

Zeitschrift: Schweizer Hebamme : offizielle Zeitschrift des Schweizerischen Hebammenverbandes = Sage-femme suisse : journal officiel de l'Association suisse des sages-femmes = Levatrice svizzera : giornale ufficiale dell'Associazione svizzera delle levatrici

Herausgeber: Schweizerischer Hebammenverband

Band: 89 (1991)

Heft: 3

Artikel: Das Williams-Beuren Syndrom (WBS)

Autor: [s.n.]

DOI: <https://doi.org/10.5169/seals-950146>

Nutzungsbedingungen

Die ETH-Bibliothek ist die Anbieterin der digitalisierten Zeitschriften auf E-Periodica. Sie besitzt keine Urheberrechte an den Zeitschriften und ist nicht verantwortlich für deren Inhalte. Die Rechte liegen in der Regel bei den Herausgebern beziehungsweise den externen Rechteinhabern. Das Veröffentlichen von Bildern in Print- und Online-Publikationen sowie auf Social Media-Kanälen oder Webseiten ist nur mit vorheriger Genehmigung der Rechteinhaber erlaubt. [Mehr erfahren](#)

Conditions d'utilisation

L'ETH Library est le fournisseur des revues numérisées. Elle ne détient aucun droit d'auteur sur les revues et n'est pas responsable de leur contenu. En règle générale, les droits sont détenus par les éditeurs ou les détenteurs de droits externes. La reproduction d'images dans des publications imprimées ou en ligne ainsi que sur des canaux de médias sociaux ou des sites web n'est autorisée qu'avec l'accord préalable des détenteurs des droits. [En savoir plus](#)

Terms of use

The ETH Library is the provider of the digitised journals. It does not own any copyrights to the journals and is not responsible for their content. The rights usually lie with the publishers or the external rights holders. Publishing images in print and online publications, as well as on social media channels or websites, is only permitted with the prior consent of the rights holders. [Find out more](#)

Download PDF: 13.01.2026

ETH-Bibliothek Zürich, E-Periodica, <https://www.e-periodica.ch>

Das Williams-Beuren Syndrom (WBS)

Die Läsion der supravalvulären Aortenstenose wurde erstmals im Jahre 1930 von **Mencarelli** beschrieben. **Williams** und **Beuren** publizierten kurz hintereinander ihre ersten Beobachtungen über das gehäufte Auftreten einer supravalvulären Aortenstenose in Kombination mit geistiger Retardierung und einem typischen Gesichtsausdruck. (s.f.)

Das WBS tritt bei ca. 1:2000 – 1:5000 von ca. 70'000 Geburten jährlich auf. (Weltweit sind es etwa 2000 erkrankte Kinder pro Jahr.)

Von den vielen WBS-Kindern, die als solche identifiziert werden, weist ein bestimmter Prozentsatz eine Hyperkalzämie auf, und sie entwickeln dieselben typischen Wesenszüge.

WBS-Kinder sind sehr extravertiert und gesellig. Sie lieben es, vor allem mit Erwachsenen zu sprechen, sie sind sehr hilfreich, kooperativ und bestrebt, jemandem zu gefallen. Sie plaudern unaufhörlich, jedoch auf einem oberflächlichen Niveau, oft in einem formellen, erwachsenen Stil mit einem komplizierten Wortschatz und stereotypen Phrasen und Klischees. Es fehlt ihnen aber öfters das Verständnis für das, was sie eben gesagt haben. Im Gegensatz dazu haben viele Kinder visuell-räumliche sowie grob- und feinmotorische Probleme. Sie lernen nur mühsam das Sitzen und Gehen; Velofahren, Knöpfen, schneiden mit der Schere oder schreiben mit dem Stift ist für sie sehr schwierig zu meistern. Sie leiden auch unter teilweise starken Angstzuständen, z.B. vor Höhen, dem Treppensteigen, unebenen Flächen wie Sand, Gras oder Kiesboden und vor allem vor Lärmquellen (wie Klatuschen, laute Musik, oder Donnerknall). Die WBS-Kinder sind hyperaktiv und kön-

nen kaum stillsitzen und sich auf etwas konzentrieren. Andererseits können sie durch bestimmte Objekte oder Themen fasziniert und beschäftigt sein und sich längere Zeit damit aufhalten, z.B. Eisenbahnen, Popstars oder fremde Orte.

Das Benehmen von WBS Kindern.

- hyperaktiv
- begrenzte Konzentration
- gesellig und extravertiert
- überfreundlich zu Erwachsenen
- übertriebene Angst und Besorgtheit
- Beschäftigtsein mit Objekten / Themen
- Überempfindlichkeit gegenüber Lärm
- ängstlich gegenüber Höhen / unebenen Flächen u.s.w.

Symptome

Die meisten WBS-Kinder entwickeln in den ersten Lebensjahren ernsthafte Essschwierigkeiten, mit Erbrechen, Verstopfung und Verweigerung der Kost, die zum Teil nervöse und schreiende Reaktionen auslösen können. Durch Test hat man herausgefunden, dass ein Teil der Kinder an einem erhöhten Kalziumspiegel leidet, und erreichte mit einer kalziumarmen und Vitamin-D-freien Diät eine Verbesserung der Essgewohnheiten. Viele Kinder weisen Zahnabnormitäten, z.T. erhöhten Blutdruck sowie ein verlangsamtes Wachstum auf, was zu ihrer meist schwächlichen und kleinen Statur führt. (Sie erreichen ca. 70% der normalen Körperlänge gesunder Kinder.) Sie sind in der Regel blond, haben blaue Augen und eine sternförmige Iris – viele spielen. Ihr kleiner Finger ist abgespreizt, und der Mund ist breit mit vorgewölbten Oberlippen. Fast alle Kinder sind in ihrer gei-

stigen und seelischen Entwicklung behindert. Zu den körperlichen Symptomen gehören zudem eine Verengung der Aorta, überdehnte Gelenke, ein Leistenbruch und dadurch allgemeine Störungen des Gedeihens (Wachstum, Knochen, Niereninsuffizienz).

IQ

- 55% schwer behindert
= IQ 50 oder weniger
- 41% mittelschwer behindert
= IQ 50–70
- 4% normaler Durchschnitt

Ursachen

Die Ursachen der Hyperkalzämie und das Problem mit dem Kalziumstoffwechsel sind noch nicht ergründet. Es wird angenommen, dass dieser Zustand bereits vor der Geburt besteht, da das Geburtsgewicht niedriger ist als normal, ein Herzgeräusch bereits vorhanden und das Elfengesicht erkenntlich ist. Untersuchungen haben ergeben, dass das Alter der Diagnosestellung auf die nachfolgenden Möglichkeiten und das Benehmen keinen Einfluss hat, d.h. Frühdiagnose scheint auf den Grad der geistigen Behinderung im späteren Leben keinen wesentlichen Einfluss zu haben. Soweit man das schon sagen kann, ist das WBS-Syndrom nicht erblich; das Risiko für Eltern, ein zweites WBS-Kind zu bekommen, ist nicht höher als bei anderen Eltern mit gesunden Kindern. Das gilt übrigens auch für die Geschwister. Bis heute weiss man nur von 2 WBS-Personen, die selbst normale Kinder bekamen. Irgendwelche Konklusionen zu veröffentlichen wäre zu früh.

Fähigkeiten:

- leichte bis starke Lernschwierigkeiten
- relativ gute verbale Fähigkeiten
- fließendes und artikuliertes Sprechen, meistens unaufhörliches Geplauder
- markante visuell-räumliche Schwierigkeiten
- schwerste bis leichtere motorische Probleme

Studie über Schulplätze von 44 WBS Kindern

- 30% befanden sich in Klassen für Schwer-Lehrnbehinderter
- 30% befanden sich in Klassen für Mittelmässig-Lehrnbehinderter
- 30% befanden sich in gemischten Klassen
- 10% befanden sich in normalen Schulen

Kürzlich wurde bei 119 WS-Erwachsenen in Grossbritannien folgende Untersuchung vorgenommen:

- 27% befanden sich in Schulen, Weiterbildung oder Schulen für Leute mit besonderen Bedürfnissen
- 44% befanden sich in lokalen Erwachsenen-Trainings-Zentren von Gemeinden
- 4% waren in geschütztem Verhältnis angestellt als Kellner/Serviertochter-Assistent, Haushaltshilfe, in der Industrie als Packer oder für leichte Montagen
- nur 3% befanden sich in offenem Angestelltenverhältnis

Wenige der Erwachsenen wohnten selbstständig, und die meisten brauchten verschiedene Stufen von Überwachung sowie Unterstützung beim An-/Auskleiden, Waschen, Essen-Zubereiten, Gedächtnis-Routine, Geldhandhabung, etc. 3/4 der Gruppe lebten mit den Eltern und 23% in Heimen. Nur ein Mann lebte allein und eine Frau war verheiratet.

Es ist wichtig, sich daran zu erinnern, dass diese Erwachsenen die Vorteile spezieller Schulung und Unterstützung noch nicht erfahren durften. Aber mit den heutigen Möglichkeiten in den Schulen mit speziellem Unterricht besteht die Hoffnung, dass WBS-Kinder, die jetzt im Schulalter sind, grössere Schritte in Richtung Unabhängigkeit im Leben und in der Arbeit erzielen werden.

Philipp

Philipp war ein süßes, kleines Baby, doch er schrie praktisch pausenlos. Seine Mutter ging zum Kinderarzt mit ihm, der fand das nicht weiter schlimm, das Kind habe vermutlich Blähungen, sie solle es halt beruhigen und herumtragen, damit das Kind ein «Bäuerchen» machen könne...! Die Mutter tat wie geheissen und trug ihr Kind bis zu 14 Stunden am Tag auf den Armen herum. Dabei fiel ihr auf, dass Philipp draussen viel ruhiger wurde und scheinbar besser atmete. Doch sie und ihr Mann wurden immer nervöser und waren völlig verzweifelt; denn Philipp schrie weiter. Mit zweieinhalb Monaten musste er notfallmässig einen Leistenbruch operieren lassen. Auch hier wurden die Eltern wieder beruhigt, das Kind habe eine kleine Aortaverengung, sei aber sonst gesund. Philipp schrie

weiter. – Ein paar Tage später bemerkte die Mutter, dass Philipp Blut im Stuhl hatte und brachte ihn sofort wieder ins Spital. Nach einer Rückenmarkpunktion, die die Befürchtungen einer Hirnhautentzündung glücklicherweise ausschloss, wurde der Kleine zur Beobachtung im Spital behalten, wo er mit Beruhigungsmitteln schlafen konnte. Der Chefarzt brachte dann endlich etwas Licht in die Sache; denn er kannte das seltene WBS dem er zufällig in seiner Ausbildung bereits begegnet war. Er vermutete, dass Philipp an dieser seltenen Krankheit leiden könnte, was sich dann auch als richtig herausstellte. Das war für die Eltern ein harter Brocken als sie erfuhren, dass ihr Kind geistig behindert sei, doch war es auch ein Trost nun endlich zu wissen, dass Philipp krank war und deswegen so gequält schrie.

Weil die Eltern von Philipp inzwischen viel über die Krankheit und die Probleme ihres Kindes wissen, ist es ihnen ein Anliegen, dass auch andere Eltern die

in der gleichen Situation sind, früher betreut und vor allem besser aufgeklärt werden über diese seltene Krankheit. Sie möchten auch wissen wie solche Kinder gefördert werden können und welche Möglichkeiten ihnen als Erwachsene offen stehen. Ungeklärt sind auch noch die Regelungen mit der Invalidenversicherung. Bis jetzt mussten betroffene Eltern bei jeder notwendigen therapeutischen Massnahme um eine separate Verfügung kämpfen. Heute geht Philipp in den normalen Kindergarten. Dank dem hervorragenden Verständnis der Kindergärtnerin, geht es ihm sehr gut. Er wird auch physiotherapeutisch betreut und besucht noch eine Heilpädagogische Spielgruppe. □

Adressen Selbsthilfe
Offene Tür, Zürcher Oberland
Tel. 01 930 03 02
Team Selbsthilfe Zürich
Tel. 01 252 30 36

Unser Kollektivpartner ZOKU teilt mit:

Krankenkassenvergleich des Kassensturzes

In der vielbeachteten Fernsehsendung «Kassensturz» vom 18. Dezember 1990 wurde ein Prämienvergleich der wichtigsten Krankenkassen gezeigt, in dem die ZOKU zu Unrecht schlecht abgeschnitten hat. Die ZOKU legt deshalb Wert auf folgende Richtigstellung:

– Die vom «Kassensturz» erwähnten Prämienansätze der ZOKU sind falsch. Die richtige Prämie für das erste gezeigte Beispiel beträgt Fr. 114.50 und nicht wie angegeben Fr. 135.–. Auch beim zweiten Beispiel wurde eine um Fr. 27.70 zu hohe Prämie gezeigt.

– Die aufgeführten Prämien waren nicht nur falsch, sondern das Beispiel war auch konstruiert. Der «Kassensturz» verglich unsere Stadtzürcher-Prämien der Einzelversicherung mit kantonal gerechneten Mischprämien anderer Krankenkassen.

– Ebensowenig wurde im Vergleich Rechnung getragen, dass die ZOKU schon seit Jahren für Frauen und Männer die gleichen Prämien kennt, die meisten

Krankenkassen aber für Frauen einen Prämienzuschlag von 10% erheben.

– Ausserdem hat der «Kassensturz» bei seinem Prämienvergleich den Leistungsumfang der Kassen zu wenig berücksichtigt. Es gibt jedoch grosse Unterschiede bei den Versicherungsleistungen – zum Beispiel bei den Naturheilmitteln, der Erfahrungsmedizin, der Prävention oder im Kundendienst – alles Bereiche, auf welche die ZOKU grossen Wert legt.

– Die von der ASSI (Stiftung zum Schutz der Versicherten) vorgelegten und vom «Kassensturz» übernommenen Testergebnisse sind heute überholt, weil sowohl die Prämienansätze als auch die Versicherungsleistungen per 1991 bei den meisten Kassen erhebliche Änderungen erfahren haben.

Tatsache ist: die ZOKU braucht einen fairen Prämien-/Leistungsvergleich nicht zu scheuen, da sie ein ausgezeichnetes Preis-/Leistungsverhältnis bietet. Im Kollektivvertrag Ihres Verbandes profitieren Sie zudem von bedeutend günstigeren Prämienansätzen als in der Einzelversicherung.



BERNA

Präparate

Schweiz. Serum- & Impfinstitut Bern
Postfach, 3001 Bern
Telefon 031 - 346 111
Für Bestellungen: 031 - 346 246

Rhesuman Berna i.v.

Humanes
Anti-D-Immunglobulin

**Erweiterte Rhesus-Prophylaxe
überall dort,
wo bei Rhesuskonstellation
rhesuspositive Erythrozyten
die Mutter
sensibilisieren können**

- 200 mcg in 3 ml zur i.v. (oder i.m.) Applikation
- 300 mcg in 2 ml zur i.m. Applikation

**BERNA
Die breite Palette
immunbiologischer
Präparate**

Für weitere Informationen beachten Sie bitte den
Packungsprospekt oder fragen Sie uns direkt an