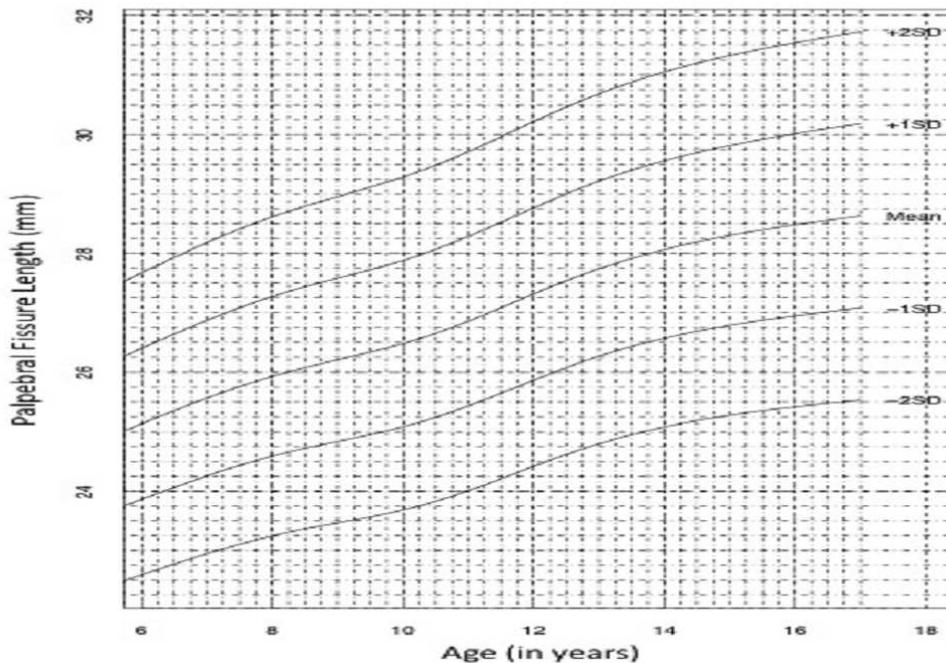


Abbildung 8: Perzentilenkurven der Lisspaltenlänge für Jungen von 6 bis 16 Jahren (mit Genehmigung von Clarren)

Die Entwicklung einer aktuellen Lidspaltenlängen-Perzentilenkurve für Kinder im Alter von 0 bis 6 Jahren hält die Leitliniengruppe für dringend notwendig. Aktuell müssen die Lidspalten-Perzentilenkurven von Thomas et al. 1987 oder Hall et al. 1989 für Kinder unter 6 Jahren verwendet werden.

Die FAS-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 FAS im späteren Jugendalter auch Photos vom Kleinkind- und Kindesalter des Jugendlichen beurteilt werden. Das diagnostische Kriterium „Faciale Auffälligkeiten“ für die Diagnose FAS ist auch erfüllt, wenn der Jugendliche nur in jüngerem Alter die drei facialen Auffälligkeiten kurze Lidspalten  $\leq 3$ . 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 facialen Auffälligkeiten gestellt werden (Expertenkonsens).

Die facialen 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 facialen Auffälligkeiten an Kindern mit FAS durchgeführt wurde, die ihre Diagnose unter anderem gerade wegen dieser facialen Auffälligkeiten bekommen hatten. Das bedeutet, dass bei den Studien kein unabhängiger Referenzstandard herangezogen werden konnte, da die facialen Kriterien bereits Teil der Diagnose FAS waren. Die Diagnose FAS soll daher nicht alleine anhand der facialen 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).

Die Studien, die in den letzten 10 Jahren zu funktionellen ZNS-Auffälligkeiten bei Kindern mit FAS 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.

### **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

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 aufgrund der methodischen Mängel und der fehlenden Validierungsstudien anhand der jetzigen Studienlage kein einheitliches neuropsychologisches Profil von Kindern mit FAS bestimmt werden und die funktionellen ZNS-Auffälligkeiten reichen somit auch nicht als alleiniges Kriterium zur Diagnose des FAS 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 gefunden:

Expressive Sprache, rezeptive 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; 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 FAS die CBCL zu Hilfe zu nehmen. Zur Unterscheidung von Kindern mit FAS 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 FAS evaluiert werden (Expertenkonsens).

Bei der psychologischen Diagnostik sollen vor allem die bei Kindern mit FAS 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 des FAS 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 FAS 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 des FAS 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 FAS 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 FAS.

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 FAS 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 9 der Langfassung der Leitlinie).

Welche Perzentile des Kopfumfanges als Cut-off für die Diagnose FAS 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 FAS 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 letzten Konsensuskonferenz der deutschen Leitliniengruppe 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 4.2.). 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 FAS 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. Differentialdiagnosen zum FAS bei Kindern und Jugendlichen**

Die Differentialdiagnosen wurden in die drei Diagnostik-Säulen des FAS (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 dem FAS jeweils in einem dieser drei Bereiche eingegangen wird.

Die Erkrankungen in der folgenden Aufstellung, vor allem unter den funktionellen ZNS-Auffälligkeiten, können vom FAS abzugrenzende Differentialdiagnosen sein, treten aber auch häufig als Komorbiditäten des FAS auf.

Die vorliegende Liste der Differentialdiagnosen hat keinen Anspruch auf Vollständigkeit, weist aber auf häufige Differentialdiagnosen zum FAS 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)

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

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/fasdpn/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](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, Molteno 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](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](http://www.bma.org.uk/images/FetalAlcoholSpectrumDisorders_tcm41-158035.pdf)
22. Peadon 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](http://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, Martsof 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 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, Jirikowic 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>

## Anhang 2

### Vorgeschlagene neuropsychologische Diagnostik bei Kindern und Jugendlichen mit Verdacht auf FAS

Bereich	Testverfahren	Abkürzung	Altersbereich	
<b>Intelligenz / kognitive Leistungsfähigkeit</b>	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	
	<b>Entwicklung</b>	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	
<b>Sprache</b>	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
<b>Feinmotorik</b>	Klinisch-neurologische Beurteilung		
	Movement Assessment Battery for Children	M-ABC-2	3;0 - 16;11 Jahre
	Zürcher Neuromotorik		5;0 - 18;11 Jahre
<b>Räumlich-visuelle Wahrnehmung</b> <b>und</b> <b>Räumlich-konstruktive Fähigkeiten</b>	Developmental Test of Visual Perception	DTVP-2	4;0 - 10;11 Jahre
	Developmental Test of Visual Perception (Adolescent and Adult)	DTVP-A	11;0 - 75;0 Jahre
	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
<b>Lern- und Merkfähigkeit</b>	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
<b>Exekutive Funktionen</b>	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>
<b>Rechenfertigkeiten</b>	<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>
<b>Aufmerksamkeit</b>	<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><b>Soziale Fertigkeiten und Verhalten</b></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 FAS**

### **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](http://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. Feinmotorik

#### **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  $\leq 4$  (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, Berrios & 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](http://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