



# Tjekliste

## Prader-Willi syndrom

### Familien og det lille barn

- Pasning, evt. specialtilbud
- Orlovsmuligheder
- Aflastningstilbud
- Tabt arbejdsfortjeneste
- Særlig personlig støtte til barnets udvikling
- Støtte til diætholdelse og kostadministration

### Skolealderen

- Specialklasse eller specialskole
- Særlige støtteforanstaltninger
- Støtte til fysisk træning
- Støtte til at udvikle hensigtsmæssig social adfærd
- Viden til personer, der kommer i kontakt med patienten
- Vejledning fra diætist og fysioterapeut til hele familien
- Handicaprettede kurser for familien

### Den unge

- Uddannelse
- Beskæftigelse
- Valg af boform

### Voksenlivet

- Førtidspension
- Job med løntilskud/beskyttet beskæftigelse
- Aktivitets- og samværstilbud
- Tilstrækkelig ledsagerordning
- Botilbud

### Pensionsalderen

- Økonomisk rådgivning (skal gives før pensionsalderen)

### Øvrigt

- Samtale om brug af Landsforeningen for Prader-Willi Syndrom (se [www.prader-willi.dk](http://www.prader-willi.dk))

## ● Kort om Prader-Willi syndrom

---

Prader-Willi syndrom (PWS) er en medfødt kronisk sygdom, der indebærer, at patienten ikke har nogen appetitregulering. Det medfører, at støtte til administrering af kosten er nødvendig livet igennem for at undgå livstruende overvægt. Syndromet er desuden forbundet med udviklingshæmning i forskellig grad. Der er betydelige individuelle forskelle mellem mennesker med PWS, ligesom adfærdsprofilen og deraf følgende behov for støtte varierer igennem de forskellige livs- eller udviklingsfaser.

## ● Familien og det lille barn

---

Det nyfødte barn med PWS har først og fremmest behov for stimulering af den sansemæssige og fysiske udvikling. Familien har behov for grundig information om barnets udviklingsprognose og i den forbindelse især vejledning og støtte af læge, sundhedsplejerske, diætist og fysioterapeut. Kontakt til patientforeningen og derigennem til andre familier, der har erfaringer med livet med diagnosen, kan også være særdeles nyttig. Endelig er der behov for socialrådgiverbistand vedrørende mulighederne for støtte til familien med hensyn til pasning af barnet, orlovsmuligheder, aflastnings-tilbud for forældre og ansøgning om evt. tabt arbejdsfortjeneste.

Et barn med PWS vil i dagplejeordning, vuggestue, børnehave og senere skole og fritidsordning oftest profitere af optagelse i et specialtilbud. Under alle omstændigheder vil barnet på baggrund af sit lave aktivitetsniveau have behov for særlig personlig støtte til såvel fysisk/motorisk som mental/sproglig udvikling.

Fra det andet eller tredje leveår – når den karakteristiske mangel på appetitregulering og deraf følgende madsøgende adfærd udvikler sig – opstår behovet for konstant opmærksomhed og støtte til diætoverholdelse og kostadministration.

## ● Skolealderen

---

Det større barn med PWS har fortsat behov for stimulering af den fysiske og mentale udvikling. Det anbefalede skolevalg vil i langt de fleste tilfælde indebære optagelse i specialklasse eller specialskole. Hos skolebarnet udvikles en række psykiske og adfærdsmæssige træk, som afføder behov for særlige støtteforanstaltninger.

Med hensyn til det læringsmæssige udbytte af skolegangen er det væsentligt at være opmærksom på, at børn med PWS er kendetegnet ved en ringe korttidshukommelse og en tilsvarende stærkere langtidshukommelse. Desuden foretrækker de kendte og rutinemæssige arbejdsopgaver og -processer og bliver usikre i forhold til (pludselige) forandringer og uforberedte nye tiltag. Manglende opmærksomhed på disse forhold kan føre til overraskende voldsomme vredesudbrud hos børnene.

Både i skoletiden og i sammenhæng med fritidsaktiviteter er det vigtigt at motivere og stimulere børn med PWS til at være fysisk aktive. Ekstra svømmeundervisning og fysisk træning fx i form af ridefysioterapi kan erfaringsmæssigt tilbydes med succes.

En meget vigtig opgave i arbejdet med børn med PWS består i at yde støtte til at udvikle en hensigtsmæssig social adfærd. Umiddelbart foretrækker børn med PWS tilsyneladende voksenkontakt frem for kontakt til og samvær med jævnaldrende, og desuden kan deres store interesse for mad indebære risiko for konflikter i forholdet til andre børn. Det vil altid være for stor en fristelse for per-

soner med PWS, hvis fx madpakker og drikkevarer ligger fremme, eller madvarer er frit tilgængelige.

For familien (forældre og søskende) til skolebarnet med PWS er nogle af de påtrængende behov løbende hjælp og vejledning fra diætist og fysioterapeut. Desuden kan det være relevant med aflastningstilbud og eksempelvis tilbud om tilknytning af en pædagogisk støtte i forbindelse med ferieafvikling. For pårørende er der også behov for støtte til regelmæssig deltagelse i handicaprettede kurser.

## ● Den unge

---

Efter skolegangen vil personer med PWS have åbenlyst behov for støtte og vejledning i forhold til uddannelse, beskæftigelse og boform.

Den treårige Ungdomsuddannelse til unge med særlige behov (USB) er et meget relevant tilbud til unge med PWS. Efterskole, ungdomsskole og højskole må frarådes, idet der ikke for tiden eksisterer tilbud, som har tilstrækkelige resurser til at yde den nødvendige støtte til diætoverholdelse og kostadministration, så risikoen for at udvikle livstruende overvægt kan undgås.

Egentlig erhvervskvalificerende uddannelse vil i almindelighed ikke være relevant for personer med PWS, hvorfor arbejdsprøvning eller erhvervsevnevurdering ikke skønnes hensigtsmæssig. Nogle vil sandsynligvis nok være i stand til at udføre enkle arbejdsfunktioner og løse simple opgaver. Men på grund af deres sociale handicap og det stadige behov for støtte/overvågning risikerer deltagelsen i disse aktiviteter at medføre for mange og store nederlagsoplevelser.

## ● Voksenlivet

---

Stort set alle voksne med PWS får tildelt førtidspension. Der vil kun sjældent være tale om ansættelse i job med løntilskud eller beskyttet beskæftigelse (med en kommunalt fastsat løn for udført arbejde). For de fleste vil det bedst egnede være kommunale aktivitets- og samværstilbud.

I forbindelse med specielt indrettede botilbud for personer med PWS er der forskellige steder i landet etableret særlige værksteder eller aktivitetshuse for beboerne.

Der er behov for ledsagelse/transport til og fra beskæftigelse og fritidsaktiviteter og undertiden socialpædagogisk støtte ved deltagelse i disse aktiviteter. Det sædvanlige tilbud om ledsageordning til personer (hvor ledsageren ikke har nogen pædagogisk funktion) vil for personer med PWS ofte være utilstrækkeligt.

De specielle træk ved PWS har som konsekvens, at ingen med dette syndrom med succes kan bo i egen bolig uden tilknyttet pædagogisk personale. Ophold i et blandet botilbud (fx sammen med andre udviklingshæmmede) forudsætter en personalenormering, der giver mulighed for døgnovervågning. Endvidere vil en sådan løsning let blive belastet af problemer, fordi rammerne vil føles for restriktive af personer, der ikke behøver særlige regler med hensyn til mad og penge.

Det bedste tilbud må på den baggrund skønnes at være specialbosteder for mennesker med PWS. Personalenormeringen må give mulighed for døgnbemanding. Da personer med PWS ikke kan lære at varetage administrationen af kost og penge, må tilbuddet indrettes med henblik på at være ramme om et (livs)varigt ophold i boligen.

De seneste års klart forbedrede behandlingstilbud betyder, at mennesker med PWS i dag tilsyne-

ladende opnår samme levealder som gennemsnitsbefolkningen. Derfor vil der i årene fremover jævnlige være behov for nyetablering af botilbud.

Hos personer med PWS er det almindeligt, at den seksuelle modning er forsinket og ofte aldrig udvikles helt. Næsten alle kan antages at være sterile, idet der dog nu på verdensplan er rapporteret om ganske få kvinder med PWS, der har født børn. På baggrund af den umodne seksualitet og følelsesmæssig umodenhed, vil det være vigtigt at støtte unge, der taler om at få familie og børn, ved at oplyse dem ærligt om, hvad der realistisk kan være fremtiden. For boligsituationen ligger der i disse forhold også, at fremtidssceneriet for de fleste vil være varigt ophold i botilbud som beskrevet ovenfor.

## ● Pensionsalderen

---

Personer med PWS oplever som andre med funktionsnedsættelse en overgang, når de når folkepensionsalderen, fordi deres sag i kommunen overgår fra et regelsæt til et andet. Folkepensionsydelsen er væsentlig lavere end førtidspensionen. Imidlertid er behovet for støtte og hjælp det samme eller måske endda større.

Allerede tidligt i voksenalderen bør førtidspensionister derfor gøres opmærksom på muligheden for at indbetale beløb til den supplerende arbejdsmarkedspension og desuden have kendskab til muligheden for at ansøge om personligt tillæg til at dække rimelige og nødvendige udgifter.

## ● Generelt

---

For at sikre selvbestemmelsen for barnet, den unge og vokse med PWS, er det væsentligt, at personen inddrages på egne præmisser og har indflydelse på sit eget liv i den udstrækning, det er muligt.

## ● Mere information – kontakt

---

Landsforeningen for  
Prader-Willi Syndrom  
[www.prader-willi.dk](http://www.prader-willi.dk)

Sjældne Diagnoser  
Tlf. 3314 0010  
[www.sjaeldnediagnoser.dk](http://www.sjaeldnediagnoser.dk)  
mail: [mail@sjaeldnediagnoser.dk](mailto:mail@sjaeldnediagnoser.dk)

### Kilder

"Prader-Willi Syndrom", Landsforeningen for Prader-Willi Syndrom, 2006.

"PWS NYT" udkommer med fire numre årligt.

Oplysningsfoldere udgivet af Landsforeningen for Prader-Willi Syndrom:

1. "Prader-Willi Syndrom – en medfødt sygdom"
2. "Vigtige oplysninger til sundhedspersonale", januar 2008
3. "Vigtige oplysninger vedr. beskæftigelse for personer med Prader-Willi Syndrom", januar 2008
4. "Information og gode råd i forbindelse med undervisning af børn og unge med Prader-Willi Syndrom"
5. "Etablering af botilbud til voksne med Prader-Willi Syndrom", august 2008

Landsforeningen for Prader-Willi Syndroms hjemmeside