Prader-Willi VLAANDEREN

SCHOOLBROCHURE

LAGERE SCHOOL

Prader-Willi VLAANDEREN

Prader-Willi syndroom

RAREDISEASEDAY.ORG

28 FEBRUARI

ZELDZAMEZIEKTENDAG 2019

RaDiOrg

Rare Diseases Belgium

BELGISCHE KOEPELVERENIGING VOOR PATIËNTEN MET EEN ZELDZAME ZIEKTE

Deze brochure kwam tot stand dankzij de financiële steun van RaDiOrg ter gelegenheid van Rare Disease Day 28 februari 2019

INLEIDING

Deze brochure is speciaal voor de lagere school opgemaakt. Ze kan ook nuttig zijn voor kinderoppassen, begeleiders van jeugdkampen, sportverenigingen en andere vrijetijdsbesteding. U vindt er belangrijke informatie over wat het Prader-Willi syndroom is, waarmee u best rekening houdt en hoe u optimaal kunt omgaan met leerlingen met dit syndroom.

Het Prader-Willi syndroom is een complexe genetische aandoening ten gevolge van een foutje op chromosoom 15. Dat veroorzaakt een storing in het deel van de hersenen dat we de hypothalamus noemen en die controle aspecten als hongergevoel, temperatuurregeling, emotiebeleving, … regelt. Typische kenmerken van het PWS zijn:

- Hypotonie (zwakke spierspanning)
- Hyperfagie (oncontroleerbaar hongergevoel)
- Cognitieve achterstand met de daarbij horende leerproblemen
- Gedragsproblemen

De combinatie van hypotonie en hyperfagie betekent dat de personen met het PWS minder calorieën nodig hebben dan anderen van dezelfde leeftijd om hetzelfde gezonde gewicht te behouden.

Alle kinderen met het PWS zijn sterk verschillend. Het betreft een breedspectrumsyndroom. De kenmerken van het syndroom zijn bij de één zeer uitgesproken en bij de ander vrij mild. Toch hebben ze allemaal in meerdere of mindere mate een aantal symptomen die u moet kennen en waar u best rekening mee houdt.

Kinderen met het PWS zijn ook heel verschillend qua intelligentie en leervermogen. Ze hebben meestal milde tot gematigde leerproblemen. Sommigen hebben een ernstige onbekwaamheid om iets te leren, anderen hebben een IQ van rond de 70 maar er zijn ook kinderen die 100 halen en zelfs iets meer. Door hun beperkte sociale en emotionele vaardigheden worstelen de meeste kinderen om te functioneren op het voor hen vastgestelde IQ peil, vooral als ze ouder worden.

Afhankelijk van hun mogelijkheden en beperkingen kunnen ze dus in verschillende types van bijzonder onderwijs terecht komen. Uitzonderlijk zijn er kinderen die terecht kunnen in het regulier onderwijs.

Kinderen met het PWS worden vaak behandeld of opgevolgd door een

- Diëtist
- Endocrinoloog
- Oogarts
- Orthopedist
- Pediater
- Kinesist
- Logopedist
- Psycholoog of Gedragstherapeut
- Kinderpsychiater
- Tandarts

Het is goed dat u dit weet en dat u er eventueel ook contact mee kan opnemen. Vraag aan de ouders/verzorgers of het belangrijk kan zijn dat u weet wie ze zijn en dat u de contactgegevens hebt.

WAT KUNT U VERWACHTEN VAN EEN LEERLING MET HET PWS IN DE LAGERE SCHOOL?

De meeste kinderen met het PWS

- zijn erg lief en aanhankelijk.
- houden van eenvoudige grapjes en brengen anderen soms aan het lachen.
- zijn sociaal en houden van het gezelschap van andere kinderen.

De ontwikkelingsfases komen meestal vertraagd:

- Taal ontwikkelt trager:
  - Spreken meestal later.
  - Hebben minimale woordenschat.
  - Sommigen slagen er in om te leren lezen en schrijven, anderen weer niet.
- Sommigen hebben een sterk langetermijngeheugen.
- Ze hebben sterke nood aan visuele ondersteuning.
- Toilettraining kan lang duren. Ga er niet van uit dat het kind zelfstandig naar het toilet kan. Eens het kind geen luier meer draagt, heeft het nog steeds nood aan hulp voor de persoonlijke hygiëne.

U mag er van uit gaan dat alle vaardigheden trager lopen.

Alle kinderen met het PWS hebben een hoge interesse voor voedsel wegens een niet te bevredigen hongergevoel. Na een eerste fase van moeilijk drinken door spierzwakte ontstaat vaak geleidelijk aan een constant en niet te stillen hongergevoel.

- Manifesteert zich in:
  - voedsel zoekend gedrag.
  - voedsel stelen.
  - dwangmatig bezig zijn met eten.
- Praten veel en graag over eten.
- Moeten telkens opnieuw gerustgesteld worden over eten en de tijdstippen om te eten.

Vóór het kind naar de lagere school komt, is het erg belangrijk dat u info inwint bij de ouders/verzorgers over de individuele, specifieke noden van het kind:

- Hoe goed zit of staat het kind? Is er specifieke uitrusting nodig? (sommigen hebben een scoliose)
- Zijn er problemen met spreken, horen of zien?
- Wat is het dieet? Is er een diëtist die opvolgt?
- Welke professionelen ziet het kind, is het nodig om contact op te nemen en wat zijn dan de contactgegevens van die professionelen?

We raden u aan om goed te luisteren naar de ouders/verzorgers als ze het syndroom beschrijven en hoe dat het leven van hun kind beïnvloedt. Dat geeft de ouders/verzorgers ook de mogelijkheid om hun bekommernissen en wensen te uiten. Het helpt om een idee te krijgen van hoe het kind dagelijks functioneert.

Aanpassingen zijn vaak uitermate belangrijk!

Een heen-en-weerschriftje kan heel handig zijn.

HOE KUNT U HET KIND BEST ONDERSTEUNING BIEDEN?

HOE KUNT U ZORGEN VOOR EEN VEILIGE OMGEVING?

1. Voeding

Voedsel zoekend gedrag is typisch voor het PWS en het kind zal waarschijnlijk heel wat onrust ervaren rond voeding. Dit gedrag is het gevolg van een foutje in de werking van de hypothalamus (onderdeel hersenen) waardoor ze geen gevoel van voldaanheid ervaren en hun hersenen de hele dag aangeven honger te hebben. U mag er van uit gaan dat het kind **NIET** in staat is om veilige, eigen beslissingen te nemen rond voeding vooral als er geen toezicht is.

De vaste gewoontes die u normaal rond voeding hanteert, kunnen wel eens moeilijk zijn voor een kind met het PWS. Zomaar aan voedsel kunnen op elk moment van de dag, weten dat er voedsel binnen bereik staat, zorgt voor stress en afleiding en kan problemen veroorzaken.

Hoe kunt u helpen?

- *Stel voedsel alleen beschikbaar op afgesproken tijdstippen en visualiseer die momenten op een daglijn. Respecteer de eetroutines van het kind.*
    - *Net voor het vrij kwartiertje alle kinderen het tussendoortje in de klas laten opeten. Zo voorkom je dat het kind met het PWS probeert om eten van de andere kinderen te ontfutselen of eten wisselt voor iets anders.*
    - *Bij het binnenkomen in de klas leggen alle kinderen hun tussendoortjes in een mand en die mand wordt tijdens de klasuren uit het zicht gezet.*
    - *Voor een traktatie op een verjaardag afspreken met de ouders om i.p.v. snoep een boek uit een vooraf opgestelde en meegegeven lijst te kiezen en als cadeau voor de hele klas te geven.*
- *Overleg altijd vooraf met de ouders/verzorgers als er voedsel aangeboden wordt (welk eten, de grootte van de porties) en dat ook bij traktatie, schooluitstap, feestje, enz… en houd u aan de gemaakte afspraken. Thuis wordt een extraatje op school gecompenseerd door minder calorieën 's avonds.*
- *Probeer die extraatjes zoveel mogelijk te geven op de vaste, afgesproken eetmomenten.*
- *Schep duidelijkheid over de hoeveelheid voedsel.*
- *Houd altijd supervisie als er eten in de buurt staat.*
- *Verwijder borden en schalen onmiddellijk na de maaltijd. Restjes zijn aantrekkelijk!*
- *Houd voedsel buiten de maaltijden uit het zicht en onbereikbaar.*

- *Sluit plaatsen waar voedsel te vinden is af (dit brengt rust in hun hoofd).*
- *Zorg dat er geen geld te vinden is. Dit is voor hen een kans om voedsel te kopen.*
- *Bij stelen van voedsel of geld:*
  - *Niet beschuldigen of teleurstelling laten blijken (het is niet hun 'schuld' maar vormt onderdeel van het syndroom).*
  - *Niet boos reageren.*
  - *Spreek in de ik-vorm: "Ik stop dat snoep in een gesloten kast zodat je niet in de verleiding kan komen om het te nemen." of "Ik sluit de keuken zodat je niet in de verleiding kan komen om er binnen te gaan." of "Ik had er moeten aan denken om dit eten (of dat geld) voor jou veilig op te bergen zodat je er niet aan kon."*
- *Herinner het kind aan gemaakte afspraken om negatief gedrag te ontmoedigen.*

Het is heel belangrijk dat **alle leerkrachten en alle personeelsleden** op school op de hoogte zijn van en vertrouwd zijn met de problemen rond de voeding, de dieetvoorschriften en de eetgewoontes van het kind met het PWS.

Mits toelating van de ouders/verzorgers kan het ook zinvol zijn om ook de andere leerlingen (en hun ouders?) in te lichten.

Krijgt u toelating van de ouders/verzorgers, vertel de andere kinderen dan over de noden van hun klasgenootje en doe dat via verhaaltjes of via poppenspel. Het zal de kans dat de kinderen voedsel delen of geven sterk verminderen en creëert een veiliger zorgomgeving.

Goeie en veilige afspraken rond voedsel

=

minder stress

=

bevordert het leerproces.

2. Gedrag

De meeste kinderen met het PWS lijden aan een vorm van onrust. Die onrust kan toenemen en omslaan in angst en stress als het kind de volgende situaties ervaart of bepaalde gevoelens heeft zoals:

- onduidelijkheid rond voeding en voedingsmomenten
- frustraties
- verwardheid
- oncontroleerbare situaties v.b. schoolfeest, uitstap etc.
- algemene onduidelijkheid
- het gevoel hebben niet goed begrepen te worden
- niet weten hoe ze een boodschap moeten overbrengen
- geconfronteerd worden met plotselinge veranderingen in de routine waaronder het NIET naleven van de gewone, vastgelegde eetmomenten door uitzonderlijke omstandigheden
- geen zicht meer hebben op wat komen zal omdat ze daar geen duidelijke communicatie over kregen
- met nieuwe regels en afspraken te maken krijgen
- vermoeidheid
- overprikkeling
- zich overvraagd voelen
- onzekerheid ervaren over hoe een opdracht aangepakt moet worden
- onzekerheid over wat er verwacht wordt
- tijdsdruk

Als de onrust niet kan weggenomen worden, kan de leerling "ander" gedrag of gedragsproblemen vertonen zoals:

- uitdagend of storend gedrag naar de leerkracht of andere leerlingen toe
- drukker of zenuwachtiger gaan doen (geluiden maken, bonken tegen lessenaar,…)
- pulken en krabben aan huid/haar/wondjes (skin picking)
- voortdurend dezelfde vraag herhalen
- emotionele uitbarstingen krijgen (woedebuien of crisis)

Vele mensen met het PWS hebben het moeilijk om hun emoties te begrijpen en onder controle te houden. Daarnaast hebben ze het ook moeilijk met het aflezen en aanvoelen van emoties bij anderen.

U kunt niet echt spreken over moeilijk gedrag omdat het geen opzettelijk probleemgedrag is maar deel vormt van het syndroom. Het gaat eerder om oncontroleerbaar gedrag.

Het is belangrijk om te trainen hoe het kind de emoties van anderen leert zien en begrijpen. Vraag daarbij eventueel hulp van professionelen die het kind ondersteunen.

Hoe kunt u helpen en gedragsproblemen voorkomen?

- *Verzeker u ervan dat het volledige team samenwerkt om onrust te voorkomen en om een veilige en positieve omgeving te creëren, dus één lijn in het geven van boodschappen over wat er betreffende zijn/haar manier van gedragen geëist wordt in de respons op ongewenst gedrag en volg een strikt discipline beleid.*
- *Zorg voor een vaste structuur in de dagindeling (visualiseer ze) en verwittig ruim op voorhand als er zich een verandering in die structuur zal voordoen.*
- *Als een verandering niet te vermijden is, laat dit zo vroeg mogelijk weten en wees bereid om dit zo veel als nodig te herhalen en te bevestigen. Overloop op een rustig moment de geplande verandering.*
- *Vermijd stresstoestanden. Vb. verwacht niet dat een leerling met het PWS in 5 minuten klaar staat om te vertrekken als dat normaal 20 minuten duurt. Regelmatig rustig verwittigen hoeveel tijd er nog is, werkt.*
- *Communiceer kort en duidelijk.*
- *Toon begrip voor de onrust, de angst of de stress.*
- *Stel het kind gerust waar en wanneer nodig.*
- *Zorg zoveel mogelijk voor duidelijkheid.*
- *Focus op doelen en successen.*
- *Help het kind technieken aan te leren of hulpmiddelen te gebruiken om kalm te worden/te blijven bv. diep ademen, naar muziek luisteren, in een rustige hoek gaan zitten, een friemelketting of stressbal gebruiken.*
- *Informeer, indien mogelijk, bij de ouders/opvoeders hoe de ochtend is verlopen zodat u het kind, wanneer nodig, beter kunt begeleiden.*
- *Overleg steeds met de ouders/opvoeders/collega's om de sfeer consequent, geruststellend en standvastig te houden.*
- *Luister goed naar de raad van de ouders/verzorgers en werk heel goed met hen samen.*

- *Wees duidelijk rond afspraken en dagindeling, visualiseer ze en wijk er niet zomaar van af.*
- *Het kan zinvol zijn om met de leerling op voorhand te spreken over situaties waar hij/zij moeilijk mee om kan en zo tot een haalbaar resultaat te komen.*
- *Gebruik positieve taal en zorg voor een kordate, begripvolle en zorgende benadering.*
- *Zie de positieve aspecten van het kind en loof ze passend.*
- *Vermijd agressief gedrag en te hard spreken.*
- *Vermijd een confronterende benadering.*
- *Doe niet overdreven sympathiek.*
- *Toon geen aversie voor de leerling.*
- *Negeer de leerling niet maar praat er ook niet te veel tegen.*
- *Vermijd de zin "Niet doen" met de bedoeling om de leerling te vermanen of te doen stoppen met iets.*
- *Hanteer de bekwaamheid om duidelijke richtlijnen te geven en grenzen te bepalen en zich er ook aan te houden.*
- *Zeg eerder: "Doe dit" dan "Doe dit niet" V.b. i.p.v. "Laat de deur niet open" zeg je beter: "Doe de deur dicht, a.u.b."*
- *Negeer in de mate van het mogelijke negatief gedrag.*
- *Argumenteer niet met collega's waar de leerling bij staat.*

Hoe kunt u helpen of wat kunt u doen bij een emotionele uitbarsting (woedebui of crisis)?

- *Het is nu beter om niet meteen met het kind te converseren*
- *Begeleid het kind naar een veilige, rustige omgeving om tot zichzelf te komen.*
- *Zorg er wel voor dat iemand in de buurt blijft. Gevoel van nabijheid van een vertrouwd persoon is essentieel.*
- *Belangrijk ook is dat er een collega in de buurt blijft zodat u er niet alleen voor staat als de situatie moeilijk of bedreigend wordt.*
- *Beperk uw verbale respons.*
- *Doe gek en zot (grappig) om het kind te doen bijdraaien.*
- *Ga niet in discussie.*
- *Straffen helpt niet omdat ze de straf vaak niet snappen.*

Wat kunt u doen na een emotionele uitbarsting?

Neem het voorval niet door als de leerling pas rustig is geworden (kan een reden zijn voor een nieuwe woedeaanval), maar bespreek het samen op een andere dag als de leerling echt rustig is.

Die bespreking is belangrijk om een herhaling van het boos gedrag te voorkomen.

Het dwangmatig en hardnekkig herhalen van dezelfde vragen.

Dit is veel voorkomend bij personen met het PWS en hoort bij het syndroom. Het gebeurt vooral als het kind gerustgesteld wil worden of als hij/zij de gekregen informatie niet kan bevatten. Het gebeurt ook om aandacht op te eisen en een wederwoord te krijgen.

Hoe kunt u helpen of wat kunt u doen bij dwangmatig en hardnekkig herhalen van dezelfde vragen?

- *Maak duidelijk dat u slechts drie keer zult antwoorden.*
- *Na de derde keer vraagt u om uw antwoord te herhalen en bevestigt u dat hij/zij uw antwoord heeft gehoord en begrepen.*
- *Als de leerling toch blijft volhouden: vermijd verder verbaal antwoorden; schud ja of nee met uw hoofd.*
- *Gebruik een visuele voorstelling om naar te verifiëren of aan te herinneren v.b. hoe laat eten we? Teken of toon een klok met het juiste uur.*

LEERPROBLEMEN EN UITDAGINGEN.

HOE BEÏNVLOEDT U HET LEERPROCES POSITIEF?

Heel wat kinderen met het PWS ondervinden een bepaalde vorm van **leerproblemen**. Het niveau verschilt sterk van kind tot kind. Wees bewust van het feit dat – ook al lijkt het kind bekwaam – er onderliggende problemen kunnen zijn om iets te begrijpen of te onthouden. Vaak is er een probleem met begrijpend lezen, met expressief taalgebruik, met het kortetermijngeheugen en met abstracte begrippen.

Hoe kunt u helpen?

- *Geef positieve instructies.*
- *Gebruik korte, duidelijke instructies.*
- *Stel instructies zoveel als mogelijk visueel voor.*
- *Vraag om die instructie of opdracht te herhalen.*
- *Ga na of ze de opdracht of instructie ook effectief snappen.*
- *Herhaal vaak de leerstof.*
- *Keer vaak terug naar eerdere leerstof. (heel veel herhalen) en gebruik 'opfrissers'*
- *Geef huiswerk pas na overleg met de ouders. (stressvol of doenbaar?) – werk ev. met een heen-en-weerschrift.*

Sommige kinderen worstelen ermee om **over te stappen van de ene activiteit naar de volgende** als een taak niet af is. Ze kunnen heel volhardend zijn in het eerst willen afwerken van een taak voor ze een nieuwe willen starten. Ze hebben meestal ook weinig tot geen tijdsbesef.

Hoe kunt u helpen?

- *Geef korte, kleine taakjes i.p.v. één grote taak.*
- *Wees duidelijk over de tijdsduur die ze krijgen om een taakje af te werken of wanneer precies de taak klaar moet zijn – visualiseer dit.*
- *Herinner onderweg zachtjes over hoeveel tijd ze nog beschikken. Zeg "Over 2 minuutjes starten we met de volgende les." Dit helpt om hen de kans te geven mentaal over te schakelen naar een nieuwe les of opdracht.*
- *Als het kind toch volhardend zijn taak wil afmaken wanneer de tijd om is, geef dan een 'extra tijd kaart' om op een later tijdstip de taak af te werken.*

Hoe beïnvloedt u het leerproces positief?

Kinderen met het PWS **kunnen leren.** Het niveau om iets bij te leren verschilt van kind tot kind.

- *Laat ze werken op eigen, traag tempo.*
- *Geef afwisselende opdrachten.*
- *Zoek naar de interesses van de leerling.*
- *Zorg dat de leerling zich goed voelt in de klasgroep.*
- *Heb het nodige geduld.*
- *Herhaal heel veel, maar dan ook heel veel.*

Belangrijk:

Veel kinderen met het PWS hebben **dyspraxie** en dit in alle domeinen. Dyspraxie is een stoornis bij het correct verwerken van informatie in de hersenen. Dit leidt tot moeilijkheden op vlak van motorische vaardigheden, in het bijzonder bij het uitvoeren van een taak waarvoor oefening nodig is of bij acties die niet in de hersenen geprogrammeerd zijn (zoals het aantrekken van een jas, het papiertje van iets wat verpakt is halen, het leren fietsen). Vaak gaat dyspraxie gepaard met stoornissen op vlak van spraak, taal, waarnemen, denken en gevoelige tastzin.

Alles gaat trager. Handige tip: tel stilletjes tot 10 als het kind een handeling moet uitvoeren en jaag het kind niet op.

- Herhaal een opdracht of instructie en gebruik symbolen of afbeeldingen ter verduidelijking.
- Controleer of het kind de opdracht of instructie begrepen heeft.
- Eén op één ondersteuning is soms nuttig en nodig maar wees waakzaam dat het kind niet te gehecht wordt aan u. Ze kunnen daarin obsessief gedrag vertonen. Waak er over om niet te 'close' te zijn.
- Naast logopedie kunnen, afhankelijk van het kind, strategieën aangeleerd worden om zich te uiten:
  - Gebarentaal zoals SMOG. (spreken met ondersteuning van gebaren)
  - Werken met symbolen en/of afbeeldingen.

- Nogal wat kinderen met het PWS krijgen ook de diagnose Autismespectrum. Indien zo, zorg voor een vaste structuur en geef ondersteuning, ook in de sociale omgang en in het spel.
- Stimuleer de creatieve vaardigheden.
- Laat ze regelmatig puzzelen, doorgaans zijn ze daar zeer vaardig in.
- Beloon regelmatig (nooit met voedsel): ze zijn erg gevoelig voor een complimentje. Geef ze een kleine verantwoordelijkheid en prijs hen als ze het prima gedaan hebben. Dat verhoogt hun gevoel voor eigenwaarde en het vertrouwen in zichzelf.
- Werk overzichtelijk en minimaliseer de opgelegde taakjes.

Sociaal-emotionele vaardigheden.

Deze kinderen houden doorgaans van volwassen gezelschap en moeten wat aanmoediging en ondersteuning krijgen om met leeftijdsgenootjes om te gaan. Volwassenen zijn vaak voorspelbaarder in handelingen dan leeftijdsgenoten.

Werk aan hun sociale en relationele vaardigheden:

- Hun beurt leren afwachten
- Anderen laten uitspreken
- Luisteren naar anderen
- Speelgoed/materiaal delen
- Leren omgaan met tegenslagen

Deze vaardigheden kunnen in een rollenspel of gezelschapsspel geoefend worden.

Onthoud :

- Personen met het PWS hebben moeite met het begrijpen of aflezen van emoties en met het praten over emoties.
- Hun sociaal-emotionele ontwikkeling ligt meestal veel lager dan we op het eerste zicht denken.

Tip:

Kinderen met het PWS worden vaak erg moe in de loop van de dag (verstoorde nachtrust door apneus, te veel prikkels, de vele activiteiten, stress…). Het is fijn als ze af en toe wat kunnen rusten of een dutje kunnen doen op een rustig plekje, onder oogtoezicht en voedselveilig.

MEDISCHE ZAKEN

Er zijn een aantal gezondheidsrisico's die u moet kennen en waar u alert voor moet zijn:

- *Neem braken of klachten over buikpijn altijd ernstig want kinderen met het PWS kunnen meestal niet braken. Verwittig steeds de ouders/verzorgers en/of schakel een arts in (toon het medisch pasje).*
- *Klachten over pijn of ongemak altijd ernstig nemen want de pijngrens is erg hoog. Vb. bij een armbreuk kan het zijn dat ze geen pijn ervaren. Neem contact met de ouders/verzorgers en/of ga naar een arts en toon het medisch pasje.*
- *Ze zijn vaak heel gevoelig voor blauwe plekken of bloeduitstortingen bij een duw of een val. Dat is op zich niet zo ernstig maar het is goed dat u dit weet.*
- *Hun lichaamstemperatuur is meestal ontregeld.*
  - *Zorg voor gepaste kledij voor elke weersomstandigheid. Ga er van uit dat ze niet zelf de gepaste kledij zullen aantrekken of uitdoen.*
  - *Ze maken zelden koorts. Dus bij koorts ouders/verzorgers verwittigen of naar de dokter gaan. (toon het medisch pasje).*
- *Ze doen vaak aan skinpicking (extreem pulken en krabben) als ze zich onrustig, angstig, gestresseerd voelen of als ze zich vervelen. Wees alert op wondjes die kunnen infecteren of verzweren. Regelmatig ontsmetten en verzorgen met zalf en pleister!*
- *Ze hebben soms verdikt speeksel. Water drinken helpt om*
  - *zich comfortabeler te voelen.*
  - *om voedsel makkelijker te kunnen doorslikken.*
  - *om netjes voor de dag te komen.*
- *Ga er niet van uit dat de persoon met het PWS zelf in staat is om zijn persoonlijke hygiëne of toiletbezoek voldoende in acht te nemen. Als u hier onzeker over bent, vraag dan de ouders of de vaste verzorger hoe u daar best in kunt begeleiden.*

Spiersterkte - houding

Zwakke spierspanning is typisch voor het syndroom en komt voor bij alle kinderen met het PWS. Las dagelijks activiteiten in om de grove motoriek te bevorderen en om de spieren te verstevigen. Dat is ook zeer nuttig en wenselijk om het gewicht onder controle te houden (calorieverbranding). Zorg dat het kind plezier vindt in het bewegen en daag het zachtjes uit om telkens opnieuw grenzen te verleggen en zich daar goed bij te voelen. Besef dat o.a. de pengreep moeilijk is omwille van de zwakke spierspanning.

Scoliose (rugverkromming) komt vaak voor. Het is soms mild maar kan ook ernstig zijn waardoor ze op latere leeftijd wel eens een korset of brace dragen of moeten geopereerd worden. Let op een goede rechte rughouding.

MEDISCHE NOODPASJE

Ik heb Prader-Willi Syndroom

Zorg dat ik niet vrij aan voedsel kan

Naam

In Nood

www.praderwillivlaanderen.be - www.praderwilli-belgium.be

Belgian Society for Pediatric Endocrinology and Diabetology

Prader-Willi VLAANDEREN vzw

Prader-Willi Belgium
Prader-Willi Belgium asbl/vzw

Wegens voorkomende feiten:

- veralgemeende hypotonie
- hypertrofische neusamandels, smalle bovenste luchtwegen
- verstoorde temperatuurhuishouding / dorstgevoel / pijndrempel
- verminderde mogelijkheid tot braken
- ongeremde honger / binge eating / maagruptuur
- verhoogde gevoeligheid voor medicatie (m.n. psychofarmaca)
- mogelijke bijnierschorsinsufficiëntie

PWS

Kan de arts:

- zich niet baseren op de aan- of afwezigheid van koorts of pijn
- niet enkel vertrouwen op anamnese en lichamelijk onderzoek

Daarom:

- beschouw ongerustheid van de ouders steeds als zeer gegrond
- bij luchtweginfectie laagdrempelige opname en monitoring
- doe sneller een aanvullend biologisch of beeld onderzoek
- beschouw braken/verminderde eetlust als een alarmsymptoom
- wees voorzichtig bij het toedienen van psychofarmaca / anesthesie
- overweeg hydrocortison stressdosering bij stress of ziekte

Vraag het medisch pasje en houd het goed bij zodat u het kan voorleggen bij een noodsituatie.

Samenvattend slotwoord:

- *Onthoud: ouders zijn de experts van hun kind, luister naar hen en betrek hen steeds in alle beslissingen die er genomen worden.*
- *Het Prader-Willi syndroom brengt vaak onrust met zich mee.*
- *Omdat ze een constant hongergevoel ervaren, mag je hun sterke drang om voedsel te zoeken nooit onderschatten of vergeten.*
- *Vermijd onrust. Ze hebben geen 'skills' om met hun vele stressoorzaken om te gaan. De wereld draait vaak te snel voor hen.*
- *Gebruik eenvoudige humor en wees geduldig.*
- *Hoe meer u over het PWS weet, hoe meer u zich kan inleven in hun manier van denken en zijn, hoe beter u hen kan bijstaan in hun noden.*

U vindt achteraan contactgegevens waar u steeds gebruik van kunt maken als zich een probleem voordoet of als u een vraag hebt. We zijn slechts een telefoontje of mailtje van u verwijderd.

Dank u wel voor uw begrip en uw inzet.

Voor meer informatie kan je altijd terecht op

www.praderwillivlaanderen.be

CONTACTINFO

Prader-Willi Vlaanderen vzw

Anna De Bruyckere

Varenstraat 8

8301 Knokke-Heist

050 51 48 75

0474 68 04 07

info@praderwillivlaanderen.be

Indien u ons financieel wil steunen:

BE35 0013 1865 0837 GEBABEBB

(Prader-Willi Vlaanderen)

RAREDISEASEDAY.ORG

RaDiOrg Rare Diseases Belgium