

# Het Prader-Willi Syndroom Jonge kinderen

- een boekje van het IPWSO -



IPWSO



Vertaald door Prader-Willi Vlaanderen



RARE DISEASE DAY.ORG  
**28 FEBRUARI**  
ZELDZAME ZIEKTENDAG 2018



**RaDiOrg**.be  
Rare Diseases Organisation

BELGISCHE KOEPELVERENIGING VOOR PATIËNTEN MET EEN ZELDZAME ZIEKTE



*Deze vertaling door Prader-Willi Vlaanderen kwam tot stand dankzij de financiële steun van RaDiOrg ter gelegenheid van Rare Disease Day 28 februari 2018*

## VOORWOORD

Dit boekje is oorspronkelijk geschreven in het Engels door ouders en bestuursleden van de internationale Prader-Willi organisatie. Het is geen medische brochure, maar speciaal geschreven om ouders te helpen die recent een diagnose PWS hebben gekregen. Prader-Willi Vlaanderen kreeg de toestemming om het te vertalen en te verdelen.

meer info : [www.ipwso.org](http://www.ipwso.org) & [www.praderwillivlaanderen.be](http://www.praderwillivlaanderen.be)

## KORT OVERZICHT VAN HET PRADER-WILLI SYNDROOM



Het PWS is een complex syndroom. Het komt voor bij alle rassen en seksen. De Zwitserse artsen Prader, Willi en Labhart publiceerden een studie over slappe baby's met bepaalde karakteristieken in 1956. Gevolg gevend aan de gewoonte na identificatie, werd het syndroom genoemd naar de eerste onderzoekers. Het syndroom komt voor bij 1 op 15 000 tot 30 000 geboortes van levende baby's en treft zowel jongens als meisjes. Het heeft een genetische oorzaak en ontstaat per toeval. Het is niet de fout van één van de ouders en komt zelden opnieuw voor in dezelfde familie. Een klein stukje genetische informatie ontbreekt of werkt slecht op het 15de chromosoom en veroorzaakt zo de typische kenmerken van het syndroom. Het meest opvallende symptoom is de onbedwingbare dwangmatige eetlust wat meestal start op de leeftijd van twee tot vier jaar (hyperphagia)

Het PWS wordt beschreven als een syndroom in twee stadia. In de eerste fase of de eerste levensjaren komt de

baby slechts heel traag bij in gewicht en de mijlpalen in de ontwikkeling zoals taal en motoriek zijn vertraagd. De baby is meestal slapjes wegens weinig spierspanning of spiersterkte en heeft het erg moeilijk om te zuigen wat dan leidt naar een geringe gewichtstoename. Zonder controle van de omgeving ontstaat na verloop van tijd een ernstige gewichtstoename bij de meeste kinderen en start de tweede fase. Wanneer die fase zich ontwikkelt, kunnen er gedragsveranderingen optreden waaronder woede uitbarstingen, verregaande koppigheid en stemmingswisselingen.

Het is belangrijk om te weten dat het heel moeilijk is om het syndroom exact te beschrijven omdat niet alle kenmerken overheersend zijn bij elk kind. Jouw kind is vooral zichzelf, heeft een aantal kenmerken van het syndroom en andere dan weer niet. Zorgvuldig en consequent management van de ouders, de verzorgers en de familie zal de extremen helpen beperken. IPWSO en de plaatselijke vereniging bieden ondersteuning, begeleiding en informatie.



Vroege kenmerken van het PWS zijn:

### Hypotonie

Hypotonie of onvoldoende spierspanning is typisch voor elke pasgeborene baby met PWS. De baby zal problemen hebben om aan de borst of aan de fles te zuigen en de meesten moeten sondevoeding krijgen. De spierspanning verbetert geleidelijk met de tijd, met de groei en met de hulp van kinesitherapie en oefeningen.

### Hypogonadisme

Onderontwikkelde genitaliën en het deels achterwege blijven van de normale seksuele ontplooiing in de puberteit horen bij het syndroom. Bij de jongens zijn niet ingedaalde testikels kenmerkend. Een ingreep of hormoonbehandeling helpt om de testikels te doen indalen. Geslachtshormoontherapie is effectief

om de seksuele karakteristieken in de puberteit te verbeteren, zowel bij jongens als bij meisjes.

### Ontwikkelingsachterstand

Ook al is je baby traag om te gaan zitten, kruipen, stappen en spreken... Het zal lukken! Weliswaar later dan normaal het geval is. Over het algemeen doet een kind met het PWS er tweemaal zo lang over als een doorsnee kind. De huisarts of de kinderarts zal u adviseren om therapeuten in te schakelen om je kind te helpen om zijn volle mogelijkheden te ontwikkelen: logopedist, kinesitherapeut, diëtist... Het is belangrijk om later ook een school te vinden waar een leerplan op zijn/haar niveau wordt opgemaakt.

## VROEGE KINDERTIJD

### Van geboorte tot 6 maanden

Meestal vertellen de moeders dat er weinig beweging van de foetus is tijdens de zwangerschap. Bij de geboorte ligt de baby vaak in stuitligging en dikwijls is een keizersnede noodzakelijk. Vaak is het een vroeg- of laatgeboorte en is het geboortegewicht onder het gemiddelde. Wegens weinig spierspanning hebben baby's met het PWS het moeilijk met bewegen, met huilen, met zuigen en met wakker blijven. Het lijken wel lappenpopjes met een zwak gehuil. Onthoud heel goed: ondanks deze fysieke beperkingen, ontwikkelt je

pasgeborene zich en heeft nood aan stimulatie en koestering net als elke andere baby. En deze fase vol moeilijkheden verdwijnt geleidelijk.

### Je baby voeden

Omwille van de zwakke spierspanning is het niet mogelijk om borstvoeding te geven aan kindjes met het PWS want ze zuigen niet krachtig genoeg om voldoende melk te drinken. Meestal wordt bij de start sondevoeding gegeven wat de makkelijkste manier van voeden is op dat moment. Die sondevoeding kan nog een periode doorgaan als je naar



huis gaat met je kindje. Je wordt thuis begeleid en bijgestaan. Het kan dat je kindje niet huilt als het honger heeft en dat je het moet wakker maken op de voedingsuren. Laat je goed begeleiden door een kinderarts of een voedingsdeskundige. De zuigkracht van je kindje zal bepalen welke drinkmethode het best zal werken tot de spierspanning verbetert. Heb geduld met je baby. Masseer de wangetjes zachtjes met je vingers om het slikken te stimuleren maar zorg dat het kindje zich niet verslikt want slikken is niet makkelijk voor dit kleintje.

Het is belangrijk dat je baby niet ondervoed of overvoed is. Het grote gevaar in deze fase is dat het kind niet genoeg voeding binnen krijgt. Vet is een zeer belangrijke factor in de ontwikkeling van de hersentjes en in de bescherming van de vitale organen. Je mag dus geen vet vermijden in de eerste maanden van zijn leven. Het spierzwakke kind kan ook te veel energie steken in het proberen te zuigen. Het is dus echt wel belangrijk om goed samen te werken met een voedingsdeskundige (pediater, diëtist, thuisverpleegkundige,..) tijdens de eerste maanden omdat het belangrijk is om de groei, de voedingstijden en de energiebehoefte goed te controleren en op te volgen. Je baby moet de correcte voeding krijgen om goed te kunnen groeien in zijn eerste levensfase.

Voedingstijd is ook tijd om te knuffelen en je kindje dicht



tegen je aan te houden. Dat verhoogt de emotionele band met je kind. Deze warme koestering verbetert de drinkomstandigheden voor jou en voor je kindje.

### GROEIHORMOON BEHANDELING

**B**ijna alle baby's met het PWS hebben een tekort aan groeihormoon. In heel wat landen wordt groeihormoon (GH) al vanaf drie/vier maanden geadviseerd. Volg het advies van je pediater of kinderendocrinoloog die het PWS goed kent. GH versterkt de spierspanning en bevordert de groei. Daarnaast verbetert GH de lichaamssamenstelling en de ontwikkeling. Jammer genoeg heeft GH geen invloed op de onbedwingbare eetlust of op het gedrag op latere leeftijd. Het is heel belangrijk dat de pediater de juiste dosering GH bepaalt en dat hij/zij alle nodige informatie over de behandeling meedeelt. Het is ook belangrijk dat je baby geen onbehandelde slaapapneu heeft als je met de GH therapie wil starten.

Jammer genoeg is deze behandeling niet beschikbaar in elk land.

### JE KIND HELPEN ONTWIKKELEN



**B**aby's met het PWS slapen veel. Ook al is dit belangrijk omdat ze zich rap vermoeien, je mag niet toelaten dat ze 24 op 24 uur slapen omdat baby's gestimuleerd moeten worden om beter te ontwikkelen. Maak je kind wakker om te eten of om het te stimuleren, wees evenwel toch alert voor de signalen die kunnen wijzen op oververmoeidheid. Als de spierslapte vermindert, zullen de periodes dat het kindje wakker is toenemen en zal een stimulerende omgeving zeker een positief resultaat geven.

De meeste baby's met het PWS schreien niet veel of weinig krachtig. Door te reageren op je kind bij elke uiting van tevredenheid of van zich oncomfortabel voelen, zal het zich inspannen om telkens opnieuw te uiten hoe het zich voelt en

dat zal de interactie met de anderen bevorderen.

Fysiek contact is zeer belangrijk. Neem je baby vaak in de armen. Speel er mee, spreek er tegen, zing liedjes en lees het iets voor. Laat je kindje soms op je schoot slapen.

Zorg dat je baby in een kamer ligt waar er veel activiteit is, liefst in een bedje of wiegje met spijltjes zodat het kan zien wat er gebeurt rondom hem/haar als het wakker is. Neem je kind mee van kamer tot kamer, neem het mee naar buiten als je de was ophangt, in de tuin werkt, naar de vlinders kijkt. Let op voor de zon: kleine kinderen verbranden snel

en PWS kindjes hebben meestal een erg bleke huid. Let goed op de stand van het hoofdje; door de zwakke spieren kan het hoofdje soms te lang in dezelfde positie blijven. Verander dus regelmatig de positie van het hoofdje. Verander zelfs af en toe de plaats van de wieg of het bedje in de kamer om de interesse te stimuleren.

Gebruik een draagzak met een hoofdsteun met zachte vulling zodat je kind de omgeving kan waarnemen, nieuwe ervaringen opdoet en op die manier gestimuleerd wordt. Geef aandacht aan alle inspanningen die nodig zijn om de belangrijke mijlpalen in de ontwikkeling te bereiken en betrek ook de omgeving in het aanmoedigen en stimuleren van je kind. Alle kinderen ontwikkelen redelijk voorspelbaar maar niet allemaal even snel. Vergelijk niet met de 'normale' ontwikkeling om voor jezelf uit te maken hoever de achterstand is van jouw kind maar om de vaardigheid te ontdekken die het heeft bereikt op zijn eigen ritme. Aanvankelijk heeft je kind gebrek aan spiersterkte om naar bengelende voorwerpen te reiken. Plaats je zontje/ dochtertje dicht genoeg bij voorwerpen om die te kunnen raken en grijpen mits een kleine inspanning. De voorwerpen moeten voldoende belonend zijn, bvb. een belletje dat rinkelt als je het raakt, zodat het uitnodigt tot nieuwe inspanningen. Jouw kind zal misschien glijden of schuiven en rollen in plaats van te kruipen om ergens te geraken. Bied je kind alle mogelijkheden om zijn omgeving te verkennen tot zijn motorische vaardigheden beter worden. Bvb. plaats je kind voor een open kast of laat het een rol wc papier ontrollen of een doos tissues leeg plukken. Geef

het zacht speelgoed en speelgoed in allerlei vormen. Het ontdekken en verkennen van nieuwe voorwerpen en van andere omgevingen is fundamenteel om belangrijke mijlpalen te bereiken. Onthoud goed: jouw kind zal zich ontwikkelen volgens zijn eigen kunnen; trager bepaalde mijlpalen bereiken betekent niet noodzakelijk dat je kind beperkter is dan het gemiddelde kind met het PWS. De mijlpalen zullen bereikt worden, forceer je kind niet, laat het op zijn eigen natuurlijke tempo zijn gang gaan.

#### MIJLPALLEN (ERG REKBAAR)

- glimlachen 3-6 maanden
- zelfstandig zitten 13 maanden
- 1ste woorden 21 maanden
- stappen 28 maanden
- zinnen 3-6 jaar

*probeer je baby niet te vergelijken met andere.*

#### Spraak en taal

Taal en spraak is vaak vertraagd bij kinderen met het PWS. Je kan helpen door in te gaan op elke poging om te communiceren; al is het slechts een glimlach, een gejammer of een grimas. Wanneer je kind geluidjes begint te maken, imiteer het dan. Door dit te doen, zal het een spelletje spelen door nieuwe geluidjes uit te brengen. En zo ontstaat een creatief en interactief proces. Op die manier begrijpt je kind dat communicatie gaat over interactie met jou of met de omgeving. Het kan soms moeilijk zijn om te begrijpen wat je kind zegt en ook moeilijk zijn

voor je kind om volledige woorden uit te spreken maar als je zoon/dochter meer mobiel wordt, laat hem/haar dan tonen wat hij/zij precies wil. Sommige ouders hebben een succesvolle manier van communiceren via gebarentaal als voorloper op het moment dat het kind zich kan uiten via woorden. Moedig het gebruik van zinnen aan, herhaal op correcte wijze een verkeerd gebruikt of verkeerd gearticuleerd woord en laat dit door het kind na zeggen. Als slecht één woord voldoende is om iets duidelijk te maken aan jou, dan zal het waarschijnlijk ook maar één woord willen zeggen. Niet vergeten: help en stimuleer je kind in zijn taalontwikkeling en probeer niet te vergelijken met andere kindjes.

#### De peuter- en kleuterleeftijd

- Drie- tot vijfjarigen kunnen over het algemeen stappen en spreken. Nieuwe noden dringen zich op. Ze hebben hulp en aanmoediging nodig om massa's motorische vaardigheden te ontwikkelen.
- Wees niet over beschermend, laat hen

ondervinding opdoen door moeilijkere opdrachten en activiteiten te geven in een veilige omgeving. Stimuleer hen steeds opnieuw, plaats hen voor nieuwe uitdagingen en laat hen zelf hun ding doen. Houd er wel rekening mee dat evenwicht vinden zich traag ontwikkelt. Pas dus op voor trappen!

- Je zult wel merken dat je kind snel kneuzingen oploopt, dat is vrij gewoon bij het PWS, maar wees alert voor bloedklontervorming.
- Het is nu de tijd om je kind aan te moedigen om meer te stappen, liever dan hem/haar te dragen. Gebruik dansjes en beweging op muziek als een vorm van oefenen.
- Start een goed dieet en volg het nauwgezet. Zorg dat anderen dat ook doen
- Lees je kind voor, introduceer puzzels in alle grootten en vormen.
- Boven alles, houd van je kind en geniet er van zoals het is. Help je kind begrijpen dat het speciale problemen heeft maar benadruk de goeie kwaliteiten die het heeft. Zorg dat een goeie basis van



eigenwaarde en veiligheid het kind in staat stelt om te groeien en te bloeien.

Tijdens deze periode in het leven van je kind ontstaan de voedselproblemen en ook gedrag kan bij sommigen een probleem beginnen vormen. Het is het moment om vaste routines in te lassen en te behouden in de jaren die komen.

Vroeg vaste routines inschakelen maakt de overgang naar de schooljaren en ook de tijd daarna veel gemakkelijker. Routines rond eten, slapen en over wat aanvaardbaar en onaanvaardbaar gedrag is, willen namelijk helpen in het leerproces. Kinderen houden van vaste routines en reageren goed op duidelijke grenzen.

## SCHOOLJAREN



Kinderen met het PWS zijn meestal zeer ontvankelijk om bij te leren. Ze hebben over het algemeen goeie leesbekwaamheid maar zijn zwak in rekenbekwaamheid. Leren schrijven gaat meestal vrij traag. Ze bezitten wel de bekwaamheid om met de computer om te gaan en hebben vaak een goeie fijne motoriek (puzzelen, figuurzagen, kralen rijgen,...). Hun IQ niveau ligt meestal net onder het normale niveau maar toont “eilandjes van competentie”, m.a.w. zij kunnen goed mee zijn in sommige gebieden maar hebben ondersteuning nodig bij andere. Wiskunde aanbrengen moet visueel en praktisch gebeuren en heel veel herhaald worden. Eens het is begrepen, blijft het ook begrepen. Denk er aan: “kort en vaak” is een prima systeem. Leer je kind werken met een rekenmachine.

### Ondersteuning op school

Kinderen met het PWS hebben ondersteuning nodig doorheen hun hele schoolleven en reageren bijzonder

wel op één op één hulp. Als je een basisschool kiest, ga dan zeker eens op bezoek vóór je kind het eerste leerjaar start, breng de directie op de hoogte van de noden van je kind en bezorg de school alle belangrijke en relevante informatie. Vraag je lokale Prader-Willi organisatie om ondersteuning, hulp, tips waar nodig.



### Positieve instructies

Kinderen met het PWS neigen naar een vrij starre, concrete manier van denken en werken het best binnen een vaste routine en met een duidelijk rooster. Ze kunnen veranderingen aan als die op voorhand worden duidelijk gemaakt. Onverwachte wijzigingen kunnen leiden tot het weigeren om mee te werken en dit vooral bij de oudere kinderen. Het is dus zinvol om op voorhand te waarschuwen als iets wordt uitgesteld of afgeschaft. Als een kind de uitleg niet echt begrijpt, dan kan je weerstand ondervinden als er iets verandert. Een veel voorkomende indicatie daarvan is een vraag volhoudend en steeds herhalend stellen ook al krijgt het kind telkens een antwoord. Wees geduldig! Gebruik visuele zowel als verbale taal om iets duidelijk te maken. Het niet kunnen begrijpen of aanvaarden is geen stout gedrag, het hoort bij het syndroom en het kind kan er niks aan doen. Ze werken doorgaans beter als ze een eigen vast plekje in de klas hebben, dat is beter dan voortdurend van plaats moeten veranderen.

Eenvoudige aangepaste omgangstechnieken zoals negeren, opnieuw aanbrengen en complimenteren werken heel goed. Het kind wegbrengen van een situatie die uit de hand dreigt te lopen en het afleiden door een andere taak op te leggen zijn goeie methodes om het kind te kalmeren. Maar eigenlijk zijn de gedragingen van het jonge kind met het PWS die je meemaakt in klasverband te vergelijken met die van om het even welk kind van zijn of haar leeftijd. Vermijd argumenteren want dat lokt slechts koppige reacties uit. Wees begripvol voor hun noden, vertraag



voor hen de instructies, herhaal vaak als dat nodig is en loof het kind in zijn pogingen om mee te volgen. Als een taak onoverkomelijk blijkt, geef de taak dan in kleine tussenstapjes en geef voldoende tijd.

### Vermoeidheid

Jonge kinderen worden vaak gemakkelijk moe en kunnen wel eens in slaap vallen in de klas. Het is beter om dat te negeren dan om te eisen dat ze aandachtig moeten blijven. Het maakt deel uit van het syndroom en vormt op zich niet echt een probleem. Soms kan een dutje van zo'n tien minuutjes wonderen doen.

### Sociale interactie

Kinderen met het PWS zijn sociaal en interactief met andere kinderen maar hebben de neiging om met jongere



kinderen om te gaan eerder dan met leeftijdsgenoten die op fysiek vlak het kind met PWS meestal achter zich laten.

### Lichamelijke opvoeding

Omwille van hun zwakke spieren is hun mogelijkheid om te sporten, balbehendigheid, touwtjesspringen, ... trager dan normaal maar ze moeten zachtjes aangespoord worden om vol te houden, rekening houdend met hun bekwaamheid en hun tempo. Hun leeftijdsgenootjes kunnen aangemoedigd worden om hen waar nodig en mogelijk te helpen en te ondersteunen in een soort buddy systeem. Als je hen overaanmoedigt om iets te doen waarvan ze weten dat ze dat fysiek niet aankunnen, zullen ze opgeven om het te proberen. Groeihormoontherapie verhoogt de spiersterkte en maakt het je kind gemakkelijker om fysieke opdrachten uit te voeren.

### Eetgedrag op school

Het grote verschil tussen een kind met het PWS en een ander is, dat het, door een tekort op chromosoom 15 dat het hongergevoel regelt, geen controle heeft op zijn voedselinname. Hij /zij heeft altijd honger en kan blijven eten, ver voorbij de hoeveelheid voedsel die een ander kind kan eten. Net daarom moet met heel veel zorg het welzijn en de veiligheid van het kind in acht genomen worden. Dat vereist dat je er moet van verzekeren dat alle leerkrachten op de hoogte zijn van de noden van je kind. Je kind zal steeds op zoek zijn naar eten. Dat is deel van het syndroom en daar kan je kind niks aan doen. Het is dus de omgeving die er moet voor zorgen dat het kind niet zomaar aan

voedsel kan geraken. Straffen omdat het voedsel neemt of steelt, heeft geen zin en is onverantwoord. Straffen door het voedsel te ontnemen is helemaal uit den boze. Ook belonen met voedsel is trouwens 'not done'.



### Preventie

Voedselinname beperken tot wat is afgesproken met de ouders, veronderstelt een grote inzet van en volhoudende controle door de leerkrachten. Het betekent dat er tijdens lunchtijd en speeltijd goed moet worden op toegezien dat het kind zijn lunch eet als het lunchtijd is en zijn vieruurtje eet tijdens de speeltijd (zonder die

controle zal alles in één keer opgegeten worden). Er is ook toezicht nodig om te voorkomen dat andere kinderen voedsel dat ze zelf niet meer willen aan het kind met het PWS geven of dat het kind met het PWS voedsel afbedelt van andere kinderen. Dit is van uitermate groot belang!!

Aan de klasgenootjes moet worden duidelijk gemaakt dat ze geen voedsel mogen geven aan dit klasmaatje. Het kan hen in eenvoudige bewoordingen duidelijk gemaakt worden dat ze dit niet mogen doen omdat het gevaarlijk is voor de gezondheid van hun klasgenootje, net zoals het gevaarlijk is om bepaalde eetwaren te geven aan kinderen met een allergie of met diabetes (suikerziekte). Voedselresten in het vuilnisbakje in de klas moeten verwijderd worden zodat het kind niet in de verleiding komt om dat er uit te halen en op te eten. De lunchdozen van alle kinderen in de klas moeten ofwel in het zicht van de leerkracht staan ofwel in een afgesloten kast worden gezet tot lunchtijd. Het is niet zinvol om kinderen met het PWS taken te geven die te maken hebben met voedsel (vb. helpen met het ophalen

of verdelen van schoollunches; een opdracht geven in de refter waar veel voedsel staat, ...). Met andere woorden, het is geen goed idee om kinderen in een situatie te brengen waarbij je vooraf al weet dat het fout zal lopen. Het brengt het vertrouwen leerkracht/kind in gevaar en is ook niet goed voor het zelfvertrouwen van het kind.

Als er op school kooklessen worden gegeven, zal de leerkracht het kind met het PWS in zijn nabijheid houden voor zijn veiligheid en uit voorzorg. Voor de meeste scholen zullen deze maatregelen geen echt probleem vormen en leerkrachten zijn door de band graag bereid om mee te werken. Het komt er vooral op neer hen goed en kordaat in te lichten.

Kinderen met het PWS zijn niet verschillend van andere kinderen met speciale noden. Ze moeten erkend worden in hun uniek zijn en er moet rekening mee gehouden worden. Er zijn over het algemeen weinig obstakels die niet kunnen overwonnen worden. Het zijn meestal innemende, gelukkige, vriendelijke kinderen met een extraverte persoonlijkheid.

## OBESITAS VERMIJDEN!



**A**ls de spierspanning begint toe te nemen, neemt ook het hongergevoel toe. Terwijl het in de eerste levensperiode soms uren duurde om een klein beetje voedsel in dat tengere lijfje te krijgen, ziet het er nu naar uit dat men nog intenser zijn best zal moeten doen om het kindje weg te houden van voedsel. Onthoud heel goed dat dit het grootste probleem is van het PWS: het lijkt wel of de on/off knop die het hongergevoel regelt, niet werkt zoals het zou moeten.

Gewoonlijk ergens tussen de leeftijd van 18 maanden en 6 jaar worden voedingsproblemen vervangen door

een duidelijke obsessie voor voedsel en een dwangmatig eetgedrag. Het goede nieuws is dat het gewicht onder controle kan worden gehouden. En omwille van de gezondheid van je kind is het essentieel om dat gewicht laag te houden. Obesitas (erge zwaarlijvigheid) kan leiden tot veel ernstige medische complicaties zoals diabetes (suikerziekte), hart- en vaataandoeningen, ademhalingsproblemen, huidziektes en gewrichtsproblemen. Je hebt nu de hulp nodig van een professioneel: een voedingsdeskundige of een diëtist. Vraag aan je arts naar een deskundige die op

vetten & zoetigheden  
sporadisch

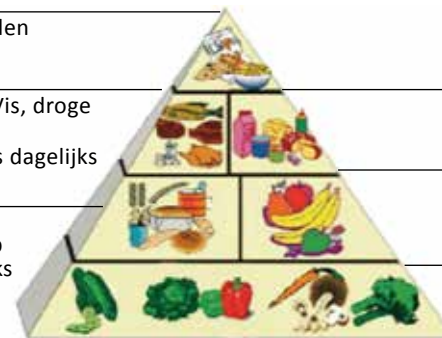
Vlees, Gevogelte, Vis, droge  
bonen,  
Eieren, 1-2- porties dagelijks  
elk 55g

Brood, Granen,  
Rijst & Pasta Groep  
3-5 porties dagelijks

Melk, Yoghurt  
& kaas Groep  
2 porties dagelijks

Fruit Groep  
4 porties dagelijks

Groenten Groep  
6-8 porties dagelijks



de hoogte is van en ervaring heeft met het Prader-Willi syndroom. Als je geen voedingsdeskundige of diëtist vindt die op de hoogte is van het syndroom, roep de hulp in van de PWS vereniging en van de online bronnen om informatie te krijgen over het correcte dieet met de juiste caloriebehoefte van een persoon met het PWS.

De calorie inname van een kind met het PWS is zeer verschillend van die van een niet PWS kind. Ondanks beduidend minder calorie inname neemt het gewicht sneller toe dan bij een doorsnee kind. Over het algemeen is het zo dat de calorie inname van een kind (geen baby) en een volwassene met het PWS ongeveer 75% is van wat een niet-PWS persoon normaal mag hebben. Door het gebruik van GH (groeihormoon) mag dat een ietsje meer zijn. Het is heel belangrijk dat je goed beseft dat obesitas een probleem kan worden en dat je dus best stappen onderneemt om het overeten onder controle te houden voor er een levensbedreigende situatie ontstaat. Niet vergeten: de drang naar eten is er altijd!! Wat men ook beweert of wat de persoon met het PWS ook beweert, je kan er nooit van uit gaan dat ze alles op vlak van eten volledig onder controle hebben: dat is niet mogelijk! Een diëtist die vertrouwd is met het

syndroom kan precies berekenen hoeveel calorieën je kind dagelijks mag hebben om een normale gewichtstoename te kunnen behouden of om af te vallen als het gewicht te hoog komt. Je kind heeft nood aan proteïnen, vitaminen en mineralen. Men moet er dus zorgvuldig op letten dat deze noodzakelijke voedingsstoffen in de maaltijden aanwezig zijn. Het is belangrijk om met een goed voedings patroon vroeg te starten. Het is gemakkelijker om vanaf de start de juiste soort en hoeveelheid voeding te geven dan achteraf bepaalde voeding te moeten weglaten omwille van teveel gewichtstoename. Je moet niet onmiddellijk alle voedsel achter slot en grendel plaatsen als dit niet nodig is. Je kan wel bij de maaltijd de borden vullen in de keuken en naar de tafel brengen, liever dan alles op tafel te zetten, de tafel onmiddellijk opruimen na de maaltijd en geen restjes laat staan of eten laten rondslingeren.

Weten wat je je kind aan voedsel geeft, is nog maar het topje van de ijsberg. De meeste kinderen met het PWS zijn ongelooflijk snel en slim om aan voedsel te geraken. Jouw taak om de toegang tot eten te beperken of te vermijden is ongelooflijk belangrijk maar het is het waard om die inspanningen te leveren, alert te zijn en te blijven. Jouw kind zal



er gezonder door zijn, er beter uitzien, zich beter voelen, beter bewegen, meer aanvaardbaar zijn voor anderen en zal over het algemeen gezien ook gelukkiger zijn.

### Eten, hoeveel, wanneer, wat,.. Praktisch.

Calorieën tellen is één manier om de inname van voedsel onder controle te houden. Maar even belangrijk zo niet belangrijker is het suiker- en vetgehalte in het oog te houden en te beperken. Het is belangrijk om de ingrediënten op de verpakking vermeld, goed te bekijken om het percentage suiker en vet na te gaan. Vermijd producten waar veel suiker of vet (vooral verzadigd vet) in zit. Laat je niet vangen door vermeldingen als 'licht verteerbaar' of 'luchtig' of 'suikervrij'. Dat is niet het equivalent van 'lage calorieën'. Een product dat zichzelf aanprijst als '97% vetvrij' bevat misschien een hoog suikergehalte. Dus lees nauwgezet wat er op de verpakking aan ingrediënten en hun hoeveelheid staat.

Als je je kind een tussendoortje wil geven, geef dan een stuk fruit, een glas magere melk of schijfjes komkommer of tomaat. Geen chips, taco's, koekjes gemaakt met boter of enig andere vette snack. Het zijn waardeloze calorieën die je kind alleen maar sneller meer honger doen krijgen.

*Onthoud deze raadgevingen als de tijd rijp is voor je kind:*

- Houd de porties onder controle
- Beperk de toegang tot voedsel zowel thuis als elders
- Weeg je kind regelmatig om te letten op de gewichtstoename en bepaal strikt

de inname van vet en suikers

- Ken de caloriewaarde en het vet- en suikergehalte van het voedsel om evenwaardige menu's te plannen en gevarieerd voedsel te kunnen aanbieden.
- Zorg dagelijks voor beweging en oefeningen voor je kind om calorieën te verbranden.
- Ruim de tafel op onmiddellijk na de maaltijd.
- Vermijd het rondslingeren van zoetigheid, fruitschalen vol fruit en ander toegankelijk voedsel in huis of er buiten
- Vul de borden aan het fornuis in plaats van aan tafel – geen tweede bord voor niemand tenzij in twee verdeelde porties voor iedereen
- Zorg dat iedereen die in contact komt met je kind op de hoogte is van wat je kind mag en niet mag eten en van de exacte porties.
- Moedig je familieleden en vrienden aan om de eetmomenten te beperken tot de normale maaltijden en de afgesproken tussendoortjes.
- Controleer ook de inname van caloriearm voedsel want te grote hoeveelheden kunnen het caloriegehalte toch ferm omhoogtrekken vb. De hoeveelheid fruit moet beperkt blijven wegens het hoge suikergehalte.
- Als je je voorraadkast niet kunt afsluiten, overweeg om een andere, wel afsluitbare kast, als voorraadkast te gebruiken. Je kan ook een slot zetten op je koelkast. Gebruik eerder een slot met een code dan een sleutel want je kind is heel slim in het vinden van die sleutel.
- Beloon of straf nooit met voedsel.

## MEDISCHE HULP

*Alhoewel het Prader-Willi Syndroom niet te genezen is, kunnen een aantal medische interventies wel helpen.*

Via je Prader-Willi vereniging, de internationale Prader-Willi vereniging (IPWSO) of internet kan je arts heel wat informatie vinden over het syndroom en over hoe een kind met het PWS best medisch ondersteund wordt. Het is belangrijk dat je ook zelf bewust bent van eventuele problemen en behandelingen omdat de meeste artsen niet op de hoogte zijn van het PWS.

*Dit zijn enkele van de behandelingen die toegepast worden bij kinderen en volwassenen met het PWS.*

### Groeihormoon behandeling: (GH)

Dit is de meest succesvolle behandeling. De laatste tien à twintig jaar en zelfs vroeger al, toonde onderzoek dat mensen met het PWS onvoldoende groeihormoon aanmaken. GH therapie helpt kinderen om een meer normale lichaamssamenstelling te krijgen met ontwikkelde spieren, een stevigere spierspanning en een grotere kans om tot een normale lengte uit te groeien. Om deze behandeling te krijgen met je een endocrinoloog consulteren die je doorheen de noodzakelijk tests en metingen begeleid. Een slaaponderzoek om te zien of er geen probleem is rond ernstige slaapapneus (ademhalingspauzes) is heel belangrijk. Zware apneus moeten behandeld worden eer je GH mag toedienen. GH is niet in alle landen beschikbaar. In de landen waar geen GH kan toegediend

worden, probeert men de groei en de spiersterkte te verbeteren op andere manieren waaronder fysiotherapie en lichaams oefeningen.



### Testosteron:

Behandeling met testosteron wordt aan jongens gegeven na de puberteit om de seksuele organen te helpen ontwikkelen, baardgroei te bevorderen, een mannelijker stem te krijgen en een meer mannelijk voorkomen te bekomen. Het is aanbevolen om een endocrinoloog te consulteren om de werking op te volgen.



### Estrogenen:

Estrogenen worden aan meisjes gegeven als ze de puberteit naderen om menstruatie op te wekken en de botdensiteit te verhogen. Opnieuw is het aanbevolen om een endocrinoloog te consulteren om de werking op te volgen.

*Maak een afspraak samen met je dochter als je denkt dat de tijd er rijp voor is om alles nauwer te bekijken en te bespreken.*

## GEDRAGSAANPAK

**K**leuters en jonge kinderen met het PWS hebben een zeer aangename, extraverte en behulpzame aard. Maar koppig gedrag en woedeboeien kunnen zich voordoen vanaf hun 5de levensjaar. Voor kleine zaken kunnen ze emotioneel exploderen en het kind lijkt daarna moeilijk te kalmeren. Dergelijk gedrag onder controle houden wordt een belangrijke opdracht en focus voor ouders en andere verzorgers.

Eerst en vooral heeft jouw kind met het PWS dezelfde grenzen nodig als om het even welk ander kind. Stel die grenzen vanaf de start en blijf je er consequent aan houden. Consequent zijn is belangrijk voor elk kind. Een fundamentele reeks van regels en verwachtingen is de basis om je kind een gevoel van veiligheid te geven.

Je kind zal openbloeien binnen routine en voorspelbaarheid.

Als verandering in die routine

noodzakelijk is, breng je kind dan tijdig op de hoogte. Beloof ook niks wat je niet kunt waarmaken. Kinderen met het PWS vergeten niet snel!!! Andere kinderen kunnen een tijdje mokken of pruilen als iets verandert, een kind met het PWS zal er blijven bij stilstaan en er eindeloos blijven over doorgaan.

Afspraken zijn een noodzaak. Vooraf plannen en bespreken van een bezoek aan een kruidenierszaak of een restaurant kan een publieke woede-uitbarsting voorkomen of vermijden. Stel de regels voor je vertrekt. *vb. "Als we de kruidenierszaak binnengaan, kopen we alleen de zaken die ik nodig heb voor het huishouden. Ik ga er niet heen om cadeautjes of snoep voor jou te kopen. Als je een scène maakt of moeilijk doet, verlaat ik onmiddellijk de winkel en gaan we direct naar huis. Is dat oké?"*

*of "We gaan naar een restaurant voor een speciale gelegenheid. Ik ga daar naar het menu kijken en je helpen kiezen. Als je moeilijk doet, gaan we naar huis zonder er te eten. Heb je dat begrepen? Kan je me vertellen wat we gaan doen als het verkeerd gaat?"*

Moedig je kind aan om zoveel als mogelijk zelf te doen en verwacht van je kind dat het alles zelf doet waar het bekwaam voor is. Zoals je van je andere kinderen verlangt dat ze bijdragen in het huishouden, zo verlang je dat ook van je kind met het PWS. Door hen eenvoudige taken op te leggen, bezorg je hen een gevoel van eigenwaarde en zelfvertrouwen. Bovendien houden ze er van om je een plezier te doen en om te tonen dat ze iets kunnen.

Veel - maar ook niet alle - uitbarstingen zijn voedsel gerelateerd. Wanneer gezinsleden zichzelf een extraatje gunnen, doen ze dit best op een moment dat het kind met het PWS niet in de buurt is of al in bed ligt. Zorg dat die extraatjes ook niet voor het grijpen liggen maar veilig weggeborgen.

Plan vooraf hoe je de vele voedsel gerelateerde feestjes zult aanpakken en maak duidelijke afspraken hierover met je kind. Ga op zoektocht naar caloriearme gezonde snacks en traktaties en vraag ook aan familie en vrienden om die aan te bieden als je kind er bij is. Het is hard voor jou als familieleden of vrienden goedbedoeld aan je kind met het PWS zeggen "Vraag aan mama of papa of je ook een ijsje mag hebben." Ook familieleden en vrienden moeten getraind worden hoe ze correct met voedsel optreden.

Als er ergernis optreedt, zal een poging om het uit te praten niet helpen; het zal alleen de ergernis doen toenemen. Geef vooral niet toe om het gedrag te doen stoppen, dat versterkt bij het kind alleen maar het besef dat een woedeboei werkt om te krijgen wat het wil. Gebruik een 'time out' in de slaapkamer of ergens waar het rustig is tot de bui over is. Vergeet in veel gevallen de woedeboei. Gesprekken rond uitbarstingen kunnen uitputtend zijn, dus geef jezelf hierin krediet en probeer te ontspannen.

## GROOTOUDERS, BUREN EN DE REST VAN DE WERELD.



*"Een snoepje kan toch geen kwaad"  
"Als je je kind de juiste voeding zou geven, zou het geen honger hebben!"  
"Daar zitten geen calorieën in!"  
" Een fruitsap, dat is toch gezond"*

**G**rootouders: Ook al is er een ingeworteld geloof van de grootouders dat ze hun kleinkinderen niet verwennen, bij het kind met het PWS doen ze dat absoluut wel. Het gaat

niet alleen over het verwennen van dit speciaal kleinkind, maar ook over al de tijd en het harde werk dat ze er in steken. De meeste grootouders werken goed met de ouders mee omdat ze oprecht bekommerd zijn. Onthoud evenwel dat het ook voor hen niet gemakkelijk is om dit onbekende syndroom te aanvaarden en te begrijpen. Vertrek van de feiten en de noodzaken en herhaal deze telkens het nodig is met alle geduld dat

je kan opbrengen. Geef hen brochures, maak hen vertrouwd met de medische termen. Als de boodschap echt niet overkomt, vraag dan: "Als dit kind een drugsverslaafde of een alcoholist was, zou je hem dan drugs of drank aanbieden? Neen, omdat je beseft dat je daarmee de gezondheid van dat kind in gevaar brengt. Juist? Wel hetzelfde geldt voor het PWS!!"

Als alle pogingen tot meewerken mislukken, vertel de grootouders dan dat je niet zo vaak meer zult kunnen komen als ze het dieet van het kind niet willen respecteren. Jij, als ouder, stelt de wetten! Denk daar aan! En houd je er aan!

**BUREN:** een kind een traktatie of een drankje geven als het over de vloer komt is normaal in onze leefwereld. Als je kind met het PWS de buren ziet als een bron van voedsel dan wordt het al gauw een lastpost in de woonomgeving. Je zal de buren dus een bezoekje moeten brengen, met een brochure of folder in de hand, om het syndroom uit te leggen en te vragen om niet in te gaan op de vraag naar voedsel en dat ze het kind best ook geen snoep of eten aanbieden. Laat de brochure of de folder achter zodat ze er zich nog eens alleen in kunnen verdiepen.

De rest van de wereld: Hen ook! Jouw vaardigheid in het uitleggen van het syndroom zal toenemen telkens de wereld van je kind ruimer wordt. Iedereen die in contact komt met je kind zal de gouden regel moeten kennen en respecteren: Geef geen eten aan dit kind tenzij met toestemming van de ouders!

**BRUERS EN ZUSSEN = BRUSSEN:** wat je aan de brussen vertelt, hangt af van hun leeftijd (een beetje zoals bij seksuele

opvoeding). Tweejarigen zullen nog niks vragen. De drie- tot vierjarigen zullen observeren. Ze zullen merken hoe moeilijk het is om dat baby'tje te voeden en zich afvragen waarom dit kindje zoveel verschilt van het kindje van iemand anders. Vijfjarigen beseffen al dat er een probleem is en vanaf zes jaar weten ze heel goed dat er iets scheelt en dat hun broertje/zusje anders is.



Als een drie- tot vierjarige vraagt waarom de baby naar fysiotherapie moet, dan kan je vertellen dat de baby geboren is met zwakke spieren waardoor het moeilijk is om z'n hoofdje op te heffen en dat de therapeut helpt om die spieren sterker te maken. Een ouder kind zal verder gaan en vragen waarom de spieren zo zwak zijn. Je kan dan zeggen dat je het ook niet precies weet maar dat er iets is mis gegaan als de baby nog groeide in mama's buik.

Brussen horen de volwassenen praten

over het Prader-Willi Syndroom en als de tijd er rijp voor is, zullen ze er ook vragen over stellen. Vertel hen de waarheid op een manier dat ze het aankunnen en kunnen begrijpen. Er kunnen veel vragen volgen maar het kan ook dat ze met je uitleg tevreden zijn. Je moet vooral de boodschap meegeven dat ze er altijd vragen over mogen stellen, dat ze ook met klachten hierrond mogen komen.

Het is ook heel belangrijk dat je een goed gesprek hebt met je andere kinderen als je kind met het PWS op zoek begint te gaan naar voedsel. Als de brussen heel goed beseffen wat het syndroom precies betekent, zullen ze bereid zijn om begrip op te brengen voor alle beperkingen die behandelingen door

specialisten en verzorgings-maatregelen rond voedsel met zich meebrengen. Ze zullen mee verantwoordelijk willen zijn om de voedselinname van broer/zus onder controle te houden.

Besef dat de brussen wel eens jaloers kunnen reageren op alle tijd en aandacht die je kind met het PWS vereist. En verwacht ook niet dat ze altijd begrip zullen opbrengen voor alle noden van hun broer/zus met PWS. Geef ook de brussen af en toe extra tijd en aandacht en zorg voor momenten dat zij het middelpunt vormen. Laat de zorg voor je kind met PWS ook eens over aan anderen, zodat de rest van het gezin eens een adempauze heeft.

## DENK AAN JE EIGEN NODEN



**O**nthoud a.u.b. goed dat jijzelf ook nog iemand bent met eigen noden en verlangens. Zorg goed voor jezelf, pas op voor een burn-out! Gevaarlijke signalen van een burn-out: uitgeput zijn, minder efficiënt zijn, langer doen over een taak, jezelf absoluut onmisbaar vinden, extreem veel uren besteden aan

zorgen voor anderen, snel geïrriteerd zijn, vlug kwaad worden, meer risico's nemen, je opgesloten voelen, vaker grijpen naar kalmerende middelen, alcohol, sigaretten etc..., slaapproblemen, vaak hoofdpijn, maaglast, piekeren, je schuldig voelen, ...



- Je kunt geen 100% van je tijd aan een ander geven en niets voor jezelf overhouden
- Deel je frustraties met je vrienden
- Je hebt tijd nodig voor jezelf of voor jou met je partner
- Je moet een time out kunnen inlassen voor jezelf zonder je daar schuldig over te voelen
- Het is normaal dat je af en toe het gevoel hebt dat je het leven niet zo best ziet zitten
- Doe dingen die je graag doet en waar je energie van krijgt
- Zorg goed voor jezelf en je eventuele partner. Besef goed dat je een partner, andere kinderen, familie, vrienden, interesses, een job, ... hebt. Al deze onderdelen in je leven waren er meestal al voor je een kind met het PWS had en ze zijn er meestal nog steeds. Zij hebben je nodig en jij hebt hen nodig.

Wanneer je door de pijnlijke periode gaat dat je beseft dat de normale baby die je verwachtte er niet is, dat de problemen niet tijdelijk zijn en dat wat je kindje heeft niet te genezen is, kan je aanvoelen dat de manier om dat verdriet te verwerken verschillend is voor jou en voor je partner. Vaak trekt de vader zich terug in zijn werk, reageert met woede, weigert om er over te praten of zegt iets nuchters als "We zullen het moeten accepteren aangezien er niks aan te doen is". Moeders zullen eerder wenen en emotioneel zijn en de partner wat ongevoelig vinden. Soms is het ook precies andersom. Het is belangrijk dat de partners beseffen dat beide hun

verdriet verwerken op hun eigen manier. Zoek professionele hulp als je begint te merken dat het je relatie ondermijnt.

Probeer niet te ver vooruit te kijken, geen tien jaar of tien maanden of zelfs één maand. Je zorgen maken over de toekomst zal je kind niet helpen, je geest niet helpen en je huidig leven ook niet helpen. Leef dag per dag. Niemand van ons weet wat morgen zal brengen. Elk kind met het PWS ontwikkelt anders, de levenskwaliteit verschilt van persoon tot persoon. De levenskwaliteit is al heel wat beter dan pakweg 20 of zelfs 10 jaar geleden en die zal in de komende jaren nog beter worden. Er wordt veel onderzoek gedaan om het syndroom beter te doorgronden en om betere behandelingen te vinden.

Probeer op de hoogte te blijven van de huidige ontwikkelingen via nieuwsbrieven, lezingen, voordrachten, workshops en conferenties. En vermijd het om vast te geraken in de resultaten uit het verleden.

Als het je doel is om je kind te helpen maak er dan ook een doel van om wat geluk te vinden in elke dag.



INTERNATIONAL  
PRADER-WILLI SYNDROME  
ORGANISATION

Vond u dit boekje zinvol?  
dan kan u misschien een donatie overwegen:

**[www.ipwso.org](http://www.ipwso.org)**

**[www.praderwillivlaanderen.be](http://www.praderwillivlaanderen.be)**

Deze vertaling door Prader-Willi Vlaanderen kwam tot stand dankzij  
de financiële steun van RaDiOrg  
ter gelegenheid van Rare Disease Day 28 februari 2018



**RaDiOrg**  
Rare Diseases Organisation



© IPWSO 2018