

# GEESTELIJKE GEZONDHEID

bij het Prader-Willi syndroom

Dr. Christian Eberlein | Dr. Maximilian Deest | Prof. Dr. Helge Fieling



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



# Inhoud

- 3** Voorwoord
- 4** Inleiding
- 5** Geestelijke gezondheid bij het PWS
- 7** Wat kan ik doen bij het optreden van gedragsstoornissen of psychische aandoeningen?
- 8** Welke behandelingsmogelijkheden zijn er voor personen met het Prader-Willi syndroom?
- 9** Wat is psychotherapie eigenlijk?
- 11** Wat zijn de uitgangspunten bij de psychotherapeutische behandeling van mensen met PWS?
- 11** De token economy
- 13** Skillstraining
- 15** Wat zijn psychofarmaca?
- 16** Waarvoor moet men waakzaam zijn bij inname van psychofarmaca?
- 17** Welke psychofarmaca dienen voor welk doel?
- 19** Slotwoord

## **Beste mensen met PWS, beste ouders en familieleden,**

Psychische stoornissen zoals provocerend gedrag, slaapstoornissen, stemmingswisselingen, impulsief gedrag, depressies, psychoses en automutilatie of zelfbeschadiging komen, vooral op volwassen leeftijd, dikwijls voor bij mensen met het Prader-Willi syndroom. Dat leidt vaak tot een hoge belasting voor hen en hun naasten, waardoor het normale verloop van het dagelijkse leven en de levenskwaliteit duidelijk achteruitgaan.

Over het algemeen worden psychische aandoeningen vaak niet herkend bij mensen met een verminderde intelligentie en bijgevolg niet passend behandeld. Dat kan even goed gelden voor mensen met PWS zonder verminderde intelligentie omdat de symptomen zich ook bij hen vaak atypisch voordoen. De diagnose van psychische ziektes is, in het geval van PWS, in het algemeen al moeilijk en de concepten, die bij de zogenaamde gewone bevolking goed functioneren, kunnen niet zomaar op mensen met PWS toegepast worden.

Psychische aandoeningen zijn ook vandaag nog vaak taboe en gaan gepaard met veel vooroordelen, zelfs bij sommige artsen. De familieleden ervaren vaak angsten en onzekerheden bij het omgaan met psychische problemen. Vooral bij het plotseling optreden van symptomen ontstaat vaak een gevoel van hulpeloosheid omdat men niet weet tot wie men zich kan wenden en hoe een mogelijke therapie in zijn werk gaat. Met behulp van deze infobrochure zouden wij graag uw mogelijke angsten en onzekerheden over het thema geestelijke gezondheid bij PWS wegnemen. We willen u inlichten over de soorten psychische aandoeningen, de oorzaken en de mogelijke behandelingen bij psychische aandoeningen, in de hoop u daarmee ondersteuning te kunnen bieden.

## Inleiding

In principe moet er bij het thema geestelijke gezondheid onderscheid worden gemaakt tussen twee begrippen. Aan de ene kant zijn er de zogenaamde **gedragsstoornissen** en aan de andere kant de **psychische aandoeningen**. Om psychische aandoeningen te begrijpen, moet men eerst weten wat geestelijke gezondheid precies is.

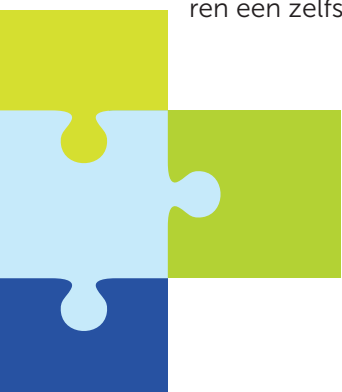
Geestelijke of psychische gezondheid is een essentiële voorwaarde voor levenskwaliteit, prestatievermogen en sociale participatie. Maar wanneer ben je geestelijk/psychisch gezond? De Wereldgezondheidsorganisatie (WHO) definieert psychische gezondheid als ***“Toestand van welbevinden waarin het individu zijn capaciteiten ten volle kan benutten en de normale levenslast aankan”***.

**Voor de geestelijke gezondheid is het belangrijk dat de eigen capaciteiten (bv. stressbestendigheid) en de eisen die aan een persoon gesteld worden, in balans blijven.** Daarbij is het belangrijk dat het altijd om de individuele capaciteiten van een persoon gaat. Wat voor de een gemakkelijk is, kan voor de andere persoon een grote uitdaging zijn. Door de cognitieve, talige en motorische beperkingen die vaak verbonden zijn met het PWS, hebben personen met PWS nood aan ondersteuning bij bepaalde zaken in het dagelijkse leven. Elk mens is gelukkig anders en dat betekent dat niet elke persoon met PWS dezelfde ondersteuning nodig heeft. Dankzij die ondersteuningsmogelijkheden kunnen ze toch een gevuld en gelukkig leven leiden. En dat is gelukkig ook vaak het geval. Toch kunnen psychische aandoeningen en gedragsstoornissen dat gelukkige leven van mensen met PWS belemmeren.

**Psychische aandoeningen worden gekenmerkt door een afwijkend beleven en door gedragsveranderingen.** Door afwijkingen in de waarneming, het denken, het voelen of het zelfbeeld worden de personen verhinderd hun normaal aanwezige capaciteiten ten volle te benutten. Daardoor ontstaan er beperkingen in hun dagelijkse leven en wordt het leven niet meer als gevuld en gelukkig ervaren. Bijgevolg is de balans tussen gestelde eisen en de eigen capaciteiten verstoord. In zo'n geval kan men ervan uitgaan dat de geestelijke gezondheid van de persoon geschaad is en dat een behandeling nodig is.

**Gedragsstoornissen zijn ongewone gedragingen die zodanig veel optreden en zo intens zijn dat ze tot problemen leiden.** Een typisch voorbeeld zijn woedeaanvallen die zo extreem zijn dat de persoon zichzelf of anderen verwondt. Als zo'n gedrag vaak optreedt, kan dat ervoor zorgen dat de persoon niet meer aan het sociale leven kan deelnemen omdat bijvoorbeeld leven in een woongemeenschap of het functioneren op een werkplaats niet meer mogelijk is. Daardoor zijn de levenskwaliteit van de persoon en de bekwaamheid om mee te draaien in de maatschappij sterk verminderd.

Zowel zware psychische aandoeningen als gedragsstoornissen kunnen en moeten behandeld worden omdat ze de levenskwaliteit van de psychisch kwetsbaren beperken en omdat ze hen verhinderen een zelfstandig en gelukkig leven te leiden.



## Geestelijke gezondheid bij het PWS

Uit de literatuur blijkt dat bij mensen met PWS psychische aandoeningen en gedragsstoornissen frequenter voorkomen. De beschikbare gegevens hierover zijn echter beperkt. Hieronder stellen we graag de meest voorkomende "problemen" voor die we in ons spreekuur aantreffen. Het blijkt dat bepaalde klachten met wisselende frequentie voorkomen, afhankelijk van het genetische subtype.



### Infobox: Psychische aandoeningen en het genetische subtype

Het Prader-Willi syndroom ontstaat als gevolg van het ontbreken van de vaderlijke genen in een deelregio van chromosoom 15. Dat kan verschillende oorzaken hebben. Ofwel ontbreekt het deel van de vader eenvoudigweg, dat noemt men paternale deletie. Dat betreft 70% van de PWS-gevallen. Ofwel ontbreekt het deel van de vader en zijn er twee delen van de moeder aanwezig (in plaats van normaal één). Dat noemt men maternale uniparentale disomie. Disomie treedt in ongeveer 30% van de PWS-gevallen op. Bij een klein deel van de personen (ca. 1-3%) is de zogenaamde afleesfout (imprinting defect) de oorzaak van het PWS.

Studies en klinische ervaring tonen dat, afhankelijk van het subtype, andere psychische problemen dominanter kunnen optreden. De maternale uniparentale disomie leidt bijvoorbeeld vaker tot psychoses, terwijl die bij paternale deletie bijna niet voorkomen. Woedeaanvallen daarentegen blijken vaak een thema te zijn bij alle mensen met PWS en daar worden we in onze polikliniek meest mee geconfronteerd. Om beter te kunnen vaststellen om welke aandoening het gaat, moet altijd het juiste subtype worden bepaald.

Uit klinische ervaring blijkt dat gedragsstoornissen vooral op volwassen leeftijd frequent voorkomen. Daaronder vallen vooral de woedeaanvallen.

### Woedeaanvallen en agressief gedrag:

**Door een kleine prikkel**, bijvoorbeeld een discussie over de hoeveelheid eten, **komt het tot een hevige, emotionele woedeaanval**. Er wordt zeer vaak gezegd dat de patiënten roepen, wenen, proberen te slaan, te schoppen of te bijten. Vaker komt het echter tot automutilatie of zelfbeschadiging. De patiënt probeert zijn innerlijke spanning onder controle te krijgen door zichzelf te verwonden, bv. door te krabben, tegen een muur te slaan, zichzelf te slaan of te bijten. Dat kan zodanig ver gaan dat de persoon er zware verwondingen aan overhoudt, zoals bijvoorbeeld botbreuken. Die woedeaanvallen duren vaak heel lang omdat mensen met PWS zichzelf maar moeilijk onder controle krijgen. Ze kunnen niet gewoon "eens diep ademen en tot rust komen". Na hun woedeaanval hebben ze vaak veel spijt. Ze verontschuldigen zich en beloven dat het "nooit meer zal gebeuren". Toch komt het bij de eerstvolgende discussie snel tot een nieuwe woedeaanval.

### Psychoses:

**Psychoses zijn aandoeningen waarbij vooral de waarneming en het denken verstoord zijn. De patiënt lijkt een compleet andere persoon te zijn.** Vaak vertellen de patiënten bizarre dingen ("er komt 's nachts altijd iemand door het raam") of beweren ze dat ze dingen zien die anderen niet kunnen bevestigen ("er zijn hier overal kevers"). De persoon is zodanig overtuigd van zijn "valse perceptie" dat hij er dan ook naar handelt. Iemand die 'kriebelbeestjes' ziet, zal die met de hand proberen weg te jagen of misschien zelfs proberen erop te stampen.

Mensen met een psychose kunnen bijvoorbeeld ook vertellen dat ze door iemand achtervolgd worden. Ze kunnen er zodanig van overtuigd zijn dat ze andere personen aanvallen. Psychoses ontstaan meestal niet plotseling, maar langzaam. Klinische ervaring toont dat psychoses bij mensen met PWS vaak bij de uniparentale disomie (UPD) optreden, het subtype waarbij twee chromosomen 15 van de moeder aanwezig zijn.

Het is belangrijk om zulke symptomen te onderscheiden van "magisch denken". Magisch denken of fantaseren treedt normaal gezien op tijdens de kinderleeftijd en beschrijft iets wat in de ontwikkeling van het kind normaal is. Daarmee bedoelen we dat voor een kind in zijn fantasie alles mogelijk lijkt. Er bestaan heksen en dwergen en het eigen gedrag is voor veel zaken verantwoordelijk ("mama is ziek omdat ik boos was", "wolken wenen omdat ze verdrietig zijn"). Volwassenen begrijpen dat niemand ziek wordt omdat iemand zich slecht gedragen heeft. We weten ook dat wolken niet droevig kunnen zijn. Kinderen van 3 tot 5 jaar weten dat echter niet. Aangezien mensen met PWS ook op volwassen leeftijd nog "kinderlijke eigenschappen" hebben (zie SEO = sociaal emotionele ontwikkeling), kan magisch denken ook bij hen optreden. Dit mag dus zeker niet verward worden met een psychose.

## Depressie:

**Depressies zijn gevoelsstoornissen. Iemand met een depressie voelt zich enkel nog zeer vertwijfeld en treurig. Hij is wanhopig en ziet de wereld alleen nog maar donker in.** Hij heeft de neiging zich terug te trekken, zich sociaal te isoleren en te piekeren. Hij heeft geen drijfveer meer, d.w.z. geen motivatie meer om 's morgens op te staan. Hij beleeft geen plezier meer aan dingen die hem vroeger wel konden plezieren. Depressies kunnen even vaak optreden bij mensen met PWS als bij elk ander mens, toch worden de symptomen bij mensen met PWS vaak over het hoofd gezien. Dat komt omdat iemand met PWS zich meestal niet zo goed kan uitdrukken en omdat het voor hem/haar moeilijk is zijn/haar innerlijke gevoelswereld met woorden te beschrijven. Vaak wordt een persoon met PWS die in een woongroep leeft, ervaren als positief omdat hij rustig en bescheiden is en niet veel praat. Het valt dikwijls pas op dat er iets niet klopt wanneer het tot een zogenaamde geagiteerde depressie komt. Bij zulke depressies ontstaat er plots onrust en agressie omdat de persoon zijn innerlijke vertwijfeling en bedroefdheid niet in woorden kan uitdrukken. Wanneer hij zich helemaal futloos en ongemotiveerd voelt, maar toch door andere mensen tot bepaalde dingen wordt gedwongen, kan de persoon door een gebrek aan alternatieve uitdrukkingwijzen agressief worden. Daarom moet men bij telkens nieuw optredende woedeaanvallen altijd rekening houden met een depressie. Een ander typisch symptoom van een depressie is een gebrek aan eetlust. Als een persoon met PWS dus plotseling nog maar weinig wil eten, moet men alert zijn.

## Obsessieve compulsieve stoornis (OCD) en dwangmatig gedrag/rituelen:

**Bij een OCD worden bepaalde handelingen of gedachtes telkens opnieuw uitgevoerd of gedacht, ondanks dat de persoon door heeft dat zijn gedrag de grenzen van het normale overschrijdt. Niet zelden zijn die handelingen eigenlijk zinloos.** Wanneer iemand bijvoorbeeld telkens opnieuw controleert of een deur echt gesloten is, dan zal het resultaat van die controle bij de eerste keer hetzelfde zijn als bij de vijftigste keer. Toch verhindert de innerlijke dwang dat de persoon het er gewoon bij kan laten. Een OCD veroorzaakt meestal veel ellende en lijden en moet daarom worden behandeld. Een OCD dient te worden onderscheiden van dwangmatig gedrag en rituelen. Dwangmatig gedrag wordt door de persoon in kwestie, in tegenstelling tot een OCD, meestal niet als opvallend waargenomen. **Dwangmatig gedrag uit zich in een gebrek aan flexibel denken en handelen. Vaak houden ze zich meer bezig met details van een zaak dan met de zaak zelf, wat ertoe kan leiden dat belangrijke zaken worden vergeten.** Veel mensen met PWS hebben bovendien een grote voorliefde voor

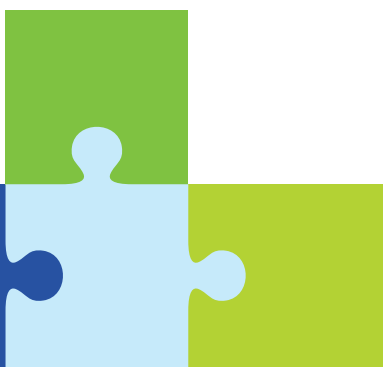
rituelen. Dat begint vaak al bij het opstaan: hoe men gewekt wil worden, in welke volgorde men zich wast, zijn tanden poetst, zich aankleedt en wanneer het ontbijt moet gebeuren enz. Men kan zich nu afvragen of het niet saai is om de dingen altijd op dezelfde manier te doen. Dat kan, maar rituelen geven zekerheid en rust. Door altijd hetzelfde te doen is er minder kans op onrust of gevaar. Vandaar dat bepaalde rituelen mogen bestaan, maar als het gedrag - of het nu om dwangmatig gedrag of rituelen gaat - het verloop van de dag ernstig verstoort, moet naar meer flexibiliteit worden gestreefd.

## Dermatillomanie of skin picking:

**Het krabben en pulken aan de huid tot er kleine of zelfs diepe wonden ontstaan**, treedt niet zelden op bij mensen met het Prader-Willi syndroom. De vakterm daarvoor is dermatillomanie, ook skin picking disorder genoemd. Dermatillomanie is voor de PWS persoon zelf moeilijk aan te pakken, want het is een stoornis die zowel kenmerken van een OCD vertoont als van ander typisch repetitief gedrag bij mensen met PWS. Die repetitieve of herhaaldelijke gedragingen kunnen ook de gedaante van andere opvallende aanrakingen aannemen. Het herhaaldelijk vragen naar of vertellen van telkens weer dezelfde dingen, behoort ook tot deze groep stoornissen, evenals het hamsteren en ordenen van dingen.

## Wat kan ik doen bij het optreden van gedragsstoornissen of psychische aandoeningen?

Wanneer er nieuwe klachten of provocerend gedrag optreden, is het normaal dat alle betrokkenen eerst twijfelen of ze zich zorgen moeten maken. Dat is vooral het geval wanneer er zich plots moeilijkheden voordoen. Al snel rijst de vraag wat men moet doen. Om te beginnen is het belangrijk rustig te blijven, zeker als familielid. De situatie is ook voor de PWS persoon zelf vaak heel beangstigend. Vooral als de persoon niet goed kan beschrijven hoe hij zichzelf voelt of wat er op dat moment in hem omgaat. Psychische aandoeningen, vooral psychoses, zijn vaak verbonden met een diffuus, niet exact te beschrijven angstgevoel. Daarom is het erg belangrijk om als familielid rust uit te stralen. Vervolgens moet u zich tot uw huis- of kinderarts wenden. Die kent zijn patiënten vaak al heel lang en kan de situatie goed inschatten. Het raadplegen van een huisarts is nog om een andere reden heel belangrijk. Plotseling optredende nieuwe gedragingen zoals woedeaanvallen of agressies hebben vaak een lichamelijke oorzaak. Veel mensen met PWS vinden het moeilijk om via taal uit te drukken wat nu net hun klachten zijn. Vaak leidt hun pijn, die ze niet kunnen uiten, tot agressief gedrag of gedragsveranderingen. Ook andere lichamelijke aandoeningen kunnen tot acute persoonlijkheidsveranderingen leiden. Schildklieraandoeningen kunnen bijvoorbeeld ook psychische symptomen met zich meebrengen (zoals apathie, slaapstoornissen, stemmingswisselingen). Ook andere stofwisselingsaandoeningen zoals diabetes (wanneer de medicatie niet goed is ingesteld) kunnen leiden tot gedragsveranderingen. **Daarom moet een huisarts de persoon onderzoeken** (zie infobox: Routineonderzoek bij het optreden van nieuwe symptomen) **om lichamelijke aandoeningen als oorzaak te kunnen uitsluiten vooraleer verdere stappen worden ondernomen.**





## Infobox: Routineonderzoeken bij het optreden van nieuwe symptomen

Wanneer nieuwe symptomen plotseling optreden, moet u zeker uw huis- of kinderarts raadplegen zodat hij lichamelijke oorzaken kan uitsluiten. Er moet dus eerst een uitvoerig lichamenlijk onderzoek gebeuren.

Soms is pijn de oorzaak van gedragsstoornissen. Het kan bv. oorspijn zijn die de persoon niet exact kan beschrijven of zelfs niet echt als pijn waarneemt.

Daarna moet er bloed worden afgenomen om labonderzoek te kunnen uitvoeren (bv. bepaling van de bloedsuikerspiegel, ontstekingswaarden, natriumwaarde, schildklierhormonen). Ook een echografie van de buik kan zinvol zijn om na te gaan of er soms problemen zijn in het maag-darmkanaal of in de urineblaas.

Wanneer bijvoorbeeld woedeaanvallen of persoonlijkheidsveranderingen plots zonder een duidelijke oorzaak optreden en maar kort aanhouden, moet ook een elektro-encefalografie (EEG) worden nagestreefd. Via dat onderzoek kan men vaststellen of de persoon met PWS epilepsie heeft. Vooral de zogenaamde focale (partiële) aanvallen kunnen louter met gedragsveranderingen gepaard gaan, zonder dat er een gegeneraliseerde krampaanval volgt. Bij een focale aanval ontstaat er enkel een overprikkeling in bepaalde, kleine delen van de hersenen. Dat zorgt er voor dat de typische symptomen, zoals bewustzijnsverlies en krampachtig bewegen van de ledematen, ontbreken.

Net bij het Prader-Willi syndroom mag men zeker niet vergeten dat mensen met PWS amper een verzadigingsgevoel kennen en in extreme gevallen ook dingen eten die niet eetbaar zijn. Dat kan er ook toe leiden dat er een pijnlijke ontsteking van het maagslijmvlies ontstaat. Als bepaalde symptomen hierop wijzen, is ook een gastroscopie aanbevolen.

**Indien een lichamenlijke aandoening of pijn de oorzaak is, moet dit eerst worden behandeld (bv. met pijnstillers of anticonvulsiva bij epilepsie). Als dat niet het geval is, moet uw huis- of kinderarts u naar een specialist in de psychiatrie of in de kinder- en jeugdpsychiatrie doorverwijzen.** Het is daarbij belangrijk dat die artsen al ervaring hebben in het behandelen van mensen met cognitieve beperkingen. Diagnosticeren bij mensen met psychische aandoeningen is sowieso complex en nog veel complexer bij mensen die zich verbaal niet gemakkelijk kunnen uitdrukken. Daarom moet u zich tot gespecialiseerde centra richten die al ervaring hebben in het behandelen van mensen met PWS, zeker wanneer eerdere pogingen tot therapie niet hebben geholpen.

## Welke behandelingsmogelijkheden zijn er voor personen met het Prader-Willi syndroom?

**Er zijn twee belangrijke manieren om psychisch lijden bij PWS te behandelen. Aan de ene kant is er de mogelijkheid tot medicamenteuze therapie (psychofarmacotherapie) en aan de andere kant de mogelijkheid tot psychotherapie.**

In de meeste gevallen moeten beide therapieën worden gecombineerd. Mensen met PWS en hun familieleden hebben vaak hoop op die ene "wonderpil" die alle problemen oplost. Die bestaat normaliter jammer genoeg niet. Medicamenten kunnen een grote ondersteuning bieden en zorgen vaak voor een duidelijke verbetering. **Een therapie met behulp van medicamenten moet in de meeste gevallen echter met een psychotherapeutische behandeling worden gecombineerd.**



## Wat is psychotherapie eigenlijk?

Psychotherapie betekent in het algemeen de behandeling van psychische aandoeningen met psychologische middelen. Ook al is deze zin wat omslachtig, hij beschrijft toch het wezenlijkste: *“Psychotherapie is een bewust en gepland interactieproces om gedragsstoornissen en psychisch lijden, die bij consensus (zo mogelijk tussen patiënt, therapeut en referentiegroep) als nodig om te behandelen worden beschouwd, met psychologische middelen (via communicatie) meestal verbaal, maar ook non-verbaal te beïnvloeden in de richting van een bepaald, zo mogelijk gezamenlijk uitgewerkt doel (symptoomminimalisatie en/of structurele verandering van de persoonlijkheid) door middel van leerbare technieken, gebaseerd op een theorie van normaal en pathologisch gedrag. Meestal is daarvoor een sterke, emotionele band vereist.”* (Hans Strotzka, geciteerd uit Wittchen en Hoyer (2011), p. 4)

Vaak denkt men bij het begrip psychotherapie aan Sigmund Freud en zijn sofa. Hij was één van de prominentste psychotherapeuten (ook als was hij niet de enige) die zich aan het einde van de 19<sup>e</sup> eeuw met psychologische behandelingsmethoden bezighield. Volgens Freud is, eenvoudig gezegd, het blootleggen van het onbewuste door de psychoanalyse de sleutel tot het begrijpen van een stoornis. Inzicht in de verworven kennis kan de verandering of genezing dan doen slagen. Hier vertoont zich één van de grootste moeilijkheden van deze therapievorm binnen het kader van PWS, want vaak is het inzicht ofwel zeer beperkt door de daarmee gepaard gaande verminderde intelligentie, ofwel lijken de drijvende krachten achter een stoornis sterker dan het inzicht, wat op zijn beurt verandering verhindert.

Om te begrijpen welke methodes voor mensen met PWS behulpzaam zouden kunnen zijn, is het daarom zinvol nog kort verder in te gaan op de geschiedenis van de psychotherapie. Uit Freuds psychoanalyse ontwikkelden zich de verschillende scholen van dieptepsychologie. Hun werkzaamheid is gebaseerd op een proces dat lijkt op het proces dat Freud op gang wilde brengen. Die methodes worden ook vandaag nog succesvol toegepast en ontwikkelen zich tegelijkertijd met de wetenschappelijke kennis nog verder. Ze zijn echter onderworpen aan vergelijkbare beperkingen met betrekking tot PWS. Dat betekent dat er, zelfs wanneer de therapeuten de stoornis beter begrijpen, geen zekerheid is dat de persoon zal veranderen.

Ook aan het einde van de 19<sup>e</sup> eeuw begonnen de zogenaamde behavioristen, gedragsonderzoekers dus, de dierlijke en menselijke psyche te onderzoeken vanuit een gedragsgeneeskundig standpunt, waarbij ze zich concentreerden op het wetenschappelijk waarneembare. Pavlov stelde vast dat men kan aanleren om een prikkel te koppelen aan natuurlijke reacties. Zo begint de hond van Pavlov te kwijlen wanneer hij een belletje hoort omdat hij geleerd heeft dat hij eten krijgt na het geluid van die bel. Pavlov noemde dat fenomeen klassieke conditionering.

Enkele decennia later hield Skinner zich bezig met de zogenaamde operante conditionering, het leren door succes. Daarbij draait het om het aanleren van prikkelreactiepatronen. Dat betekent dat positieve bekrachtigers, beloningen dus, het gedrag kunnen versterken. In mindere mate kunnen onaangename prikkels of het wegvallen van een beloning de kans verkleinen dat het ongewenste gedrag zal optreden. Uit experimenten werd duidelijk dat de beste effecten door **positieve bekrachtigers** worden bereikt.

Om zowel de behoeftes als de capaciteiten van mensen met PWS beter te kunnen begrijpen, moet nog kort het concept sociaal-emotionele ontwikkeling (SEO) toegelicht worden. Anton Došen was in Ostrum in Nederland afdelingshoofd van het centrum voor behandeling van gedragsproblemen en psychische problemen bij mensen met een verstandelijke beperking. Hij beseftte dat hij met de gebruikelijke beschrijvingsmethoden geen recht deed aan zijn patiënten.

## Het concept sociaal-emotionele ontwikkeling onderscheidt:

**Adaptief gedrag.** Dit gedrag drukt de emotionele behoeftes van het - op dat ogenblik - sociaal-emotionele ontwikkelingsniveau uit. Dit gedrag is niet "heropvoedbaar" of "behandelbaar". Het is veeleer de omgeving die zich aan het gedrag moet aanpassen om in de emotionele behoeftes van de persoon te voorzien.

**Maladaptief gedrag.** Dit gedrag ontstaat wanneer er voor langere tijd niet wordt voorzien in de emotionele behoeftes van een persoon op een bepaald sociaal-emotioneel ontwikkelingsniveau. Het is quasi de onbewuste poging van de persoon om de bevrediging van zijn behoeftes af te dwingen.

**Psychische stoornissen.** Die stoornissen kunnen vaak begrepen worden als de complete compensatie van de persoon als in hun emotionele behoeftes, ook na de ontwikkeling van het maladaptieve gedrag, langdurig niet voldoende voorzien wordt.

De huidige versie van de SEO (sociaal-emotioneel ontwikkeling), aangepast in het Sint-Lukasziekenhuis van de stichting Liebenau (SEO Lukas 4.0), beschrijft de emotionele ontwikkeling in 6 fases, die in de tabel voorgesteld worden. Onder SEO staat telkens het hoofdthema waarover het in die bepaalde fase gaat. Naast de referentieleeftijd worden de behoeftes beschreven van een kind dat zich normaal ontwikkelt.

SEO	Referentieleeftijd	Behoeftes
<b>SEO 1</b> Symbiose	0-6 maanden	Regulering van de fysiologische behoeftes Sensorische stimulatie Verbondenheid door uitgebreid lichamelijk contact Uitgebreide verzorgende richtlijnen > <b>Geen vaste dagstructuur, uitgebreide verzorging</b>
<b>SEO 2</b> Hechting	6-18 maanden	Beperkt lichamelijk contact Hechttingspersoon Aanpassing van de stemming aan vaste contactpersonen Regulering van prikkeling Omgang met materiaal > <b>Interne dagstructuur, doorlopende en geïndividualiseerde woonbegeleiding</b>
<b>SEO 3</b> Autonomie	1,5-3 jaar	Bevestiging van autonomie en sociale competentie Beloning van sociaal gedrag Toenemende afstand bij contact > <b>Interne dagstructuur, eventueel bevordering en begeleiding doorlopende woonbegeleiding</b>

<b>SEO 4</b> Begeleide groep	<b>3-7 jaar</b>	Identificatiepersoon, sociale regels Leren door model, sociale acceptatie > <b>Bevordering en begeleiding, eventueel sociale werkplaats (werkplaats voor mensen met een beperking) in kleine groepen, toezicht overdag en onderweg</b>
<b>SEO 5</b> Begeleide zelfstandigheid	<b>7-12 jaar</b>	Competitieve ik Loskomen van de gezagsfiguur Opstellen van nieuwe regels Streven naar een autonome levenswijze > <b>Geschikt voor een sociale werkplaats, begeleiding tijdens de vaste werktijd, eventueel BZW (Begeleid Zelfstandig Wonen) met grote begeleidingsfrequentie</b>
<b>SEO 6</b> Sociale autonomie	<b>13-18 jaar</b>	Kritische ik Interpersoonlijke verwachtingen Sociale systemen Sociaal geweten Vragen naar het waarom van regels Zaken door onderhandelen bereiken > <b>Geschikt voor een sociale werkplaats, begeleiding tijdens de vaste werktijd, eventueel BZW (Begeleid Zelfstandig Wonen) met grote begeleidingsfrequentie</b>

## Wat zijn de uitgangspunten bij de psychotherapeutische behandeling van mensen met PWS?

Uit onze ervaring blijkt dat twee procedés zich grotendeels hebben bewezen omdat ze gebaseerd zijn op overzichtelijke concepten die na psychotherapeutische indicatie en instructies thuis opgevolgd kunnen worden. Het eerste procedé maakt zich het concept van de operante conditionering ten nutte.

### De token economy\*

*\*De token economy is een soort beloningssysteem waardoor men een vooraf bepaald doel bereikt door onmiddellijke beloning. Voor wat hoort wat. Die beloning gebeurt door symbolen of tokens die ingeruild kunnen worden voor andere zaken. Het is dus een soort van "operante conditionering" waarbij positieve prikkels worden aangeboden om ernstige gedragsproblemen of psychische problemen te bestrijden. Door het gewenste gedrag te belonen leert men dan om dit gewenste gedrag te versterken.*

Bij de token economy, wat in het Nederlands als “systeem van muntuitwisseling” kan worden vertaald, gaat het om **de versterking van het gewenste gedrag door het gebruik van systematische prikkels**. Het gaat daarbij niet om een heimelijke manipulatie van de persoon omdat langetermijneffecten enkel bereikt kunnen worden als de betrokken persoon zowel inzicht heeft in het procedé alsook ermee instemt. Een wezenlijk probleem bij de positieve versterking is het feit dat de primaire versterkers, dus de nagestreefde beloningen, niet altijd en onmiddellijk ter beschikking staan. Daarom moeten die primaire versterkers vervangen worden door tokens. Als dat principe u bekend voorkomt, heeft u het bij het juiste eind – handel met geld functioneert ook zo.

De concrete handelwijze bij het inzetten van de token economy ziet er als volgt uit: het doelgedrag moet, om transparant te zijn, precies, duidelijk en begrijpelijk worden omschreven en moet positief geformuleerd zijn.

Er moeten zoveel mogelijk werkzame versterkers bepaald worden. Er wordt vastgelegd wat een token is. Over het algemeen gaat het om kleine voorwerpen van geringe waarde, zoals stickers of knikkers. Het is belangrijk dat er noch op de positieve versterker “bespaard” wordt, noch dat het token zomaar buiten het systeem verkregen kan worden. Daarna moet er omschreven worden hoe de tokens toegewezen worden en hoeveel er maximaal verdiend kan worden. Bij ongewenst gedrag kunnen ook tokens worden weggenomen. Er moet exact vastgelegd worden hoeveel tokens noodzakelijk zijn om de versterkende objecten, die hierboven al werden aangehaald, te verkrijgen of om bepaalde activiteiten te mogen uitvoeren, en dus de beloning te krijgen. De verdienste en de uitreiking van de tokens moeten in een evenwichtige verhouding tot elkaar staan. Het grote voordeel van de tokens is dat ze binnen het systeem flexibel in te zetten zijn en dat ze ook op de meest verschillende behoeftes toepasbaar zijn waardoor een verzadiging verhinderd kan worden. Bovendien kan de beloning bijna direct op het gewenste gedrag afgestemd worden, wat een belangrijke voorwaarde is voor de werkzaamheid van de operante conditionering. Daarbij is de versterkende werking van het token onafhankelijk van de persoon die hem geeft.

Zo kunnen ook complexe situaties overzichtelijk worden. Een concreet voorbeeld moet de theorie verduidelijken. Een jonge man met PWS leed door zijn dermatillomanie of skin picking, dat wil zeggen de herhaalde manipulatie van een al beschadigd deel van de huid aan zijn onderbeen, aan een zo aanzienlijke chronische wonde dat gevreesd werd dat hij zijn been zou kunnen verliezen als er op de wonde een infectie zou optreden. Ondanks dat hij wist dat het een gevaarlijke situatie was, lukte het hem niet om de wonde met rust te laten. Alle wondverbanden, alle horrorscenario's die voor hem geschetst werden en alle goede aanmoedigingen hadden geen succes. Daarom werd geprobeerd om met de token economy te starten. Als eerste stap werd de doelformulering gekozen. Daarbij is het zeker niet makkelijk om die positief te formuleren, d.w.z. het vermijden van een “ik doe niet...”-uitspraak. Bovendien moet de doelformulering ook nog precies en makkelijk te begrijpen zijn. Er werd bijgevolg samen met de betrokken persoon voor de volgende formulering gekozen: “Het aangebrachte verband moet blijven zitten tot op het moment dat het in de avond of de ochtend wordt vervangen.” Het was bijna nog moeilijker om dan een versterker te vinden die niet zomaar verkregen kon worden en voldoende prikkels/stimulansen gaf om het gedrag te veranderen. In dit geval leken massages werkzame versterkers te zijn. De tokens (massages) werden telkens vóór het vervangen van het verband in de ochtend en de avond verleend en zorgden er daadwerkelijk voor dat de wonde beetje bij beetje kleiner werd en uiteindelijk dichtging en genees.

Om de eigen vorderingen duidelijk zichtbaar voor ogen te houden, wordt vaak met een tokenbord gewerkt. Dat bord kan er als een uurrooster uitzien, maar kan ook andere vormen aannemen.

Waarvoor ik werk:							
Wat ik daarvoor graag wil verrichten:							
Maandag	Dinsdag	Woensdag	Donderdag	Vrijdag	Zaterdag	Zondag	WEEKDOEL DOEL BEREIKT?

Het is heel belangrijk goed te begrijpen dat de token economy enkel werkt als de positieve versterker niet op een andere manier verkregen kan worden. Als het zou toegepast worden omdat men bijvoorbeeld alleen de inspanning zou willen belonen, ook als het afgesproken doelgedrag niet bereikt werd, dan zou het fenomeen van met tussenpozen werkende versterkers optreden. Daarbij wordt de bekomen gedragsverandering binnen quasi een paar seconden gewist en moet men weer van nul beginnen. Om precies te zijn, eigenlijk nog van minder dan nul, want de gedragsverandering is nu voor de persoon, op grond van de verwarring die ontstond door van de regels af te wijken, nog moeilijker te bereiken.

## Skillstraining

Een ander procedé is de skillstraining. Het werd oorspronkelijk ontwikkeld als deel van de dialectische gedragstherapie (DGT) voor de behandeling van emotioneel onstabiele persoonlijkheidsstoornissen, maar het werkt in principe ook bij spanningssituaties. **Skills of vaardigheden: elk gedrag dat in een moeilijke situatie op korte termijn werkzaam is en op lange termijn niet schadelijk is.** Alle mensen gebruiken skills in het dagelijkse leven. Vaak zetten we ze zelfs automatisch in zonder het te weten. Skills moeten daarbij duidelijk afgebakend worden van schadelijk gedrag, zoals agressie of zelfverwonding. Hoewel agressie of zelfverwonding op korte termijn een innerlijke spanning kunnen verminderen of wegnemen, zijn zulke handelingen geen skills, want ze zijn op lange termijn schadelijk.

**Onder spanning verstaat men de algemene opwindingsstoestand van een persoon. Wanneer er een verandering van de spanning optreedt, veranderen ook de lichaamsreacties, de gedachten, de gevoelens en het gedrag.** Soms denkt men dat de spanning van 0 % naar 100 % over gaat. Bij een preciezere observatie wordt echter meestal duidelijk dat de spanning geleidelijk verandert en er vroege waarschuwingstekens zijn die men kan waarnemen en beschrijven. Langs de buitenkant zijn meestal lichamelijke kenmerken zoals beven, onrust of verandering van mimiek waar te nemen, maar men merkt ook veranderingen in het gedrag, zoals het zich plotseling terugtrekken, het beëindigen van een conversatie of net een grotere behoefte hebben om te praten.

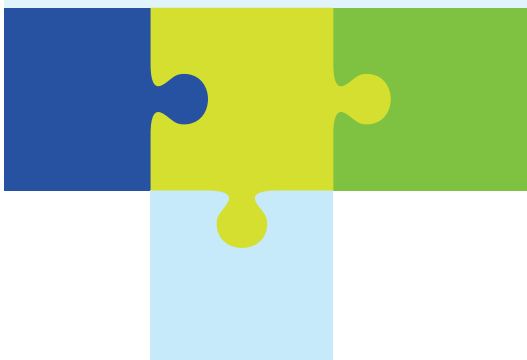
Om de spanning te reguleren, bestaan er verschillende toegangskanalen. Tot de toegangskanalen die betrekking hebben op de zintuigen behoren horen, zien, ruiken, voelen of, beperkt bij mensen met PWS, ook proeven. Toegangskanalen die betrekking hebben op de gedachten kunnen door kruiswoordraadsels, rekenoefeningen of tellen benut worden. Bij toegangskanalen die betrekking hebben op handelingen biedt zich naast sport ook opruimen aan. Een toegang met betrekking op het lichaam kan men bv. via een doelbewuste verandering van de ademhaling verkrijgen.

### Voorbeelden van skills bij een hogere spanning:

- Concreet kunnen dat activiteiten zijn zoals lopen, fietsen, zwemmen, balspelen, dansen, of ook praktische dingen uit het dagelijkse leven zoals opruimen, dieren verzorgen of iets dergelijks.
- Je kan, met ondersteuning, jezelf met mensen vergelijken waarmee het slechter gaat. Je kan jezelf ook vergelijken met hoe je vroeger was.
- Met ondersteuning van anderen kan je zelf skills of afleiding vinden. Door de lof die je hiervoor krijgt kan je gestimuleerd worden om nog meer te ontdekken om jezelf af te leiden.
- Ook lichaamswaarnemingen kunnen gebruikt worden. Het voelen kan, door ijsblokjes in de hand te nemen of door een massagebal die over de arm rolt, aangesproken worden. Opmonterende ritmische muziek via koptelefoons geeft toegang tot het horen. Ruiken kan als toegangskanaal gebruikt worden door bv. aan ammoniak te ruiken. Een oefening om te zien kan door het ritmisch naar links en rechts kijken of door de wijzer van een metronoom gade te slaan.

### Voorbeelden van skills bij een gematigde spanning:

- Nadat er een toegang tot de eigen spanning gevonden werd en die misschien al een beetje afgenomen is, zijn er nog andere skills belangrijk die de spanning verder helpen reduceren. Nu gaat het meer om het rustig worden maar de toegangskanalen zijn dezelfde als hierboven.
- Een mogelijkheid om rustig te worden is iets aandachtig en bewust aanschouwen. Men kan o.a. een aquarium, brandende blokken hout, aangename foto's van mooie belevissen bekijken.
- Het kan ook door aandachtig en bewust naar iets te luisteren. Dat kunnen o.a. vogelgezangen, lievelingsmuziek, meditatiemuziek of bruisende golven zijn.
- Kalmeren door ruiken kan men bv. met lievelingsparfum bereiken. Ook vers gemaaid gras, bloemen, zeep of een gezaagd stuk hout zijn goede reukbronnen.
- Bij kalmeren door voelen kan men iets aandachtig en bewust met handen en voeten aanraken en voelen. Men zou bv. fluweel en zijde kunnen aanraken, een dier kunnen strelen, een zachte of harde borstel kunnen aanraken of blootvoets in het gras kunnen lopen.
- De koffer voor noodgevallen: om goed met skills te kunnen werken, is het nuttig gebleken een virtuele of daadwerkelijk beschikbare koffer voor noodgevallen samen te stellen. In deze koffer voor noodgevallen zouden drie tot vier skills samengevoegd moeten zijn die bij een hoge spanning goed werken. Als men daardoor uit de hoge spanning is geraakt, kunnen de kalmeringsskills volgen. Die kan men dan weer spontaan uitkiezen omdat men minder gespannen is en ook weer wat beter kan denken. Deze koffer zou van tijd tot tijd uitgemest moeten worden door zich af te vragen of de skills nog werken en of de persoon misschien nieuwe skills nodig heeft.



## Wat zijn psychofarmaca?

Psychofarmaca zijn medicijnen of substanties die bepaalde stofwisselingsprocessen in de hersenen beïnvloeden en zo de gemoedstoestand van een persoon kunnen veranderen. Hun werkzaamheid berust op veranderingen van de neurotransmitters.



### Neurotransmitters

Neurotransmitters zijn chemische transmitters of zenders in de hersenen die informatie tussen individuele zenuwcellen in onze hersenen doorzenden. In onze hersenen zijn er verschillende substanties die als transmitters dienen. Tot de bekendste en belangrijkste behoren serotonine, dopamine (de zogenaamde "gelukshormonen"), glutamaat, gamma-aminoboterzuur, acetylcholine en noradrenaline. Alle psychofarmaca werken in op een of meerdere neurotransmitters doordat ze op verschillende manieren de concentratie van deze stoffen reguleren. Antidepressiva verhogen bijvoorbeeld de concentratie van serotonine of van serotonine en noradrenaline. Antipsychotica reduceren gewoonlijk de hoeveelheid dopamine. Acetylcholine is een andere belangrijke neurotransmitters die erg belangrijk is bij de behandeling van mensen met PWS. Daarom wordt die ook in de volgende infobox toegelicht.

### Acetylcholine en anticholinerge bijwerkingen

Acetylcholine is een belangrijke transmitter in ons lichaam, zowel in de hersenen als in andere organen. Veel geneesmiddelen werken, naast hun eigen doel, ook in op het systeem van acetylcholine. Ze hebben dus een anticholinerge werking. Deze medicijnen kunnen daarbij sterke nevenwerkingen veroorzaken, die bij mensen met PWS meestal vaker voorkomen. Naast een droge mond, gezichtsstoornissen en urineproblemen kunnen bij de inname van anticholinerge medicijnen ook symptomen optreden als concentratiemoeilijkheden, onrust, verwardheid, dwanggedachten en hallucinaties. Deze symptomen kunnen dan snel met een psychische aandoening verward worden, hoewel ze door een medicijn veroorzaakt zijn. Niet alleen psychofarmaca hebben een zogenaamd anticholinerg effect. Tot 600 medicijnen uit verschillende toepassingsgebieden (bijvoorbeeld bloeddrukverlagende middelen, anti-allergica, pijnstillers) kunnen een anticholinerg effect hebben. Als er plotselinge klachten zoals hallucinaties en verwardheid optreden, dan zou uw huis- of kinderarts de huidige medicatie moeten controleren. In principe zouden medicijnen waarvan geweten is dat ze een anticholinerg effect hebben, vermeden moeten worden. Voor de meeste medicijnen bestaan er goede alternatieven die niet inwerken op acetylcholine. Om dat te controleren, bestaat de zogenaamde Priscus-lijst.

**Psychofarmaca behoren tot de vaakst voorgeschreven medicijnen en spelen een belangrijke rol in de therapie van de meeste psychische stoornissen. Medicijnen moeten weliswaar altijd enkel in het kader van een omvangrijk therapieconcept gebruikt worden, d.w.z. dat de toediening van medicijnen ook met andere therapievormen, zoals psychotherapeutische ondersteuning gepaard moet gaan.** Bij zwaarwegende aandoeningen zijn psychofarmaca vaak de eerste keuze. Ze maken het mogelijk de toestand van mensen met PWS zodanig te verbeteren dat andere therapievormen pas daarna mogelijk zijn. Iemand met een zware depressie is bijvoorbeeld zo verstrikt in zijn negatieve gedachtenwereld dat psychotherapie zonder medicatie helemaal niet zinvol zou zijn. **Maar een therapie louter met medicatie zal, zeker bij PWS, niet "alle problemen" oplossen. Het moet eerder als een ondersteunende bouwsteen van een therapieplan gezien worden.**



Elk medicijn heeft natuurlijk bijwerkingen. Daarom zou de arts, samen met de ouders/verzorgers van de personen met PWS, moeten afwegen of de verwachte werking mogelijke risico's overtreft. Er zal dus altijd een individuele analyse van de risico-batenverhouding moeten gebeuren om daarna samen een beslissing te nemen.

Belangrijk om te weten is dat slechts enkele psychofarmaca bij de behandeling van PWS officieel zijn toegelaten. Het is evenwel geen uitzondering dat men zich in het off-label gebied begeeft.



## Off-label gebruik

In Duitsland en in Europa moet elk medicijn door een speciale instantie getest en toegelaten worden. Elk medicijn krijgt daarbij een toelating voor bepaalde "toepassingsgebieden". Het toepassingsgebied heeft betrekking op een aandoening en een doelgroep. Dat betekent dat medicijnen altijd enkel voor bepaalde aandoeningen (bijvoorbeeld depressies) en bepaalde doelgroepen (bijvoorbeeld volwassenen) toegelaten worden. Een producent kan daarbij een toelating voor meerdere aandoeningen of meerdere doelgroepen (bijvoorbeeld kinderen en volwassenen) aanvragen. Artsen kunnen echter ook medicijnen voor andere ziektes inschakelen, ook wanneer er geen toelating voor dat gebruik is. Dan spreekt men van off-label gebruik. Dat kan bijvoorbeeld het geval zijn wanneer men uit ervaring weet dat het medicijn goed en veilig werkt. Bij het Prader-Willi syndroom bevinden bijna alle voorschriften van medicijnen zich in het off-label gebied. Dat komt omdat het een speciale en zeldzame doelgroep betreft. Om een toelating te kunnen aanvragen, moeten studies beschikbaar zijn waarin de werkingen en bijwerkingen van een medicijn bij de overeenkomstige aandoening en doelgroep onderzocht worden. Zulke studies vereisen een groot aantal patiënten. Dat heeft tot gevolg dat het voor een producent amper mogelijk is om studies voor een toelating voor te leggen met het benodigde aantal gevallen. Off-label betekent niet dat een medicijn niet werkt of een hoger risico inhoudt. Het betekent enkel dat de werking en bijwerkingen voor de overeenkomstige situatie mogelijks niet nauwkeurig onderzocht werden. In zo'n geval zou uw arts u precies moeten informeren over de verwachte werking en de mogelijke risico's.

## Waarvoor moet men waakzaam zijn bij inname van psychofarmaca?

In principe worden meestal zeven verschillende klassen psychofarmaca onderscheiden. Bij PWS worden antidepressiva, antipsychotica, stemmingsstabilisatoren of anxiolytica, d.w.z. angstverminderende medicijnen, het vaakst ingezet. Een precieze beschrijving van elke afzonderlijke medicijngroep is zeer complex, daarom geven we hier enkel een overzicht. Bovendien kunnen geen algemene aanbevelingen voor therapie gegeven worden. De keuze voor een medicijn moet veeleer individueel aan de mens met PWS aangepast worden. Maar eerst willen we u met enkele belangrijke aspecten vertrouwd maken die bij een psychofarmacotherapie in acht moeten genomen worden.

**Voor alle psychofarmaca geldt dat het gewenste effect niet onmiddellijk, maar wel vertraagd optreedt. Gewoonlijk moet men ongeveer twee weken wachten vooraleer men de werkzaamheid van een geneesmiddel kan beoordelen. Mensen met PWS hebben een vertraagde stofwisseling. Dat heeft ook een effect op de opname en uitscheiding van medicijnen, waardoor men bij de dosering van medicijnen behoedzaam moet handelen. De stelregel luidt "go low, go slow".**



## Er wordt dus best een zo laag mogelijke startdosis gegeven die slechts langzaam en stap voor stap verhoogd wordt.

Klinische ervaring toont dat mensen met PWS vaak zeer goed reageren op een lage dosis terwijl ze vaak zeer sterke bijwerkingen hebben bij een hogere dosis. Raadpleeg altijd uw arts voordat u de dosis verandert of stopt met medicijnen in te nemen. Bij sommige medicijnen treedt er gewenning op, d.w.z. dat ze langzaam afgebouwd moeten worden om klachten te vermijden

Indien mogelijk moet altijd een monotherapie nagestreefd worden. Dat betekent dat er best altijd slechts één of maximaal twee psychofarmaca gelijktijdig ingenomen worden. Elk medicijn kan potentieel met andere medicijnen interageren en daardoor bijwerkingen uitlokken. Hoe meer medicijnen ingenomen worden, hoe groter het risico op bijwerkingen is. Onze ervaring laat helaas zien dat medicijnen vaak verder worden ingenomen ondanks dat het verhoopte effect niet bereikt wordt en ondanks dat de arts beslist om een ander medicijn te proberen. Dat gebeurt omdat de mensen de inname niet durven stop te zetten omdat ze vrezen dat de toestand daardoor weer slechter zal worden. Dat leidt ertoe dat sommige mensen met PWS steeds weer nieuwe voorgeschreven medicijnen innemen zonder dat vorige medicijnen stopgezet worden, wat absoluut niet de bedoeling is.

Psychofarmaca kunnen, zoals reeds vermeld, ook bijwerkingen veroorzaken. Over mogelijke bijwerkingen zou u altijd aan het begin van de behandeling door uw arts geïnformeerd moeten worden. In principe worden psychofarmaca zeer goed verdragen, vooral als ze op het symptoom zijn afgestemd en in een lage dosering toegediend worden. Ze kunnen echter ook bijwerkingen veroorzaken die men eerst niet opmerkt. Daarom is het belangrijk om regelmatig bepaalde controles te doen aan het begin van de behandeling en met regelmatige tussenpozen tijdens de behandeling. In het begin zouden die controles veelvuldiger moeten gebeuren. Voor alle psychofarmaca geldt dat regelmatige bloedanalyse (elektrolyten, leverwaarden, nierwaarden, bloedbeeld, stollingswaarden) en ECG-controles moeten plaatsvinden. Hoe vaak die moeten gebeuren, hangt af van het medicijn en de risicostatus van de patiënt.

## Welke psychofarmaca dienen voor welk doel?

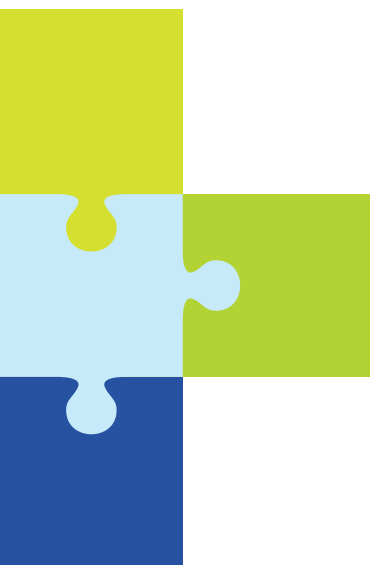
**Antidepressiva** worden, zoals de naam al zegt, voornamelijk voor de behandeling van depressies gebruikt. Met name de nieuwere en selectievere antidepressiva hebben ook een effect op dwangstoornissen en paniekaanvallen. De selectieve serotonine-heropnameremmers zijn van bijzondere betekenis omdat bij mensen met PWS door het genetisch defect een gen ontbreekt dat in nauw verband staat met de ontwikkeling van serotonine-transporters. Die transporters zorgen voor de juiste concentratie van het "gelukhormoon" serotonine binnen en buiten de zenuwcellen. Als er, in dit geval, een genetisch bepaalde stoornis in het serotoninetransport is, worden depressies waarschijnlijker. Ook de flexibiliteit neemt af en woede-uitbarstingen komen vaker en heftiger voor. Doorgaans worden de behandelingen met antidepressiva goed verdragen maar een strenge indicatie door een psychiater is toch absoluut noodzakelijk. Een algemene aanbeveling dat elke persoon met PWS een antidepressivumbehandeling moet krijgen, is er zeker niet.

**Antipsychotica** dienen onder andere voor de behandeling van psychosen die bij mensen met PWS vaker optreden dan bij de doorsnee bevolking. Trendmatig moeten bij de behandeling van een psychose diè antipsychotica uitgekozen worden die minder sterk anticholinerg werken en waarbij een gewichtstoename als bijwerking eveneens minder waarschijnlijk is. De groep antipsychotica met een minder krachtig effect dient voor de behandeling van opwindings- en onrusttoestanden en kan ook

bij slaapstoornissen behulpzaam zijn omdat ze geen afhankelijkheidspotentieel bezitten. Antipsychotica worden daarnaast echter ook ter verbetering van de impulscontrole ingezet en kunnen bijgevolg ondersteunend werken bij de modificatie van gedragsstoornissen. Dat gebeurt dan meestal in het kader van het off-label gebruik (supra). De modernere, zogenaamde atypische antipsychotica, zijn wat betreft de verdraaglijkheid meestal een betere keuze dan de klassieke antipsychotica. Toch moet duidelijk benadrukt worden dat antipsychotica sterk werkende medicijnen zijn die enkel weloverwogen gebruikt mogen worden.

**Stemmingsstabilisatoren** zijn een andere groep van psychofarmaca. Tot die groep behoort lithium, dat bij mensen met PWS door het bijwerkingenprofiel amper toegepast wordt. Daaronder vallen veel antipsychotica, maar ook bepaalde epilepsiemedicijnen. Er zijn altijd individuele gevallen waarbij een behandeling met een stemmingsstabilisator zinvol is. In het beslissingsproces over deze medicijn-groep komt men in het kader van de risico-batenverhouding vaak tot de conclusie dat de inname niet of enkel bij het falen van andere therapieën mag gebeuren. Ook hier geldt evenwel dat bij bepaalde constellaties ook de eerstelijnsbehandeling met een stemmingsstabilisator de juiste keuze is omdat het net als bij alle andere therapiebeslissingen om individuele beslissingen gaat.

**Anxiolytica** zijn doorgaans kalmeringsmiddelen uit de groep van de benzodiazepines omdat ze de sterkste werking veroorzaken om angst te verminderen. Ook minder krachtige antipsychotica, bepaalde antidepressiva en sommige antihistaminica kunnen een angstverminderend effect hebben. Bij de benzodiazepines bestaat, naast bijwerkingen zoals vermoeidheid en verstoringen van reacties, vooral het gevaar dat men er afhankelijk van wordt. Dat gebeurt vaak al na enkele weken van regelmatige behandeling, waardoor hier gestreefd moet worden naar een geschikte dosis die gedurende slechts korte tijd wordt toegediend. Op grond van hun zeer goede angstverminderende werking worden deze medicijnen erg op prijs gesteld bij de behandeling van psychische stoornissen die met angst gepaard gaan. De inname moet echter net zoals bij alle andere psychofarmaca altijd goed gepland worden, en in het geval van benzodiazepine enkel in een vastgelegde periode gebruikt worden. Dit klein assortiment aan medicijnsoorten kan niet als volledig worden beschouwd als het gaat om behandelingsmogelijkheden voor psychische aandoeningen bij mensen met PWS. We denken daarbij onder andere aan de behandeling van dermatillomanie (skin-picking) met een hoge dosis acetylcysteïne (ACC) of aan het stimuleren van zenuwcelbeschermende weefselhormonen met bepaalde vitamine-combinaties.



## Slotwoord

We hopen van harte dat wij u met deze korte samenvatting en dit kort overzicht belangrijke informatie hebben kunnen verstrekken en dat we ook uw zorgen en angsten over psychische aandoeningen bij PWS wat hebben kunnen wegnemen. Hoezeer mensen met PWS ons soms ook kunnen verbluffen en ons diep kunnen raken, even uitdagend kunnen hun persoonlijkheidsaspecten zoals een gedragsstoornis of een psychische aandoening zijn. Men moet zich daarbij niet alleen voelen, maar weten dat er geneeskundige, vakkundige hulp bestaat.

Met hartelijke groeten  
Dr. Christian Eberlein  
Dr. Maximilian Deest  
Prof. Dr. Helge Frieling

### Dank aan:

'Geestelijke gezondheid bij het Prader-Willi Syndroom' is oorspronkelijk een Duitse uitgave (eerste druk in 2019) van de Duitse Prader-Willi organisatie. We willen dan ook de Prader-Willi-Syndrom Vereinigung Deutschland E.V. en de schrijvers uitdrukkelijk danken voor hun toestemming om dit boekje te mogen vertalen en uit te geven in het Nederlands.

### Uitgever:

© Prader-Willi Vlaanderen v.z.w. Varenstraat 8, 8301 Knokke-Heist, 2021  
e-mail: [info@praderwillivlaanderen.be](mailto:info@praderwillivlaanderen.be)  
website: [www.praderwillivlaanderen.be](http://www.praderwillivlaanderen.be)

Deze brochure of uittreksels uit deze brochure mogen niet worden gereproduceerd, verwerkt, vermenigvuldigd of verspreid in welke vorm dan ook, elektronisch of mechanisch, zonder schriftelijke toestemming van de uitgever. Alle rechten voorbehouden.

### Vormgeving:

Cazac

