

De deuren van 2016 zijn dicht en 2017 opende zich met heel veel woorden van goede wil. We kunnen alleen maar hopen dat alle lieve wensen die ons de voorbije dagen en weken werden gestuurd, ge-sms't en gemailld, realiteit mogen worden.

Wij zullen in ieder geval proberen om onze leden te verwennen en te verrassen, te informeren en te vertegenwoordigen. Het voorbije jaar was voor de vereniging een mooi jaar. De familiebijeenkomst in 't Klankenbos was een heerlijke, ontspannen dag en een blij weerzien met velen. Mart en Jan vertegenwoordigden ons in Toronto op de internationale PWS conferentie. De contactdag in november kende een ongezien succes. We werden royaal gesponsord door heel wat organisaties die ons heel genegen

zijn. We zijn fier op onze nieuwe folder. Er kwamen een mooi aantal nieuwe leden bij; ouders met jonge kindjes die de warme aandacht en support van alle andere ouders/leden zeker zullen waarderen. Kristof Baelus van Music for a Smile komt ons bijstaan in de werking van het bestuur wat we heel erg waarderen.

We bestaan in 2017 dertig jaar!! Dat mag gevierd worden! Onze leden kunnen dus één en ander verwachten. Je hoort er op tijd en stond meer over. Noteer alvast de data die hieronder staan in jullie agenda en zorg zeker dat je er bij bent!

Voor het nieuwe jaar wensen we iedereen veel warmte, veel begrip en dat we mekaar meerdere keren mogen terugzien.

Overal is sprokkelhout  
van goede wil te vinden  
om vuur te maken dat warmte geeft  
aan velen.

### Data om te noteren:

- 23 april: mamadag
- 14 mei: papadag
- 10 september: viering 30 jarig bestaan - familiedag
- 18 november: contactdag

### In deze nieuwsbrief

- Inleiding
- In deze nieuwsbrief
- De contactdag van 19 november
- Artikels over wetenschappelijk onderzoek
- Koekenzingen
- Voordracht Gezin en Handicap
- De eerste papadag
- Kunstwerken gezocht
- Financiële tussenkomst
- Dankjewel
- Oproep voor lidmaatschap
- Interessante links

Het werd wat grootser opgevat dit keer en we waren heel tevreden over de mooie opkomst. We mochten 76 inschrijvingen noteren! Heel wat niet-leden sloten dit keer aan en we hopen dat dit in de toekomst ook zo zal zijn.

Het was een dag met heel veel informatie.

**Professor endocrinologe Veronique Beauloye** gaf een uiteenzetting over wetenschappelijke onderzoeken die momenteel lopende zijn. We kunnen het hele verhaal zo samenvatten: men kent een aantal stoffen die een invloed hebben op de hypothalamus in de hersenen om het hongergevoel te regelen. De hoopvolle boodschap is dat er op termijn echt iets zal gevonden worden dat het hongergevoel kan onderdrukken.

**Psychologe Sylvia Rasenberg** is al sinds 1989 betrokken bij het PWS. Ze is gespecialiseerd in de gedragsproblematiek binnen het PWS. Het gedrag van personen met het PWS is sterk gelieerd aan de genetische afwijking die de persoon heeft in chromosoom 15: deletie of UDP of imprinting defect.

Vooraf bij disomy of UPD zie je vaak dwangmatig obsessief gedrag. Deze personen met het PWS zijn egocentrisch en blijven altijd jong van mentaliteit. Ze hebben een zwak inlevingsvermogen, een sterk rechtvaardigheidsgevoel en kunnen overspoeld geraken door emoties. Ze vertonen autisme verwant gedrag en raken overstuurd bij veranderingen.

Bij deletie draaien de gedragsproblemen meer rond eten. Een goed op te volgen dieet en strikte afspraken hier rond zijn van cruciaal belang.

Uitingen van boos zijn:

- Extravert: driftbuien, vulkaanuitbarstingen, gooien, hard weglopen
- Introvert: sluiten zich af, vaak voor uren
- Automutilatie: zichzelf pijn doen; kan ver gaan door hoge pijngrens

Een kleine driftbui ontstaat vaak door onduidelijkheid, een zware driftbui is vaak een forse ontlading na een langdurige frustratie.

Enkele goeie tips:

Het is goed om een kalenderjaar in kleuren in te delen:

- Groen voor de maanden met rust en regelmaat
- Oranje voor de maanden met onrust en veranderingen
- Rood voor de maanden met stress door veel meer prikkels en veranderingen.

Voorkomen door vooruit te kijken!

Haast en spoed is zelden goed!

Werk met symbolen bvb. smileys.

De cognitieve ontwikkeling van personen met het PWS is heel divers. Bij de meesten is ze beperkt. Is het IQ groter dan 85 dan kunnen ze de reguliere basisschool aan, is dat IQ onder de 85 dan is speciaal onderwijs aan te raden. Een hoger IQ maakt het niet per se makkelijker want de sociaal-emotionele problemen liggen hoger omdat ze beter beseffen dat ze anders zijn en dat bezorgt veel stress. Door de band zijn alle personen met het PWS verbaal sterker dan probleemoplossend. Dat probleem-oplossende moet vooral gevisualiseerd worden.

We mogen stellen dat personen met het PWS sociaal en emotioneel jong blijven. Hun inlevingsvermogen is beperkt (egocentrisch) en ze zijn emotioneel kwetsbaar, vertonen sterk emotionele reacties.





**Psycholoog Sam Dierickx** en **orthopedagoge Katrijn Van Loock** kwamen ons vertellen over de aanpak van personen met het PWS in 't Zwart Goor in Merksplas en over hun visie rond de aanpak van seksualiteit bij alle personen waar ze zorg voor dragen.

Hun visie rond seksualiteit kort samengevat:

*Vanuit DVC 't Zwart Goor willen we een positieve visie op seksualiteit uitdragen, die kadert binnen onze totaalvisie op de begeleiding van mensen met een verstandelijke beperking. De unieke mens staat hierbij centraal. We bieden ondersteuning daar waar nodig, maar laten ook voldoende los waar mogelijk.*

*Als we het hebben over relaties en seksualiteit bij mensen met een verstandelijke beperking merken we dat relaties en seksualiteit snel in de probleemsfeer worden getrokken. Ook binnen het maatschappelijk debat wordt er vaak gefocust op seksueel misbruik. We willen echter vertrekken vanuit een positieve benadering waarbij we uitgaan van het recht op intimiteit, geborgenheid en seksualiteit, ook voor mensen met een verstandelijke beperking.*



*Het hebben van relaties, ook seksuele, is een normaal gebeuren. Fijne relaties betekenen een meerwaarde in het leven van mensen en kunnen de kwaliteit van leven verbeteren. Dit is niet minder waar voor mensen met een verstandelijke beperking. Het op een aangepaste manier aangaan, uitbouwen en behouden van relaties, al dan niet intieme, is anderzijds voor veel bewoners niet eenvoudig.*

**Orthopedagoge Marielle Kuijper** is gespecialiseerd in Floorplay, een aanpak om je kind dagelijks te stimuleren in zijn ontwikkeling. Ze gaf ook uitleg over COCP of communicatieve ontwikkeling van niet of nauwelijks sprekende kinderen en hun communicatiepartners en deed dit aan de hand van videofragmenten. We denken er aan om daarover nog praktische workshop te organiseren.

**Mevrouw Karen Rosseels** gaf een uiteenzetting over de sociaal-emotionele ontwikkeling. Bij kinderen, jongeren en volwassenen met het Prader-Willi syndroom is er vaak een groot verschil tussen de sociaal-emotionele ontwikkeling en de verstandelijke ontwikkeling.

Sociaal-emotionele ontwikkeling gaat over heel herkenbare zaken in het dagelijkse leven. Het gaat over het verschil tussen *kunnen* en *aankunnen*. Over het verschil tussen *vaardigheden* en *emoties*. Het verschil tussen *vragen* en *eisen* enerzijds en *noden* en *behoefes* anderzijds. Kortom: het verschil tussen de *binnenkant* van de persoon en de *buitenkant*.

In de benadering van onze kinderen, jongeren en volwassenen met het Prader-Willi syndroom is het dan ook belangrijk steeds op zoek te gaan naar een goede evenwicht tussen beide zaken. Door de bril van de sociaal-emotionele ontwikkeling op te zetten, kunnen we veel gedrag beter begrijpen (later meer daarover op de website en op facebook)

# DE CONTACTDAG VAN 19 NOVEMBER 2016



### AZP-531 Fase II studie, bij Prader-Willi syndroom.

Sponsor: Alizé Pharma.

Einddoel: bewijzen dat er een statistisch relevant bewijs is dat deze molecule een gunstig effect heeft op overeten (hyperphagie) gedrag.

Alizé Pharma is een Frans farmaceutisch bedrijf gespecialiseerd in de ontwikkeling van middelen om metabole aandoeningen en zeldzame ziekten te behandelen.

Ze voerde een fase II studie uit (trial for AZP-531) met het niet-geacyleerd Ghrelin analoog, bij het Prader-Willi syndroom.

*Ghrelin is een hormoon, geproduceerd door de maagwand, dat in de hersenen (hypofyse) eetlust stimuleert.*

Deze studie stond onder leiding van Prof Maïthé Tauber, kinder endocrinologe in Toulouse. Ze is coördinator van het referentiecentrum voor het Prader-Willi syndroom in Frankrijk.

De resultaten van deze studie werden voorgesteld in april 2016: gerandomiseerde, dubbel blind, placebogecontroleerde studie om de veiligheid en efficiëntie van twee weken toediening van AZP-531 ten opzichte van placebo bij 47 PWS patiënten te onderzoeken.

De studieresultaten tonen een betekenisvolle verbetering in het eet- gebonden gedrag van PWS patiënten volgens de hyperphagie vragenlijst: verminderde eetlust alsook verbetering van suikerspiegelcontrole en bijgevolg gewichtsverlies en lager vetgehalte.

AZP-531 werd goed verdragen zonder noemenswaardige of ernstige nevenwerkingen en zonder afwijkingen in de veiligheid laboratorium uitslagen.

*Vertaald door Dr. Jan Joris*

#### *Opmerkingen van de vertaler:*

Gezien de kleine groep patiënten met actieve medicatie (22 tal) moet men de resultaten wel met enige reserve interpreteren. Verdere onderzoeken, vnl. fase III, met veel grotere aantallen zijn nodig.

Maar 2 weken follow up. Dus nevenwerkingen op langere termijn moeten nog bekeken worden. (vnl. op psychisch en verstandelijk niveau cfr tekst hieronder in groen!)

(voor farmaceutische bedrijven is dit ook een zeer nuttige piste om verder te exploreren met als streefdoel medicatie voor obesitas in het algemeen, diabetesbehandeling, eetlustremming, enz. )

#### **Info: wikipedia**

**Ghreline** (in de volksmond ook het **hongerhormoon**) is een hormoon dat vooral afgescheiden wordt door de maagwand<sup>[1]</sup> en dat de eetlust opwekt.<sup>[2]</sup> De naam komt van *growth hormone-releasing peptide*. Het is dus een peptide dat aanzet tot vrijstelling van groeihormoon.<sup>[3]</sup> Ghreline is het enige bekende hormoon dat voedselname stimuleert. Er zijn vele hormonen bekend die de voedselbehoefte remmen, zoals leptine, geproduceerd in vetweefsel, GLP-1, PYY 3-36, oxyntomoduline, en cholecystokinine (CCK), allen darmhormonen.

Masayasu Kojima ontdekte ghreline in 1999.<sup>[4]</sup> Er bestaan twee soorten ghreline: een onwerkzaam zuiver peptide en een actieve vorm hexatropine met een zijketen van octanoyl.

De hoeveelheid ghreline neemt toe voor de maaltijd en neemt af erna. Ghreline wordt ook aangemaakt door de hypothalamus en zet de hypofyse aan om groeihormoon af te scheiden. Ghreline speelt een rol in de hippocampus, waar het leervaardigheid stimuleert<sup>[5]</sup> en ook aan-passing aan veranderde omstandigheden. Dierproeven doen vermoeden dat het daarom beter is om overdag te studeren en daarvoor matig te eten.<sup>[6]</sup> Een foetus scheidt ghreline ook af in de longen,<sup>[7]</sup> waar het de groei ervan bevordert. Ghreline zet aan tot eten.<sup>[8]</sup> Ghreline inhibeert de secretie van insuline en stimuleert de secretie van glucagon, en zorgt hierdoor voor afbraak van glycogeen in de lever. Het stimuleert ook de vetsynthese en vermindert de vetafbraak. Bovendien versterkt ghreline de maagmotaliteit, waardoor het 'rommelen' van de maag ontstaat wanneer men te lang niet heeft gegeten.<sup>[9]</sup> Dikke mensen vertonen een lager peil van ghreline. Mensen met anorexia nervosa vertonen een hoger peil ghreline. De verklaring luidt, dat het lichaam met ghreline de storing probeert op te heffen. Bij slanke mensen vertoont ghreline een stijging 's morgens en een daling naar de avond toe. Bij dikke mensen is dit niet het geval,<sup>[10]</sup> wat doet vermoeden dat hun ritme van dag en nacht verstoord is. Slaapgebrek kan leiden tot zwaarlijvigheid door toegenomen ghreline. Een maagverkleining werkt niet alleen door de kleinere maag, maar ook door minder ghreline.

## TRANSITIESTUDIE BIJ JONGEREN EN JONG VOLWASSENEN MET HET PRADER-WILLI SYNDROOM DIE ZIJN UITGEGROEID.

Dit is een artikel over een wetenschappelijk onderzoek overgenomen uit de nieuwsbrief van onze Nederlandse collega's.

Groeihormoonbehandeling is in Nederland een geregistreerde behandeling voor kinderen met het PWS en dit tot zij in lengte zijn uitgegroeid. Het belangrijkste doel is het verbeteren van de lichaamssamenstelling met meer spiermassa en minder vetmassa. Als jongeren met PWS in de lengte uitgegroeid zijn, vervalt de registratie en moet de behandeling met groeihormoon gestopt worden. De lichaamssamenstelling van jongeren met PWS blijft echter afwijkend en ze denken daarom dat (jong) volwassenen die uitgegroeid zijn ook baat hebben bij groeihormoonbehandeling.

Vanuit Stichting Kind en Groei verwachten ze dat jongvolwassenen die behandeld worden een lagere vetmassa en een hogere spiermassa houden. Er worden echter wereldwijd nog geen studies gedaan in deze groep (jong)volwassenen.

Om de effecten van groeihormoon na het stoppen van de lengtegroei te onderzoeken is het PWS team van stichting Kind en Groei in 2008 gestart met de Transitie studie. Deze studie laat zeer gunstige resultaten zien van één jaar groeihormoonbehandeling, maar de langetermijneffecten bij jongeren met PWS die in de lengte uitgegroeid zijn, zijn nog onbekend.

Daarnaast is er meer onderzoek nodig om de juiste dosering te bepalen. Daarom is er een paar jaar geleden gestart met de Young Adult Study (YAP-studie).

Jongeren die waren uitgegroeid en al tenminste twee jaar groeihormoonbehandeling hadden gehad in de kindertijd mochten aan de Transitie studie meedoen. In totaal waren er 28 deelnemers en de studie duurde twee jaar; elke deelnemer kreeg 1 jaar groeihormoonbehandeling en 1 jaar placebo. Door middel van loting werd de volgorde van de twee jaren bepaald. Deze volgorde wisten de deelnemers en de leden van het PWS-team niet, omdat het een 'geblindeerde' studie was. Tijdens het gebruik van placebo nam bij de jongeren de vetmassa sterk toe.

In vergelijking met placebo zorgde groeihormoonbehandeling voor minder vetmassa en meer spiermassa. Daarnaast was het vetpercentage van zowel de romp als de ledematen lager tijdens groeihormoonbehandeling. Er werden geen bijwerkingen gezien tijdens behandeling met groeihormoon, met name zagen we geen negatieve effecten op de suikerhuishouding, bloeddruk, vetten en cholesterol, of een afwijkend metabool profiel.

De Transitie studie laat zien dat de vetmassa sterk toeneemt bij jongeren met PWS die stoppen met groeihormoonbehandeling na het bereiken van de volwassen lengte. Doorgaan met groeihormoonbehandeling zorgt voor het behoud van de betere lichaamssamenstelling die de jongeren tijdens de behandeling in de kindertijd hebben gekregen. Dit zorgt op lange termijn voor een lager risico op onder andere overgewicht en hart- en vaatziekten.

Deze studie laat zeer gunstige resultaten zien van 1 jaar groeihormoon-behandeling, maar de langetermijneffecten bij jongeren met PWS die in de lengte uitgegroeid zijn, zijn nog onbekend. Daarnaast is er meer onderzoek nodig om de juiste dosering te bepalen. Daarom is er een paar jaar geleden gestart met de Young Adult Study (YAP-studie). In dit onderzoek worden alle jongvolwassenen die in de lengte zijn uitgegroeid met groeihormoon behandeld. Niemand krijgt placebo.

Dus: Uitgegroeide jongeren met PWS die als kind behandeld zijn met groeihormoon, hebben baat bij voortzetting van groeihormoon-behandeling.

*De auteurs van deze publicatie zijn: Renske Kuppens, Nienke Bakker, Elbrich Siemensma, Roderick Tummers-de Lind van Wijngaarden, Stephany Donze, Dederieke Festen, Janiëlle van Alfen-van der Velden, Theo Stijnen en Anita Hokken-Koelega.*

## MOGELIJK NIEUW INZICHT NAAR DE OORZAAK VAN EEN AANTAL PWS KENMERKEN.

Hoewel de genetische oorzaak van het Prader-Willi syndroom (PWS) al lang gekend is, is er weinig geweten over het onderliggende mechanisme dat leidt tot de verschillende symptomen.

Recent publiceerde "The Journal of Clinical Investigation" een artikel waarin een mechanisme besproken wordt dat de meeste neuro-endocriene symptomen van PWS (waaronder sterke drang naar eten, obesitas, groeihormoondeficiëntie en verstoorde bloedsuikerhuishouding) zou kunnen verklaren. De onderzoekers postuleren dat deze neuro-endocriene symptomen veroorzaakt worden door de verminderde aanwezigheid van prohormoon convertase 1 (PC1). PC1 is een enzyme dat een aantal hormonen activeert door er een stukje van af te knippen, waardoor bijvoorbeeld inactief proinsuline, actief insuline wordt. Het belang van deze studie is dan ook dat PC1 dus mogelijk een nieuw doelwit zou kunnen worden voor het ontwikkelen van een therapie, waarbij meerdere symptomen tegelijk behandeld kunnen worden.

Burnett et al. maakten gebruik van een techniek waarbij ze huidcellen van PWS en controle patiënten konden omzetten naar neuronen. Analyse van deze neuronen toonde een sterke daling van PC1 aan. Om te bevestigen dat PC1 deficiëntie een rol speelt in PWS maakten de onderzoekers ook gebruik van een muismodel dat Snord116 niet aanmaakt en een obees fenotype vertoont. Snord116 is een gen in de PWS minimale regio op chromosoom 15. Verminderde hoeveelheden PC1 konden ook in deze muizen aangetoond worden. Daarenboven was er een verminderde omzetting van verschillende prohormonen, wat bevestigt dat het tekort aan PC1 wel degelijk belangrijk is.

Deze resultaten tonen dus aan dat PC1 deficiëntie mogelijk een belangrijke rol speelt in PWS. Hoewel deze observatie een belangrijke nieuwe invalshoek in het PWS onderzoek geeft, mogen we niet vergeten om ook naar de verschillen te kijken.

Het is belangrijk te weten dat er naast de gemeenschappelijke symptomen ook symptomen zijn die sterk verschillen. PC1-deficiënte patiënten vertonen bijvoorbeeld vaak rood haar en een bleke huid. Maar het meest uitgesproken verschil is dat de PC1-deficiënte patiënten ook aan ernstige diarree lijden vanaf de geboorte. Deze symptomen zijn zeer kenmerkend voor PC1-deficiëntie en zijn niet waar te nemen bij PWS patiënten. Daarnaast vertonen de PC1-deficiënte patiënten ook niet de typerende hypotonie en groeihormoondeficiëntie van PWS patiënten.

Samengevat, dit is een interessante studie, die zeker door verschillende wetenschappers in de wereld opgevolgd zal worden. Maar het is voorbarig en zelfs onwaarschijnlijk om te stellen dat PC1 de enige speler is op het toneel.

Samenvatting en vertaling opgemaakt door :

Laetitia Aerts en Karen Rosier

Onderzoekers

Laboratorium voor Biochemische Neuro-endocrinologie

Centrum Menselijke Erfelijkheid UZ Leuven.

Het volledige artikel kan u hier vinden : [https://www.jci.org/articles/view/88648?utm\\_source=hs\\_email&utm\\_medium=email&utm\\_content=39196712&\\_hsenc=p2ANqtz-983wwYBx0nCOflZRPV\\_nZVrflOuQ0aEQbNbg32s71UnQXb9FJu2a-uL52SDsXk1mkK-A4bb4ujgQxH5LxE4kPKrGpgw&\\_hsmi=39196712](https://www.jci.org/articles/view/88648?utm_source=hs_email&utm_medium=email&utm_content=39196712&_hsenc=p2ANqtz-983wwYBx0nCOflZRPV_nZVrflOuQ0aEQbNbg32s71UnQXb9FJu2a-uL52SDsXk1mkK-A4bb4ujgQxH5LxE4kPKrGpgw&_hsmi=39196712)

## KOEKENZINGEN MET EEN PWS-KIND

*Definitie Koekenzingen (Wikipedia) :*

*Nieuwjaarszingen (in sommige regio's ook wel Koekenzingen) is een folkloristisch gebruik, dat vooral voorkomt in de Antwerpse Kempen en het Hageland. Het gebeurt op oudejaarsdag.*

*De kinderen komen dan nieuwjaar wensen aan de voordeur en zingen meestal een kort en krachtig liedje.*

*In vele dorpen blijft dit beperkt tot de voormiddag, maar dankzij het steeds later opstaan van vele mensen blijven de kinderen dan vaak voor een gesloten deur staan en het zingen gaat dus meer en meer verder in de namiddag.*

*De meeste kinderen hebben een zak op de buik hangen, opgehouden door een lintje rond de hals. Deze zak is ongeveer 20 bij 30 centimeter en meestal gemaakt van keukendoek. Tegenwoordig zijn het echter meestal plastic zakken. Na het wensen doet de toegezongene een centje of wat snoep in de zak. Tegenwoordig kunnen dit ook balpennen of stukken fruit zijn. (bij ons vooral snoep, chips, koeken etc.)*

Hoe haal je het eigenlijk in je hoofd om met een kind met PWS te gaan koekenzingen...??

Maar hoe verbied je een kind met PWS om koeken te gaan zingen? En is het wel nodig om het te verbieden?

Het is een gebruik in onze regio, in het dorp waar wij wonen. Kom je die dag buiten, dan kom je overal zingende kinderen tegen met een zak vol lekkers dat ze bij elkaar gezongen hebben. Mensen spreken je er dagen op voorhand over aan en wanneer ze je kind tegenkomen, vragen ze het om zeker bij hen langs te komen om te komen zingen. En Sem zegt dan volmondig 'JA' en dan kijkt hij naar mij en vraagt: 'Ja, hé mama?'. Wat moet ik dan? Weigeren?

Nee, dat doe ik niet. Maar ik maak wel een afspraak met hem: je mag koekenzingen maar je weet dat je heel veel aan je zussen zal moeten geven en dat je niet veel zelf zal mogen eten.

Dus wij op pad op zaterdag 31/12. Om half tien werden we bij Lize verwacht (het vriendinnetje van Sem met het Syndroom van Smith-Magenis). Ingeduffeld in een dikke winterjas met handschoenen, sjaal en muts en samen met nog wat kinderen uit de buurt zijn we zo al zingend de straat afgewandeld.

*Oudjaar, Nieuwjaar, twee koeken is een paar, ik wens je een Gelukkig Nieuwjaar!*



Erst de ene kant van de straat, dan de andere kant. En Sem stak braaf al het snoepgoed in zijn zingzak. Naarmate we verder wandelden, daalde het enthousiasme van Sem echter wel omdat het heel koud was, berekoud! Ik zag hem stilaan bleek wegtrekken en uiteindelijk vroeg hij zelf om naar huis te gaan (ondanks dat we nog langs heel wat huizen konden gaan en er dus nog heel wat snoep te krijgen was). Gelukkig waren we in de buurt van mijn ouders en zijn we daar als laatste gaan zingen. Daar is hij wat kunnen bekomen, hij heeft er een 'light' cakeje gekregen (van biscuit deeg, zonder vetstof en met minder suiker) en een tas soep gedronken. Daarna zijn we terug naar huis gegaan.

Thuis hebben we de 'vangst' van de dag bekeken en met hem afgesproken wat hij mocht houden voor zichzelf. Het kwam er eigenlijk op neer dat er zo goed als niets bijzat dat hij mocht eten, maar Sem vond dat niet erg. We denken dat hier 'deelnemen' belangrijker was dan 'zelf eten'. Zo hebben we dat de voorbije jaren toch telkens ervaren. Misschien werkt het ook ergens therapeutisch?

Het snoep zit in de kast achter slot en grendel, voor de zussen. En het kan zijn dat Sem er nog eens naar vraagt, naar een alternatief voor het snoep dat hij bijeen gezongen heeft. En dan krijgt hij dat nadat we duidelijk met hem afgesproken hebben over een waarom en wanneer. Nooit zomaar.

*Nieuwjaarke zoete, ons varken heeft vier voeten, vier voeten en een staart, is dat nu geen koekje waard?*

We wensen jullie allemaal een Gelukkig Nieuwjaar!

Anne, mama van Sem



## VOORDRACHT GEZIN EN HANDICAP

Gezin en Handicap gaf een interessante uiteenzetting over bepaalde beslissingen die ouders soms moeten nemen en hoe dat juridisch gekaderd is. Een 5-tal leden van onze vereniging trok er naar toe en maakten ons bewust van het belang om ook daar aandacht aan te geven. In de toekomst hopen we dus daarrond meer informatie te kunnen bezorgen of een informatiedag te kunnen organiseren.

Een echt verslag van deze studiedag is niet echt mogelijk omdat het allemaal draaide rond casussen (voorbeelden).

Hier een neerslag uit de nieuwsbrief van Gezin en Handicap.

### Terugblik Studiedag: Wie beslist? Enkele thema's juridisch gekaderd

*Hanne is 8 jaar. Zij heeft een ernstige meervoudige handicap en vaak ernstige epileptische aanvallen. Hanne woont bij haar mama die gescheiden is. Een weekend om de 14 dagen neemt papa de zorg voor Hanne op. Overdag gaat ze naar een semi-internaat voor niet-schoolgaande kinderen. Na veel overleg zijn de kinderarts en de mama het met elkaar eens dat het voor Hanne het beste is om geen levensverlengende handelingen te stellen is, enkel zorg gericht op het hoogst mogelijke comfort voor Hanne. Haar papa is hier vierkant tegen. Hij vindt dat de artsen al het mogelijke moeten doen om Hanne in leven te houden ...*



Dit is slechts een van de vele casussen waarop Manu Keirse, Walter Niewold en Josée Dachelet een antwoord formuleerden tijdens onze studiedag. Na een algemene uiteenzetting over de nieuwe wetgeving bewindvoering en een begeisterende toelichting over de patiëntenrechten en het belang van vroegtijdige zorgplanning bespraken we na de middag uiteenlopende casussen.

Daaruit leerden we vooral dat de regelgeving en het 'rechten-verhaal' slechts in beperkte mate een antwoord bieden in deze complexe materie. Het is niet zwart, het is niet wit maar grijs, zo is weer eens gebleken. Overleg, open communicatie, empathie en mededogen ... Daar gaat het vooral om! Een aanwezige ouder vertelde nadien vol lof over de aanpak tijdens onze studiedag. Daar doen we het voor!

## DE EERSTE PAPADAG!!

Op 14 mei vindt de eerste papadag plaats. Deze dag wordt ingericht door Renzo Debaere, de papa van Jona. Er zijn al 5 papa's ingeschreven. Dat mogen er nog wel wat meer worden.

Afspraak rond 10 uur in Oudenaarde. De Vlaamse Ardennen (gekend van de Ronde van Vlaanderen) wordt verkend met (duo-)fiets of scooter naargelang eigen voorkeur. Lukt het niet om je eigen fiets of scooter mee te brengen, dan kan een vervoermiddel (ev. elektrisch aangedreven) gehuurd worden (tijdig laten weten!).

Op het programma: historie, gastronomie en originele volkscafés.

Meer info volgt nog.

De hele dag is gratis aangeboden door de vereniging.

Debaere Renzo Raaptofstraat 13 8580 Avelgem 0032(0)475494639  
0032(0)56495145

[r\\_debaere@yahoo.com](mailto:r_debaere@yahoo.com)



Prader-Willi Vlaanderen bestaat 30 jaar!

## ONZE VERENIGING BESTAAT 30 JAAR EN DAT MOET GEVIERD WORDEN!

Eén van de projecten die we willen realiseren is een tentoonstelling van creatieve werken gemaakt door kinderen, jongeren, volwassenen met het Prader-Willi Syndroom. Dat kan een mooie tekening, een schilderij, een collage, een handwerk, een driedimensionaal werk zijn of iets waar we nu niet direct aan denken. Het kan net zo goed een geslaagd schoolwerk zijn als iets wat ze thuis of in de hobbyclub hebben gerealiseerd. Het moet geen kunst met een grote K zijn, elk werkje is welkom.

Neem een foto met hoge resolutie van de verschillende werkjes (één werkje is ook al goed) en zorg dat je de foto frontaal vóór het werk neemt. Het is immers de bedoeling om een grafische presentatie op verplaatsbare panelen te maken gecombineerd

met uitleg over PWS. We zullen die tentoonstelling plaatsen in afwisselende locaties waar je op gepaste tijd meer over zult horen.

We willen graag starten op Rare Disease Day (Zeldzame Ziektendag) en dat is op 28 februari!

Al wie iets heeft voor de tentoonstelling, en hopelijk is dat heel veel, zendt zijn foto's naar [info@praderwillivlaanderen.be](mailto:info@praderwillivlaanderen.be)

Noteer bij elk werk wie het gemaakt heeft en wat ev. de naam of de betekenis van het werkje is. Als er een verhaal aan verbonden is, dan mag je dit ook vermelden.

Stel dit niet uit, bekijk wat je hebt, neem er goeie foto's van en bezorg ze ons aub.

## FINANCIËLE TUSSENKOMST DOOR PRADER-WILLI VLAANDEREN V.Z.W.

Wil je een workshop, cursus, voordracht, opleiding, infoavond volgen die je kan ondersteunen in de ontwikkeling en de aanpak van je zoon of dochter?

Wil je naar een (buitenlands) PWS congres om je meer te verdiepen in de PWS specifieke wereld?

Prader-Willi Vlaanderen v.z.w. kan tussenkomen in de kosten als je ouder en lid bent van onze vereniging. Vanaf dit jaar willen we met dit nieuw initiatief dus financiële ondersteuning bieden. We starten hiermee omdat we als vereniging niet elke interessante cursus of opleiding zelf kunnen aanbieden aan onze leden en heel wat andere organisaties goede infosessies of cursussen op hun programma hebben staan.

Wie dat wil, stuurt een mail naar [info@praderwillivlaanderen.be](mailto:info@praderwillivlaanderen.be) waarin staat waarvoor je wil inschrijven en wat de voorziene kosten zijn. Per concreet dossier bekijken we wat we kunnen terugbetalen. Na het indienen van een kopie van de facturen en een bewijs van aanwezigheid op de activiteit, zal het afgesproken bedrag worden terugbetaald.

Voor meer inlichtingen hierover, mail naar [info@praderwillivlaanderen.be](mailto:info@praderwillivlaanderen.be) of neem contact met iemand van het bestuur.

## DANKJEWEL – DANKJEWEL – DANKJEWEL – DANKJEWEL – DANKJEWEL!!!!!!

*We hebben heel wat financiële steun mogen ontvangen in 2016. Voor al wie zich inzette voor onze kinderen, jongeren en volwassenen met het Prader-Willi syndroom, een hele grote dankjewel! In de vorige nieuwsbrief hebben we al een aantal gulle schenkers in de kijker geplaatst. We willen nu ook nog de Compagnie Mol danken voor de opbrengst van hun Tiki Party en Kristof en Anke voor de opbrengst van Music for a Smile. En verder ook een dikke merci aan enkele anonieme gevers. Je leest in onze nieuwsbrieven wat er allemaal georganiseerd en gerealiseerd wordt met het geld.*



## ENKELE INTERESSANTE LINKS:

Het digitale expertisecentrum Nederland: [www.expertisecentrumpws.nl](http://www.expertisecentrumpws.nl)

Blog van orthopedagoge Marielle Kuijper over haar zontje met het PWS: <http://simongaatzijneigenweg.nl/>

De huisartsenbrochure van onze Nederlandse vrienden:

<https://www.nhg.org/thema/zeldzame-ziekten/praderwilli>

Een uitgebreid overzicht van wat in Toronto aan bod kwam (sorry, is in het Engels)

<http://www.fpwr.ca/news-events/events/ipwso-conference/>

# PRADER-WILLI VLAANDEREN V.Z.W.

## Lidgeld 2017

Voor slechts **25 euro** wordt u (opnieuw) lid van Prader-Willi Vlaanderen v.z.w.

Daarvoor krijgt u gratis deelname aan onze aangepaste familiedag en informatieve contactdag.

U ontvangt nieuwsbrieven en nieuwsflashes met nieuws over het PWS en verslagen van onze activiteiten en nog veel meer.

We trekken voor u op prospectie, nemen deel aan symposia en congressen om onze stem te laten horen en u beter te informeren.

Daarnaast is het belangrijk dat we een zo groot mogelijke groep vertegenwoordigen zodat we kunnen aankloppen bij beleidsmakers en zorginstanties. Zo kunnen we ijveren voor de meest gepaste zorg en omkadering voor mensen met het PWS en hun omgeving.

**Stort nu € 25 per gezin op:**

**Prader-Willi Vlaanderen v.z.w.**

**BE35 0013 1865 0837**

**BIC : GEBABEBB**

**Vermelding: lidgeld 2017**

## We rekenen op u!!!

## Steunend lid 2017

Voor slechts **10 euro** word je steunend lid van Prader-Willi Vlaanderen v.z.w. Door dit te doen, steun je ons in de uitbouw van onze organisatie. Je zal ook nieuwsbrieven en nieuwsflashes ontvangen.

**Stort nu € 10 op:**

**Prader-Willi Vlaanderen v.z.w.**

**BE35 0013 1865 0837**

**BIC : GEBABEBB**

**Vermelding: steunend lid 2016**

**Nieuw lid of nieuw steunend lid: mail naar [info@praderwillivlaanderen.be](mailto:info@praderwillivlaanderen.be) volgende gegevens:**

- Naam en voornaam (van man en vrouw indien koppel)
- Naam PW kind en geboortedatum
- Volledig adres
- Tel.nr. en gsm nr.
- e-mailadres

## CONTACTGEGEVENS

### Prader-Willi Vlaanderen

Anna De Bruyckere  
Varenstaat 8  
8301 Knokke-Heist  
Tel: 050 51 48 75  
[info@praderwillivlaanderen.be](mailto:info@praderwillivlaanderen.be)

### Rekeningnummer Prader-Willi Vlaanderen

BE35 0013 1865 0837  
GEBABEBB

