



Productverslag

“Het begeleiden van mensen met het Prader-Willi syndroom”



Geschreven door Désiree Warning
Sociaal Pedagogische Hulpverlening (dual)
1e beoordelaar: Lia Froeling
2e beoordelaar: Jan-Jaap van Elst
Mei 2004

Inleiding

In het kader van mijn opleiding Sociaal Pedagogische Hulpverlening doe ik dit afstudeerproject en ik probeer tegelijkertijd mijn werkgever hiermee te helpen. Ik ben Desiree Warning en ik werk bij de stichting De Compaan in de Architect van Lieflandstraat (een woonvoorziening voor mensen met een verstandelijke beperking). Ik werk hier als woonbegeleider.

In dit productverslag beschrijf ik hoe ik ben gaan zoeken naar het antwoord op mijn probleemstelling. Mijn probleemstelling is als volgt:

“Hoe kan ik ervoor zorgen dat mijn collega’s van de woonvoorziening en mijn collega’s van het activiteitscentrum die werken met een cliënt met het Prader-Willi syndroom, voldoende kennis hebben over dit syndroom, zodat de cliënt van hen de juiste begeleiding kan krijgen, die is afgestemd op zijn specifieke behoeften en wensen rondom dit syndroom?”

Mijn motivatie:

Op de woonvoorziening waar ik werk, woont een 20 jarige jongen met het Prader-Willi syndroom. Deze jongen noem ik in mijn productverslag Karel. Karel is een vrolijke, lieve en behulpzame jongen.

In hoofdstuk 1 zal ik ingaan op de kenmerken van zijn syndroom en in hoofdstuk 3 zal ik wat meer over Karel vertellen.

Het Prader-Willi syndroom¹ is een aangeboren ontwikkelingsstoornis, die onder andere gekenmerkt wordt door spierslakte, een onvolledige geslachtelijke ontwikkeling en een onverzadigbare eetlust (iemand met dit syndroom kan als hij niet begeleid wordt met eten, zichzelf letterlijk dood eten). Het begeleiden van iemand met dit syndroom is complex, omdat iemand met dit syndroom gedragsproblemen vertoont (hij is bijvoorbeeld altijd op zoek naar eten en pikt eten en geld en liegt veel). Er zijn nog veel meer kenmerken die het werken met iemand met dit syndroom complex maken, maar hier zal ik in dit verslag bij hoofdstuk 1 dieper op ingaan.

Wanneer je met iemand met het PWS werkt, moet je goed op de hoogte zijn van wat het syndroom precies is en hoe je zo iemand moet begeleiden. Dit is noodzakelijk, omdat de cliënt anders niet de zorg krijgt, die hij nodig heeft.

Bij mij op mijn werk worden nieuwe mensen niet goed voorgelicht, waardoor er veel fouten gemaakt worden. Toen ik hier kwam werken is mij weinig verteld. Ik wist bijvoorbeeld niet dat de vuilniszak na het avondeten meteen verschoond moet worden (dit omdat Karel anders eten uit de vuilnisbak eet). Ik had de vuilniszak niet verschoond, waardoor Karel eten uit de vuilniszak heeft gepakt en opgegeten. Ik wil graag voorkomen dat er door onwetendheid zulke fouten gemaakt worden.

Een voorbeeld van een fout die gemaakt is, is dat niet iedereen ervan op de hoogte was, dat Karel minder energie nodig heeft (iemand met het PWS heeft 30 % minder energie nodig dan “normale” mensen en heeft dus minder eten nodig), waardoor hij een tijd lang te veel te eten heeft gekregen. Zo zijn er nog meer dingen fout gegaan of kunnen bepaalde dingen beter.

Uit de vragenlijsten die ik door mijn collega’s in heb laten vullen, bleek dat zij van een aantal kenmerken niet op de hoogte zijn, die wel heel belangrijk zijn om te weten als je met iemand werkt met het PWS.

De kern van het probleem is, dat er fouten gemaakt worden, door gebrek aan kennis en dit wil ik graag voorkomen.

¹ In de rest van mijn verslag, zal ik het Prader-Willi syndroom afkorten als PWS.

Mijn doelstelling is als volgt:

Ik wil voorkomen dat mensen met het PWS, door onwetendheid van de begeleiders in de problemen komen en niet de begeleiding krijgen die ze nodig hebben.

Daarnaast heb ik ook nog een persoonlijk doel en dat is dat ik mij graag wil verdiepen in het PWS, omdat ik het erg interessant vind en je er bijna nooit iets over hoort. Het interesseert mij om bijvoorbeeld te weten te komen, hoe het komt dat iemand met het PWS altijd wil eten.

De doelgroep zijn mijn collega's van de woonvoorziening en mijn collega's van het activiteitencentrum die werken met een cliënt met het PWS.

Mogelijk hebben meer mensen, die met mensen werken met het PWS hier iets aan.

Om op een antwoord op de probleemstelling te komen, heb ik de volgende deelvragen geformuleerd:

1. Wat is het PWS?
2. Hoe ervaren mijn collega's het om met iemand met het PWS te werken? Waar loop je tegenaan als je met iemand met het PWS werkt (wat zijn de knelpunten)?
3. Waar moet je op letten als je met iemand werkt die het Prader-Willi syndroom heeft (hoe moet iemand met het PWS begeleid worden)? Hier bedoel ik mensen met het PWS in het algemeen mee. Nadat ik dat heb uitgezocht kijk ik wat er van toepassing is op Karel.
4. Hoe worden mijn collega's momenteel voorgelicht over het PWS (wat weten ze eigenlijk van dit syndroom af en via welke bronnen weten ze dit)?
5. Wat ontbreekt aan deze voorlichting en aan hun kennis?
6. Hoe wordt de cliënt met het PWS die bij ons op de woonvoorziening woont momenteel begeleid?
7. Hoe kan de begeleiding van Karel verbeterd worden?
8. Hoe kan ik mijn collega's het beste voorlichten over het PWS en over de begeleiding van iemand met het PWS

Ik heb voor deze deelvragen gekozen, omdat ik op zoek ben naar de informatie die mijn collega's en ik zouden moeten hebben, om Karel goed te begeleiden.

Onder goede begeleiding versta ik begeleiding die is afgestemd op de behoeften en wensen van de cliënt.

Wat de begeleiding betreft, vind ik het belangrijk om te weten wat er fout gaat en wat goed, zodat we kunnen kijken naar wat verbetering behoeft.

Om te voorkomen dat begeleiders fouten maken door onwetendheid, vind ik het belangrijk om te kijken naar wat iedereen eigenlijk weet en naar hoe iedereen is voorgelicht.

Mijn werkwijze:

Om de probleemstelling te kunnen beantwoorden, maak ik gebruik van literatuuronderzoek in combinatie met een praktijkonderzoek. Ik heb op internet gezocht, contact gehad met verschillende instanties en met een orthopedagoog en ik heb een enquête gehouden bij mijn collega's. Ik heb telkens gekeken naar hoe het volgens de theorie zou moeten en naar hoe wij het doen (het begeleiden van Karel)

In dit productverslag beschrijf ik de verantwoording van mijn gemaakte keuzes voor het uiteindelijke product. Ik beschrijf wat er uit mijn literatuuronderzoek is gekomen en wat er uit mijn praktijkonderzoek is gekomen. Verder kijk ik kritisch terug op mijn gemaakte keuzes en kijk ik naar hoe het maken van dit productverslag en mijn product is gelopen.

Voor mijn productverslag heb ik gekozen voor onderstaande opbouw:

In hoofdstuk 1 beschrijf ik wat het PWS is. Ik beschrijf onder andere de oorzaak, de kenmerken, hoe iemand met het PWS als baby en als kind is en de behandelingsvormen. In hoofdstuk 2 beschrijf ik de theorie over het begeleiden van een cliënt met het PWS. In hoofdstuk 3 beschrijf ik de praktijk over het begeleiden van een cliënt met het PWS. In dit hoofdstuk zal ik ook de cliënt met het PWS waar ik mee werk aan u voorstellen; Karel.

In hoofdstuk 4 beschrijf ik hoe de begeleiders van de woonvoorziening en van het activiteitencentrum worden voorgelicht over het PWS. Hoofdstuk 5 omvat de analyse van de resultaten van de literatuur en van de praktijk en in hoofdstuk 6 trek ik daar conclusies uit.

De keuze en de vorm van mijn eindproduct beschrijf ik in hoofdstuk 7. In hoofdstuk 8 beschrijf ik de criteria voor mijn eindproduct. In hoofdstuk 9 evalueer ik mijn werkzaamheden en de daarbij gebruikte faciliteiten en middelen.

Ik hoop dat ik met mijn product, mijn collega's een goed beeld kan geven van wat het Prader-Willi syndroom is en waar er op gelet moet worden als je met iemand met dit syndroom werkt. Verder hoop ik dat ik andere mensen in dit onderwerp kan interesseren, zodat er wat meer mensen bekend zijn met dit syndroom.

Hoofdstuk 1 De theorie “Wat is het Prader-Willi syndroom?”

In dit hoofdstuk beschrijf ik wat het PWS is (1.1). Ik beschrijf wat de oorzaak van dit syndroom is (1.2), de lichamelijke kenmerken (1.5), de gedragskenmerken (1.6) en de overige kenmerken (1.7).

Ik wil dit graag beschrijven, omdat dit een beeld geeft van de complexiteit die het PWS met zich meebrengt.

Ik beschrijf kort hoe iemand met het PWS is als baby (1.3) en als kind (1.4)

Ik beschrijf dit om te weten welke kennis belangrijk is voor de begeleiding.

In de laatste paragraaf (1.8) vertel ik de behandelingsmethoden.

Tot slot zet ik de belangrijkste kenmerken op een rij.

1.1 Over het Prader-Willi syndroom?

Het PWS werd in 1956 voor het eerst beschreven door drie Zwitserse artsen: Prader, Labhart en Willi.

Het PWS is een aangeboren ontwikkelingsstoornis. In Nederland worden jaarlijks ongeveer 10 kinderen met dit syndroom geboren. Men schat dat 1 op de 15.000 kinderen met dit syndroom wordt geboren. Het geschatte aantal Nederlanders met deze aandoening is 1600. Het PWS komt even vaak voor bij jongens als bij meisjes en komt bij alle rassen voor. (folder van Prader-Willi vereniging)

1.2 De oorzaak van het Prader-Willi syndroom

Het PWS wordt veroorzaakt door het ontbreken van een stukje informatie, dat normaal aanwezig is in het 15^e chromosoom. Het ontbreken van dat stukje informatie kan op drie verschillende manieren zijn ontstaan. Ik ga hier niet diep op in en geef uitleg met simpele termen, omdat ik denk dat het anders te ingewikkeld wordt. Ik heb deze informatie uitgezocht, omdat begeleiders het interessant vinden om te weten wat de oorzaak van het PWS is (dat kwam uit de vragenlijst).

1. Deletie:

Er missen een aantal genen uit de langste arm van het 15^e chromosoom (15q11 – 13). Bij 70 % van de mensen met het PWS is dit de oorzaak.

2. Uniparentale maternale disomie:

Normaal is er van de ouders allebei een chromosoom 15 aanwezig, maar in dit geval heeft de moeder er 2 afgegeven, waardoor er 3 zijn (een teveel dus). Er moet 1 chromosoom 15 weggehaald worden en wanneer dat die van de vader is, zijn er 2 identieke chromosomen 15 van de moeder aanwezig. Daarom wordt dit uniparentele (= 1 ouder) disomie (= 2 chromosomen) genoemd.

Bij 25 % van de mensen met het PWS is dit de oorzaak.

3. Aflees stoornis (dit wordt ook wel een imprintingsstoornis genoemd):

Wanneer het van de vader afkomstige chromosoom 15 wel aanwezig is, maar de informatie van dat stukje chromosoom om welke reden dan ook niet kan worden afgelezen, is het net alsof die informatie ontbreekt.

Bij 5 % van de mensen met het PWS is dit de oorzaak.

Het herhalingsrisico (ik bedoel hiermee de kans op het krijgen van nog een kind met dit syndroom) is laag en gevallen van families waarin het syndroom “in de familie” zit, zijn uiterst zeldzaam. (W. Braam 2003²)

De diagnose kan in 99% van de gevallen met genetisch laboratorium onderzoek worden bevestigd (Stichting erfo centrum)

1.3 De baby met het Prader-Willi syndroom

Op www.pwsausa.org en in de folder van de Prader-Willi vereniging las ik de volgende informatie over de baby met het PWS.

Voordat de baby geboren is, worden er door de moeder opvallend weinig bewegingen gevoeld. De geboorte gaat vaak gepaard met probleemsituaties, zoals stuitligging.

Het kenmerk dat als eerste opvalt bij baby's met het PWS, is de extreme spierslapte die al vanaf de geboorte aanwezig is. Wanneer de baby wordt opgepakt, hangen zijn armen en benen slap langs zijn lichaam en zijn hoofd valt achterover als de nek niet wordt ondersteund. De mondspieren kunnen zo slap zijn, waardoor het kind niet goed kan drinken. De zuigbewegingen zijn niet sterk genoeg om melk uit de borst of de fles te krijgen, zodat er sondevoeding nodig is.

De spierslapte kan onmiddellijk na de geboorte problemen voor hart en longen veroorzaken. De baby slaapt bijna de hele dag en is moeilijk wakker te houden. De baby's bewegen weinig en huilen ook erg weinig. Wanneer ze wel huilen is dit zwak.

Doordat de baby's zo weinig bewegen, worden de motorische mijlpalen (zoals zitten en lopen) later bereikt.

Wanneer de baby ouder wordt, blijft hij buitengewoon rustig en tevreden. Hij reageert graag om de mensen om hem heen, lacht en toont plezier wanneer hij aandacht krijgt.

Rond de leeftijd van anderhalf jaar kunnen de kinderen een sterke eetlust ontwikkelen.

1.4 Het kind met het Prader-Willi syndroom

De volgende informatie heb ik gelezen op www.pwsausa.org en in de folder van de Prader-Willi vereniging).

Veel kinderen met het PWS beginnen aan het eind van hun kleutertijd langzaam aan persoonlijkheidsveranderingen te ondergaan. Hun vroegere ontspannen en meegaande aard laat zich nog de meeste tijd zien, maar wordt afgewisseld met perioden van koppigheid en af en toe optredende driftbuien.

Doordat kinderen met het PWS vaak overgewicht hebben en hun spieren slapper zijn dan die van leeftijdsgenoten, blijven ze vaak duidelijk trager.

Vaak komt het voor dat kinderen met het PWS last hebben van spraakproblemen (minder duidelijk uitspreken van woorden, waardoor moeilijk verstaanbaar). Als gevolg hiervan wordt het verstandelijk niveau soms ondergewaardeerd.

² Wanneer ik W. Braam opschrijf, bedoel ik hier de internetsite van W. Braam mee (over het PWS). W. Braam is een arts voor verstandelijk gehandicapten.

Ook in sociaal opzicht, heeft iemand met het PWS een vertraagde ontwikkeling. Hij vindt het vaak moeilijk contact te leggen of doet dit op de verkeerde manier. Ze kunnen regelmatig last hebben van driftbuien, waardoor ze snel buiten de groep liggen.

Mensen met het PWS zijn verstandelijk gehandicapt en zien er vaak anders uit dan "normale" kinderen. Hierdoor kunnen ze gepest worden. Ze zijn hier vaak erg gevoelig voor (krijgen een laag zelfbeeld, driftbuien).

1.5 De lichamelijke kenmerken:

Naast de opvallende zwaarlijvigheid zijn er nog een aantal andere lichamelijke kenmerken, die bij een groot aantal mensen met het PWS voorkomen. De volgende informatie heb ik van W. Braam. Ik heb om het zo compleet en recent mogelijk te maken, het aangevuld met de informatie van het erfo centrum.

Ik beschrijf hier eerst de uiterlijke kenmerken

- Een smal voorhoofd
- Onvolledige geslachtelijke ontwikkeling (hypogenitalisme)
Bij de geboorte zijn de uitwendige geslachtsorganen van een jongen met het PWS klein en de teelballetjes zijn vaak niet ingedaald. Wanneer de pubertijd bereikt wordt, zal het kind zich seksueel waarschijnlijk niet volledig ontwikkelen. De uitgroei van de geslachtsorganen en de beharing zullen zonder hormoonbehandeling onvolledig blijven. Ook krijgt de jongen geen baard in de keel.
Bij meisjes zijn de schaamlippen weinig ontwikkeld.
Seksuele activiteit is bij jongens met het PWS niet gemeld, maar van vrouwen is bekend dat ze zwanger kunnen worden (anticonceptie is bij hen een belangrijk aandachtspunt).
- Hypotonie (lage spierspanning).
Wanneer iemand met het PWS een baby is, is de lage spierspanning heel erg. Naar mate het kind ouder wordt, zullen de spieren zich meer gaan ontwikkelen, maar het is niet waarschijnlijk dat het kind ooit echt sterke spieren zal krijgen.
- Een klein gestalte (mannen worden gemiddeld 1,55 m en vrouwen 1,48 m)
Dit is het gevolg van een verstoring in het groeihormoon (de groeisput blijft uit)
- Amandelvormige ogen
- Gebrek aan kalk in botten en tanden
- Kleine, smalle handen en voeten
- Neerwaarts gebogen mondhoeken
- Vaak komt scheelzien voor.
- Een typische vetverdeling: vet is geconcentreerd op onderste deel van de romp, de billen, de dijen en de bovenarmen.

Nu ik de uiterlijke kenmerken heb beschreven, zal ik de andere lichamelijke kenmerken beschrijven:

Onverzadigbare eetlust:

Bij mensen met het PWS functioneert de hypothalamus, het centrale gedeelte in de hersenen niet goed. De hypothalamus heeft invloed op de eetlust, de groei, slaap, de energie en de regulatie van de lichaamstemperatuur. Doordat de hypothalamus niet goed werkt, hebben mensen met het PWS een sterke, bijna onverzadigbare eetlust. Zij hebben nooit het gevoel verzadigd te zijn (het gevoel genoeg gegeten te hebben) en hebben hierdoor vraatzucht. Iemand met het PWS kan zichzelf letterlijk dood eten, als er niet opgelet wordt wat hij eet. (folder van groeistichting)

Minder goed ontwikkelde motoriek

Door de spierslapte is de motoriek vaak niet goed ontwikkeld. Daarbij komt ook nog eens dat mensen met het syndroom vaak overgewicht hebben, wat het ook niet makkelijker maakt om je goed te bewegen.

(Het Prader-Willi handboek)

Slaapstoornissen

Mensen met het PWS hebben vaak meer behoefte aan slaap, niet alleen 's nachts, maar ook overdag. Mensen met het PWS kunnen hierdoor soms erg prikkelbaar zijn. De slaapstoornissen worden gekenmerkt door het moeilijk inslapen, 's nachts vaak wakker worden, waardoor er overdag slaapaanvallen kunnen optreden.

(Kars, H, J.H.J. Zwets1998)

Verhoogde pijndrempel

De pijndrempel kan al vanaf dat iemand met het PWS baby is, zijn verhoogd. Het krabben en peuteren hangt hier zeer waarschijnlijk mee samen.

Hierdoor en door de slechte controle van de lichaamstemperatuur (zie volgend kenmerk) kunnen ernstige ziekten niet gezien worden. De klachten in een begin stadium van de ziekte worden vaak niet opgemerkt.

Daarbij komt ook nog dat mensen met het PWS niet of nauwelijks kunnen braken.

Er moet flink wat aan de hand zijn, voordat er pijn kan worden ervaren. Wanneer iemand met dit syndroom dus klachten heeft, betekent het vaak dat de ernst van de medische aandoening erg hoog is.

(folder van de Prader-Willi vereniging)

Slechte controle van de lichaamstemperatuur

De lichaamstemperatuur kan slecht onder controle gehouden worden. Bij warm weer kan het lichaam te warm worden (wat zich kan uiten in sufheid, slapte en verwardheid) en bij koud weer kunnen er problemen ontstaan als gevolg van onderkoeling.

Bij infectieziekten geeft de hoogte van de koorts geen goede indruk van de mate van ziek zijn. Vaak ontstaat er geen koorts. Hierdoor kan de indruk ontstaan dat de ernst van de ziekte wel meevalt. Ook kan er een sterke stijging van de temperatuur ontstaan, terwijl er sprake is van een lichte infectie.

(Het Prader-Willi handboek)

Dik en taai speeksel

Hierdoor is er snel last van korstvorming in de mondhoeken. Ook maakt dit hen extra gevoelig voor tandbederf. Ze hebben zwak glazuur op de tanden (contactblad winter 2003).

Overgewicht

Omdat overgewicht een van de opvallendste kenmerken is van het PWS, wil ik hier dieper op in gaan.

Iemand met het PWS kan 3 keer zo veel eten als iemand zonder het PWS.

De energiebehoefte van hun lichaam ligt ongeveer 30% onder het gemiddelde (soms zelfs 40 tot 50 %). Een normale hoeveelheid voedsel is voor iemand met het PWS dus al te veel.

Ze hebben, zeg maar, een "zuinig motortje". Wanneer zij evenveel zouden eten als wij, zouden zij aankomen. Wanneer er dus niet goed opgelet wordt op wat de cliënt met het PWS eet, wordt deze heel snel dik.

(J. van Opdorp)

Overgewicht is erg ongezond. De risico's van langdurig ernstig overgewicht zijn hoge bloeddruk, suikerziekte, hart en vaatziekten en slaapstoornissen. Ook een negatief zelfbeeld is vaak het gevolg van overgewicht.

Bepaalde aandoeningen komen bij mensen met het PWS geregeld voor, zoals:

1. oogproblemen (scheelzien en bijziendheid)
2. rugproblemen (scoliose: een zijwaartse verkromming van de ruggengraat). Deze kunnen in de loop van de jaren ontstaan.
3. (bot) breuken

Bij een narcose is extra voorzichtigheid nodig. De glucosetofwisseling is namelijk niet stabiel, waardoor grote schommelingen mogelijk zijn (folder van de Prader-Willi vereniging)

1.6 De gedragsmatige kenmerken.

De informatie heb ik van W. Braam (2003). Bij een aantal kenmerken heb ik de informatie aangevuld met een andere bron. Wanneer dit het geval is staat het ertussen haakjes bij.

Obsessie voor voedsel

Mensen met het syndroom van Prader Willi zijn de hele dag bezig met het denken aan eten en met de gedachte "Hoe kan ik aan eten komen". Vaak wordt er over mensen met het PWS gezegd: "Hun handen zijn sneller dan uw ogen". Het lijkt wel of hun hele wereld om eten draait. Vaak als ze met iets anders bezig zijn, zijn ze in hun gedachten nog wel bezig met eten. Eten staat centraal in het leven van iemand met het PWS.

Sommige mensen met het PWS zijn zo geobsedeerd, dat ze zelfs oneetbare dingen opeten. Schoonmaakmiddelen met geurtjes (zoals citroen) worden door mensen met het PWS soms aangezien als limonade.

Stelen en verzamelen

Om aan eten te komen, stelen mensen met het PWS regelmatig. Ze stelen dan eten of geld. Vaak wordt er dwangmatig gedrag vertoond en verzamelt de cliënt van alles wat hij ziet.

Gedragsproblemen zoals driftbuien, agressieve uitbarstingen, dwangmatig gedrag (zoals steeds terugkerende gedachten en woorden of zinnen) neiging tot dwarsliggen, koppigheid, manipuleren, liegen

Gedragsproblemen kunnen het gevolg zijn van het niet goed functioneren van de hersenen, een laag zelfbeeld en het gevoel anders te zijn dan anderen. Ook kan de oorzaak liggen in slaapttekort of frustraties doordat zij niet alles en altijd kunnen eten, wanneer ze dat maar willen. Vaak bestaat er een verband tussen de gedragsproblemen en het willen eten (vooral als gevolg van het verbieden ervan). Ze kunnen hun emoties dan niet goed onder controle houden. Dit kan ook komen, doordat er een plotselinge verandering is in de routine. Ze hebben veel structuur nodig. Soms kan er een driftbui ontstaan, doordat de cliënt iets niet begrijpt.

Mensen met het PWS liegen vaak. Vaak heeft het te maken met eten.

Toch hebben de meeste mensen met het PWS meestal een rustig en vriendelijk karakter en komen de gedragsproblemen niet dagelijks voor. Emotioneel zijn deze mensen vaak labiel. Ze hebben soms plotsklaps optredende woedeaanvallen en stemmingswisselingen, zonder directe aanleiding.

Mensen met het PWS zijn vaak goed in het uitspelen van mensen tegen elkaar en in manipuleren. Dit heeft altijd te maken, met het feit dat ze willen eten.

(Contactblad Prader-Willi vereniging, voorjaar 2003)

Toont weinig inspanning

Mensen met het PWS, bewegen weinig uit zichzelf. De lichamelijke activiteit is gering en onnodige inspanningen blijven achterwege. Ze kiezen vaak activiteiten, die weinig lichamelijke inspanning behoeven.

Dit begint al in de baarmoeder: de baby schopt nooit en de moeder voelt het kind nauwelijks bewegen.

Door de geringe activiteit worden calorieën minder snel verbruikt.

Krabben en peutenen.

Een veel voorkomende gewoonte bij mensen met het PWS is het krabben en peutenen aan wondjes, insectenbeten en oneffenheden van de huid (en dit vooral op de handen en de voeten). Ze kunnen wanneer ze ergens een klein wondje of een insectenbeet hebben, er heel moeilijk vanaf blijven en peutenen het helemaal kapot. Hierdoor kunnen vervelende ontstekingen en infecties ontstaan.

Dit peutenen en krabben is een vorm van automutilatie.

(folder van de Prader-Willi vereniging)

1.7 Overige kenmerken

Veel behoefte aan waardering

Mensen met het PWS hebben behoefte aan sociale waardering en zijn sociaal ingesteld. Ze willen graag aardig gevonden worden en zijn vaak erg gesteld op een knuffel of een compliment.

Laag zelfbeeld

Vaak komen een laag zelfbeeld en depressies voor bij mensen met het PWS. Dit heeft vaak te maken met het besef anders te zijn, overgewicht en pesterijen van andere mensen.

(Het Prader-Willi handboek)

Intellectuele vaardigheid

De meeste mensen met het PWS hebben een leerproblematiek. Kinderen met het PWS gaan vaak naar speciaal onderwijs voor moeilijk lerende kinderen of voor zeer moeilijk lerende kinderen. Het merendeel heeft een lichte tot matige verstandelijke handicap (meestal een IQ rond de 70), ongeveer een kwart van de kinderen is zwakbegaafd, een klein deel is normaal begaafd en een zeer klein deel heeft een ernstige verstandelijke handicap.

Lezen en schrijven gaat vaak goed, maar rekenen is een probleem. Het lange termijn geheugen is meestal goed, maar het korte termijn geheugen niet.

Erg opvallend is, dat mensen met het PWS vaak erg goed zijn in het maken van woordpuzzels en ze dit erg leuk vinden.

(W. Braam 2003, de folder van de Prader-Willi vereniging)

Psychosen en stemmingsstoornissen

Op jong volwassen leeftijd kunnen bij mensen met het PWS ernstige psychiatrische stoornissen ontstaan, zoals stemmingsstoornissen en psychosen. Opvallend hierbij is het plotselinge begin, zonder aanleiding. Momenteel wordt hier in Engeland onderzoek naar gedaan. Dit heb ik gelezen op de site van W. Braam 2003 en in het contactblad van voorjaar 2003.

1.8 Behandelingsmethoden bij het Prader-Willi syndroom

1.8.1 Toedienen van medicijnen en operatieve ingrepen.

Bij kleine kinderen met het PWS wordt Carnitine wel eens voorgeschreven: hulpmiddel bij verbranding van vetzuren naar spierenergie. Er komt hierdoor meer energie (kracht) vrij. Door deze betere verbranding vindt er minder vetophoping plaats.
(Contactblad Prader-Willi herfst 1999)

Het groeihormoon heeft een gunstig effect op de lengtegroei en op de lichaamssamenstelling. De kinderen met het PWS gaan sneller groeien, krijgen meer spieren en minder vet. Om deze behandeling te krijgen, moet je jonger zijn dan 16. De lichamelijke activiteit wordt beter en de kinderen zijn makkelijker in de omgang (ze hebben minder gedragsproblemen), dan voor de behandeling. In Nederland wordt er op dit moment onderzoek naar gedaan.

(Nederlandse Groeistichting 2003)

In Amerika zijn er al heel goede resultaten bereikt!
(Goldstone 2004)

Om de seksuele ontwikkeling te stimuleren kunnen ook hormonen gebruikt worden.
(folder Prader-Willi syndroom)

Er werden vaak antipsychotische medicijnen en medicijnen tegen agressie voorgeschreven, maar de bijeffecten daarvan waren vaak erg slecht. Daarom zijn ze daar nu weer mee gestopt. Er wordt nog wel steeds onderzoek gedaan naar een middel met minder bijeffecten, tegen de gedragsproblemen. Wanneer alles al geprobeerd is en het gedrag te erg wordt, worden er wel nog medicijnen tegen agressie voorgeschreven.
(Durst 2000)

Operatieve ingrepen en eetlustremmende middelen. Beide methoden zijn in eerste instantie succesvol, maar op langere termijn niet. Er bestaat een grote kans op complicaties en het bijzondere eetgedrag verdwijnt niet, omdat er gedragsmatig niets verandert. Het onverzadigde gevoel blijft.
(J. Odorp)

Omdat Karel al twintig is, is het groeihormoon niet meer iets voor hem. De andere medicijnen zijn op dit moment ook niet voor hem van toepassing. Ik heb het wel even beschreven, omdat het denk ik toch wel interessant is wat er al aan gedaan is en wat de ontwikkelingen zijn.

1.8.2 Therapeutische behandelingsvormen

Indien nodig kunnen de volgende therapieën aangevraagd worden: logopedie, fysiotherapie en orthopedagogische hulp.

Ik wil graag nog even, voordat ik met dit hoofdstuk stop, benadrukken dat mensen met dit syndroom, ook al hebben ze veel dezelfde kenmerken, een eigen karakter hebben. Natuurlijk komen er veel dingen overeen, maar dit neemt niet weg dat iemand met dit syndroom een eigen persoonlijkheid heeft. Ook hoeven niet bij alle mensen met dit syndroom, alle kenmerken voor te komen. De cliënt in de woonvoorziening waar ik werk, is bijvoorbeeld 1.86 meter lang, terwijl de meeste mensen met het PWS erg klein zijn.

Samengevat:

Ik heb in dit hoofdstuk kort een en ander beschreven over iemand met het PWS als baby en als kind, omdat ik een zo volledig mogelijk beeld wil schetsen van het PWS en deze zaken deel uitmaken van de achtergrond van de cliënt. Ik heb veel beschreven over de kenmerken, omdat deze bijna allemaal van toepassing zijn op de cliënt waarmee ik werk.

Samengevat zijn de belangrijkste kenmerken:

- De uiterlijke kenmerken.
- Onverzadigbare eetlust:
- Minder goed ontwikkelde motoriek
- Slaapstoornissen
- Verhoogde pijndrempel
- Slechte controle van de lichaamstemperatuur
- Dik en taai speeksel
- Overgewicht
- Obsessie voor voedsel
- Stelen en verzamelen
- Gedragsproblemen zoals driftbuien, agressieve uitbarstingen, dwangmatig gedrag (zoals steeds terugkerende gedachten en woorden of zinnen) neiging tot dwarsliggen, koppigheid, manipuleren, liegen
- Toont weinig inspanning
- Krabben en peuteren
- Veel behoefte aan waardering
- Laag zelfbeeld
- Intellectuele vaardigheid
- Psychosen en stemmingsstoornissen

Deze kenmerken zijn allemaal zeer belangrijk om in mijn product te noemen, omdat ze duidelijk aangeven wat het PWS in de theorie inhoudt.

Verder heb ik de behandelingsmethoden beschreven.

In het volgende hoofdstuk beschrijf ik de theorie over de begeleiding van een cliënt met het PWS.

Hoofdstuk 2 De theorie “De begeleiding van een cliënt met het Prader-Willi syndroom”

In dit hoofdstuk ga ik beschrijven hoe de cliënt volgens de theorie begeleid moet worden. Ik beschrijf eerst, in 2.1, hoe de woning aangepast moet worden. In 2.2 beschrijf ik de aandachtspunten wat betreft de obsessie van de cliënt naar voedsel. In 2.3 beschrijf ik wat de beste manier is om zwaarlijvigheid te voorkomen bij mensen met het PWS, namelijk het eetcontrole programma. Bij 2.4 beschrijf ik de overige begeleidingsaspecten en bij 2.5 nog een aantal aandachtspunten. Ik heb deze informatie uit het literatuuronderzoek (bij elk stukje staat waar ik het uit heb gehaald) en van de orthopedagoog (voor interview met orthopedagoog: zie bijlage 5)

2.1 De aanpassing van de woning

W. Braam (2003) beschreef op zijn site de volgende punten, wat betreft de aanpassing van de omgeving van de cliënt:

- Al het eten en drinken moeten op een onbereikbare plaats bewaard worden (in kasten waar sloten op zitten). Laat geen eten rondslingeren!
- Alle kasten waar voeding in zit moeten op slot
- De koelkasten en vriezers moeten op slot.
- De sleutels mogen nooit rondslingeren.
- Portemonnees moeten achter slot bewaard worden.
- Schoonmaakmiddelen (vooral met lekkere geurtjes zoals citroen) moeten goed achter slot bewaard worden. Deze kan hij aanzien voor limonade en ze opdrinken.
- De kamers van de andere cliënten moeten op slot, zodat hij daar geen eten kan pikken. Hun geld moet in hun kluisjes bewaard worden.

2.2 De aandachtspunten wat betreft de obsessie van de cliënt naar voedsel

De volgende aandachtspunten heb ik ook gelezen op de site van W. Braam:

- Houd de cliënt, wanneer er voedsel in de buurt is, goed in de gaten. Houd hem in de gaten, maar laat hem de dingen die met eten te maken hebben wel zelf doen (zoals brood smeren).
- Wees bewust van het feit dat de handen van iemand met het PWS sneller zijn, dan je ogen! Wanneer ze de kans hebben, zullen ze iets pikken.
- Ga niet voor de cliënt zijn neus zitten eten, als hij zelf niet mag eten. Dat is voor iemand met het PWS echt ontzettend moeilijk. Ga daarom ook niet natafelen, met eten op tafel.
- Wees er bewust van, dat de cliënt de hele dag bezig is met: “Hoe kan ik aan eten komen”. Het lijkt soms of hij ergens anders mee bezig is, maar dat zit ook altijd in zijn hoofd. Houd je dus goed aan bovenstaande “regels”.
Als je een cliënt met het PWS laat eten wat hij wil, kan dit een levensbedreigende situatie veroorzaken!
- Mensen met het PWS moeten ook gewoon aangesproken worden op slechte tafelmanieren. Je kunt de cliënt er gewoon op wijzen dat hij wat langzamer en netter moet eten, wanneer hij dit niet doet.
- Beloon de cliënt nooit met voedsel.

2.3 Eetcontrole programma

Ik heb over het eetcontrole programma gelezen in de folder : “Eetcontrole programma, een unieke begeleidingsmethode voor eetproblemen”, in “De theorie achter het programma” en op www.stippendieet.nl. Ik heb deze informatie samengevoegd en er een samenvatting van gemaakt. Uit literatuuronderzoek blijkt dat de meest succesvolle behandeling van zwaarlijvigheid bij het PWS het eetcontrole programma is.

Het beste is om zo vroeg mogelijk met het eetcontrole programma te beginnen om zwaarlijvigheid te voorkomen (zwaarlijvigheid is zoals ik al zei erg ongezond en brengt risico's met zich mee). Wanneer de cliënt al zwaarlijvig is, kan dit programma gebruikt worden om het gewicht te verminderen en om niet meer aan te komen.

De voorwaarden zijn:

- De cliënt moet bereid zijn actief deel te nemen
- De cliënt moet een goed leefklimaat hebben (voldoende dagactiviteiten, enthousiaste houding van de betrokkenen)
- De cliënt moet een mentale leeftijd van 6 hebben om het programma te begrijpen
- De cliënt moet een begeleider (of mentor) hebben die de cliënt goed kent en hem individueel kan begeleiden. Deze begeleider zorgt ervoor dat de andere begeleiders ook op de hoogte zijn van het programma en houdt het proces in de gaten (en het gewicht).
- Medewerking van begeleiders, leerkrachten en keukenpersoneel.

Om het eetcontrole programma succesvol te laten lopen zijn er naast de voorwaarden *vier principes*:

1. Energiebeperkt dieet
Eerst wordt er door een diëtiste gekeken naar wat de huidige eetgewoonten zijn van deze cliënt. Daarna wordt er bepaald hoeveel calorieën deze cliënt per dag mag hebben.
Iemand met het PWS, blijft op gewicht bij een energie-inname van: 8-11 kcal per cm lichaamslengte. Iemand met het PWS valt af bij een inname van 7 Kcal per cm lichaamslengte. Grofweg is de nodige energie inname van een iemand van 12 jaar of ouder, 800-1100 Kcal.
Het energiebeperkt dieetadvies wordt voor elke cliënt vertaald in stippen op een stippenkaart. Ik zal straks wat meer vertellen over de stippenkaart.
2. Gedragsmodificatie
Het bestaande eetgedrag wordt veranderd. Dit wordt veranderd door met beloningen te werken. Goed gedrag wordt telkens bekrachtigd. Stap voor stap leert de cliënt wat gezond voedsel is en wordt de cliënt gezond eetgedrag bijgebracht. De cliënt wordt geleerd wat gezonde en wat ongezonde voedingsmiddelen zijn. Er wordt structuur en duidelijkheid aangebracht door op vaste momenten (6 per dag) te eten en op een vaste plaats.
Voorbeelden van bekrachtigingen: sociale bekrachtigingen zoals aandacht, complimentjes, pleziertjes en activiteiten ondernemen. Per cliënt moet er gekeken worden naar wat voor beloning er gegeven moet worden (iedereen vindt namelijk iets anders leuk). Er mag echter nooit beloond worden met eten!
3. Lichaamsbeweging
Dagelijks moet de cliënt minimaal één lichamelijke activiteit doen.
4. Ouderparticipatie
Dit hoeven niet perse de ouders te zijn, maar kunnen ook de verzorgers of begeleiders zijn. Het gaat om mensen die nauw betrokken zijn bij de cliënt. Deze zullen actief moeten deelnemen aan het programma.

Ze moeten de cliënt aanmoedigen, steunen en blijven stimuleren. Ook zullen er misschien bepaalde gewoonten aangepast moeten worden.

Wat verder nog belangrijk is bij het eetcontrole programma:

- Niet minder eten, maar anders eten
- Niet benadrukken wat verboden is, maar wat is toegestaan.
- Niet beperken in keuzemogelijkheden, maar de mogelijkheden uitbreiden.
- Niet verbieden van eigen keuze en verantwoordelijkheid, maar juist aanmoedigen.

Om gezond te blijven eten, is het belangrijk dat er elke dag iets gegeten wordt uit de volgende vier voedingsgroepen:

1. Brood en aardappelen (kan ook vervangen worden door macaroni, rijst of peulvruchten.
2. Groenten en fruit: hier het liefst zo veel mogelijk van. Het is gezond en je wordt er niet dik van.
3. Zuivel, vlees, kip en vis
4. Margarine of olie en halvarine

De stippenkaart

De stippenkaart is een kaart, bestaande uit een hoeveelheid lege rondjes, die per deelnemer in aantal kunnen variëren. Dit ligt namelijk aan de energiebehoefte.

Elke stip is 25 Kcal. Als een cliënt bijvoorbeeld een energiebehoefte heeft van 1000 Kcal, heeft de cliënt per dag 40 stippen ($1000:25=40$). De stippenkaart bevat het aantal stippen wat de cliënt per dag mag gebruiken. Elke dag moet de stippenkaart ingevuld worden.

In het weekend mag de cliënt 5 stippen extra, omdat hij dan iets extra's mag.

Zie bijlage 1 voor een stippenkaart.

Stippenboek

De meest gebruikte voedingsmiddelen zijn met plaatjes uitgebeeld. In het stippenboek staat aangegeven hoeveel stippen overeenkomen met een gebruikseenheid daarvan. Zie bijlage 2 voor voorbeeld. De kleur van de stippen geeft aan of een product gezond is (dan is de stip groen) of ongezond (dan is de stip oranje). Zie bijlage 3.

Het mooie van het eetcontrole programma is dat de cliënt een eigen keuze blijft houden en dat er variatie mogelijk is. Het eetcontrole programma verbiedt niets, maar biedt juist keuzemogelijkheden ten aanzien van eten en drinken. De begeleiding helpt de cliënt wel, om ook te kiezen voor gezonde dingen. De cliënt heeft elke dag dus een bepaald aantal stippen wat hij op mag maken (wat voor hem berekend is) en kan dan zelf kiezen wat hij wil eten. De cliënt mag geen stippen meenemen naar de volgende dag.

Het is heel belangrijk dat je, je realiseert, dat het een blijvend probleem is, ook al is hij afgevallen. Zijn onverzadigbare eetlust blijft.

2.4 Overige begeleidingsaspecten

Slaapstoornissen

W. Braam zegt dat je cliënten met het PWS de mogelijkheid moet geven om overdag nog even te slapen als ze moe zijn.

Toont weinig inspanning

De theorie (W, Braam) benoemt, dat de cliënt veel gestimuleerd moet worden door zijn omgeving om zich te bewegen. Dat kan het beste door de cliënt activiteiten aan te bieden.

Verhoogde pijndrempel en slechte controle van de lichaamstemperatuur

Doordat de cliënt dit heeft, moet hij goed in de gaten gehouden worden, wat betreft zijn medische gesteldheid. Wanneer hij een kleine klacht heeft, moeten we dit zeer serieus nemen, omdat het bij iemand met het PWS al kan betekenen dat er iets ernstigs aan de hand is (zie de uitleg over deze kenmerken in hoofdstuk 1).

Alertheid is dus erg belangrijk. (dit las ik in het contactblad van winter 2003)

Medicijngebruik

Wat volgens W. Braam erg belangrijk is om te weten, is dat bij mensen met het PWS onverwachte reacties op kunnen treden bij medicijngebruik. Ze hebben bij psychofarmaca vaker bijverschijnselen, dan mensen zonder dit syndroom. Bij een operatie zijn speciale voorzorgsmaatregelen nodig bij de narcose, omdat de nawerking van deze middelen een vergroot risico met zich meebrengt.

Niet iedereen is bekend met de risico's van operatieve ingrepen bij mensen met het PWS. Om de risico's zoveel mogelijk te beperken is een protocol opgesteld, dat in bezit zou moeten zijn van o.a. de ouders, de begeleiders en de huisarts. Dit protocol (en de reden waarom dit protocol gemaakt is) staat in het contactblad winter 2003 (zie bijlage 4). Het gaat om medische richtlijnen die bekend zouden moeten zijn bij degenen die te maken hebben met een operatieve ingreep bij de cliënt met het PWS.

Dik en taai speeksel, zwak glazuur

Volgens W. Braam moet de cliënt begeleid worden bij het tandenpoetsen, indien hij dit zelf niet goed kan. Het is in ieder geval heel erg belangrijk dat de cliënt zijn tanden goed poetst en dat de begeleiding, indien hij het zelf niet kan, hem ermee helpt. Dit stond ook in het contactblad van winter 2003.

Stelen en verzamelen

Als hij iets gepikt heeft, spreek hem dan aan op de regel dat stelen niet mag, maar niet op de persoon zelf (maak onderscheid tussen de persoon en de obsessie voor eten). Spreek hem wel aan op liegen.

De orthopedagoog zegt, dat er geen vaste straf is die je kunt geven, maar dat je moet kijken naar wat een goede straf is voor de betreffende persoon. Het is wel belangrijk om, als er echt iets ernstigs is gestolen (zoals bijvoorbeeld een portemonnee), er een wijkagent bij te halen, die de cliënt even streng aan kan spreken.

Gedragsproblemen zoals driftbuien, agressieve uitbarstingen, dwangmatig gedrag (zoals steeds terugkerende gedachten en woorden of zinnen, dingen verzamelen) neiging tot dwarsliggen, koppigheid, manipuleren, liegen

Ten eerste kun je volgens de theorie (W. Braam 2003) driftbuien proberen te voorkomen door voldoende lichaamsbeweging, zelfvertrouwen, slaap, goed aangepast dieet, structuur, duidelijke afspraken, routine, afspraken niet kort van tevoren veranderen.

Wanneer iemand met het PWS een driftbui heeft, kun je hem het beste met rust laten. Je moet niet in discussie gaan, maar hem even apart zetten en uit laten razen.

Zit als begeleiding op een lijn

Het is erg belangrijk om op een lijn te zitten met elkaar. De cliënt moet door iedereen hetzelfde behandeld en begeleid worden. Dit blijkt uit de theorie (W. Braam 2003)

Krabben en peuteren

In de literatuur (het Prader-Willi boek) las ik dat er een soort poedertje is, waardoor het minder jeukt (de cliënt gaat krabben, wanneer het jeukt).

Verder is het erg belangrijk om de wondjes goed in de gaten te houden, omdat er infecties kunnen ontstaan.

Toen ik vroeg aan de orthopedagoog, wat er aan dat krabben gedaan kon worden, zei ze, dat we kunnen proberen om hem door beloningen minder te laten peuteren. Als hij bijvoorbeeld een nacht niet heeft gepeuterd, krijgt hij een sticker en wanneer hij dan 7 stickers heeft, mag hij bijvoorbeeld een film huren (dit is iets wat Karel heel erg leuk vindt). Ook is het heel belangrijk volgens haar en volgens de literatuur, dat we hem veel complimenten geven als hij er niet heeft aangezet en dat we hem niet alleen maar aanspreken, als hij er wel aan heeft gezeten.

Een algemeen advies met betrekking tot gedragsbeïnvloeding is (hoe kun je er in het algemeen nou voor zorgen dat iemand gewenst gedrag gaat vertonen):

Volgens de psychologie werkt het met belonen op de volgende manier:

- Gedrag dat wordt gevolgd door een gunstige verandering (positieve beloning) zal over het algemeen toenemen in frequentie.
- Gedrag dat wordt gevolgd door een ongunstige verandering (straf) zal over het algemeen afnemen in frequentie (J. Rigter 1997)

Veel behoefte aan waardering en een laag zelfbeeld

Door de cliënt complimentjes te geven en te laten merken dat je trots bent op hem, wordt zijn gevoel van eigenwaarde versterkt. Hierdoor leert de cliënt op zichzelf te vertrouwen. Geef de cliënt veel aandacht, zodat de cliënt ziet dat hij de moeite waard is. Geef de cliënt het gevoel dat er van hem gehouden wordt en dat hij er mag zijn (folder van de Prader-Willi vereniging).

Intellectuele vaardigheid

Doordat het korte termijn geheugen niet zo goed is, weet de cliënt iets soms de ene dag wel en de dag daarop niet meer. Blijf dingen daarom herhalen, zodat de cliënt ze kan onthouden. Ook helpt het om dingen te visualiseren (www.pwsausa.org).

Psychosen en stemmingsstoornissen

Omdat mensen met het PWS een verhoogde kans hebben om een psychose te krijgen (vooral op (jong) volwassen leeftijd 17-26 jaar), is het belangrijk om te weten wat een psychose is (zodat je hem kunt herkennen). In het contactblad van zomer 2003 staat de volgende informatie, die mensen moeten kennen die met cliënten met het PWS werken:

Wat zijn de kenmerken van een psychose:

Hallucinaties (je hoort of ziet dingen die er niet zijn), wanen (je denkt dat je iemand anders bent), onsamenhangende gedachten, chaotisch, onrustig of apathisch gedrag (je hebt dan nergens zin in).

Opvallend bij mensen met het PWS is, dat de psychose zonder aanleiding begint (er is geen ingrijpende gebeurtenis aan vooraf gegaan). Vaak zijn er in het verleden ook al perioden geweest met verwardheid of een toename van dwangmatig gedrag, maar dit hoeft niet.

Wat te doen als de cliënt een psychose heeft:

Ga naar de dokter. Waarschijnlijk krijgt de cliënt dan een stemmingsstabilisator en eventueel een kalmeringsmiddel. Ook is een gestructureerde omgeving belangrijk met weinig prikkels.

2.5 Verdere aandachtspunten:

W. Braam noemde op zijn site nog de volgende aandachtspunten:

- Verlies nooit je geduld
- Slecht gedrag nooit negeren
- Neem hem nooit zijn handicap kwalijk (hij kan er ook niets aan doen)
- Gebruik humor om spannende situaties te kalmeren (explosieve situaties)
- Vergeet de andere bewoners niet, geef hen ook aandacht.

Samengevat:

Ik heb literatuuronderzoek gedaan naar de begeleiding van mensen met het PWS. In dit hoofdstuk heb ik deze theorie beschreven. Ik heb beschreven wat de beste begeleiding is en waar je zoal extra alert op moet zijn. In alle theorie wordt het begeleiden van de eetobsessie erg benadrukt. Kortweg komt het erop neer, dat je de cliënt nooit alleen mag laten met voedsel, dat alles waar voedsel of geld in zit op slot moet, dat je de cliënt wanneer er voedsel in de buurt is goed in de gaten moet houden, je de cliënt nooit mag belonen met voedsel en dat je je bewust moet zijn, dat de cliënt wanneer hij de kans heeft, iets zal stelen.

Verder is het bij mensen met het PWS erg belangrijk dat je

- de cliënt wanneer hij moe is, de mogelijkheid geeft om te slapen,
- je bewust bent van de verhoogde pijndrempel en de slechte controle van de lichaamstemperatuur. Klachten moet je dus zeer serieus nemen.
- goed oplet dat de cliënt zijn tanden goed poetst en je ze indien nodig napoetst
- wanneer je de cliënt ergens op aan spreekt, je onderscheid maakt tussen de persoon en de obsessie voor voedsel (bijvoorbeeld wanneer de cliënt iets steelt).
- zorgt dat de cliënt genoeg lichaamsbeweging, slaap, zelfvertrouwen, structuur en een aangepast dieet heeft om driftbuien te voorkomen.
- wanneer de cliënt een driftbui heeft, niet met hem in discussie gaat, maar hem laat uitrazen.
- als begeleiding op één lijn zit
- de cliënt stimuleert om zich te bewegen.
- wanneer de cliënt wondjes heeft, deze goed in de gaten houdt
- de cliënt veel positieve beloningen geeft
- de cliënt veel complimenten geeft en hem laten merken dat je trots op hem bent
- dingen blijft herhalen zodat de cliënt ze kan onthouden
- op de hoogte bent van het feit, at mensen met het PWS een verhoogde kans hebben op een psychose en dat je weet wat een psychose is.
- nooit je geduld verliest
- slecht gedrag niet negeert
- de andere bewoners ook aandacht blijft geven

Het is zeer belangrijk dat de begeleiders deze kennis hebben.

In het volgende hoofdstuk wil ik de dagelijkse praktijk rondom de begeleiding van Karel beschrijven om daarna de theorie met de praktijk te kunnen vergelijken.

Hoofdstuk 3: De praktijk “De begeleiding van een cliënt met het Prader-Willi syndroom”

In het vorige hoofdstuk heb ik de theorie over de begeleiding van een cliënt met het PWS beschreven. In dit hoofdstuk ga ik beschrijven hoe het in de praktijk gaat.

In 3.1 breng ik Karel in beeld. Bij 3.2 vertel ik hoe de woning en hoe het activiteitencentrum zijn aangepast. In 3.3 vertel ik waar wij op letten, wat betreft zijn obsessie voor voedsel. In 3.4 beschrijf ik hoe het eetcontrole programma in de praktijk is bij Karel. In 3.5 vertel ik hoe wij omgaan met de vorige begeleidingsaspecten en tot slot, in 3.6, vertel ik waar de begeleiding tegenaan loopt, in de begeleiding van Karel.

3.1 Karel: een cliënt met het PWS

Op de woonvoorziening waar ik werk, woont Karel. Karel is een 20-jarige jongen met het PWS. Karel is een vrolijke, spontane, lieve en behulpzame jongen. Je kunt aan zijn uiterlijk zien dat hij het PWS heeft. Hij heeft een smal voorhoofd, heeft amandelvormige ogen, neerwaarts gebogen mondhoeken en een typische vetverdeling. Wat erg opvalt bij Karel, is zijn lengte, hij is 1.86 m lang. Hij had altijd een erg kleine gestalte, maar heeft op zijn zestiende een enorme groeisput gehad. Hij weegt 80 kg en is dus niet dik. Er wordt goed op zijn eetgedrag gelet (hij wordt nooit alleen gelaten met voedsel) en hij volgt het eetcontrole programma.

Veel kenmerken van het PWS zijn op hem van toepassing. Hij heeft een onverzadigbare eetlust, een obsessie voor eten en is altijd op zoek naar eten en geld om aan eten te komen (hij verstopt regelmatig eten onder zijn bed of op een andere verstopplaats). Ook verzamelt hij graag spulletjes van anderen, zoals cd's, knutselspullen en aanstekers.

Karel heeft een verhoogde pijndrempel en een slechte controle van de lichaamstemperatuur.

Af en toe heeft hij de neiging tot dwarsliggen, maar meestal is hij erg vriendelijk en behulpzaam. Hij vindt het erg belangrijk dat mensen hem aardig vinden. Hij vindt het leuk om activiteiten te doen die hem weinig inspanning kosten, zoals vissen en tv kijken, maar houdt ook heel erg van voetballen.

Hij woont op de structuurgroep van de woning. Hij zit overdag op een activiteitencentrum en bezoekt daarbuiten veel clubs. Hij heeft drie vriendinnen, waar hij verkering mee heeft en heeft verder nog veel vriendinnen en vrienden uit de buurt.

Soms wordt hij gepest door buurkinderen. Hij wordt hier erg verdrietig om, maar meestal is Karel een vrolijke stralende jongen die altijd wel zin heeft om iets leuks te doen, die veel grapjes maakt en graag met anderen omgaat.

Op de voorkant van mijn product en van mijn productverslag, staat een tekening van Karel, waarop hij zichzelf heeft getekend. Dit zegt veel over het beeld wat hij van zichzelf heeft: een vrolijke jongen.

3.2 De aanpassing van de woning en van het activiteitencentrum

Eten achter slot

In de woning hebben alle koelkasten, vriezers en kasten, waar eten in zit, een slot. Wanneer Karel thuis is zitten deze allemaal op slot en wanneer Karel weg is, zijn ze open, zodat andere cliënten er dan wel gewoon in kunnen.

Wanneer Karel thuis is, laten we geen eten rondslingeren en proberen we de andere cliënten hier ook op te laten letten (als ze bijvoorbeeld iets lekkers hebben, moeten ze dit op hun kamer bewaren of wij bewaren het in een kast waar een slot op zit).

De deuren van de cliënten moeten altijd op slot zijn, zodat Karel daar niet kan rondneuzen en dingen kan stelen.

Wij proberen hier zo veel mogelijk op te letten en hebben de cliënten geleerd hoe ze hun deur op slot moeten doen. Toch vergeten ze het wel eens en bijna altijd merkt Karel dat meteen en wordt er dus wat gepikt.

Soms gebeurt het wel eens dat een kast niet goed op slot is gedaan, waardoor hij hem open kan krijgen, door het slotje een beetje te bewegen. Dit gebeurt wel eens, doordat het gewoon erg druk is en je vaak de hele avond heen en weer aan het lopen bent.

Karel heeft ook al een paar keer het slotje van de koelkast afgeschroefd.

Wanneer we aan het ontbijten zijn, letten wij heel goed op Karel. Het gebeurt wel eens, dat je weggeroepen wordt, om een andere cliënt te helpen, waardoor Karel alleen met andere cliënten aan tafel zit ('s ochtends sta je alleen op de groep, waardoor dit wel eens voorkomt). Deze gelegenheid gebruikt hij om wat te stelen.

Wij zijn er onderhand best wel in getraind om de kasten goed op slot te doen en om altijd alert te zijn. De meeste dingen gaan fout bij invalkrachten of bij nieuwe mensen. Die weten niet altijd goed, dat ze er zo op moeten letten.

Op het activiteitscentrum zit er niets op slot. Het enige wat ze daar doen, is Karel goed in de gaten houden.

Soms heeft Karel opeens ergens eten vandaan. Wij weten niet hoe hij daar aan komt.

Mogelijk is dat hij dat op het activiteitscentrum heeft gepikt.

Portemonnees achter slot

In de woning worden de portemonnees van de andere cliënten goed door de begeleiding in een kluis bewaard, die op slot zit.

Op het activiteitscentrum hebben de cliënten zelf hun geld bij zich (als ze dat al bij zich hebben) en wordt dat niet achter slot bewaard.

De sleutels mogen nooit rondslingeren.

De sleutels van de kasten worden zorgvuldig door de begeleiders bewaard. De sleutels van de cliënten bewaren ze zelf. Je moet hen er wel steeds op blijven wijzen, dat ze deze om hun nek houden en niet rond laten slingeren.

Schoonmaakmiddelen (vooral met lekkere geurtjes zoals citroen) moeten goed achter slot bewaard worden in de woning en op het activiteitscentrum. Dit is een voorzorgsmaatregel, want Karel heeft nog nooit schoonmaakmiddel gedronken.

3.3 Waar letten wij op, wat betreft Karels obsessie naar voedsel?

Wij proberen Karel voortdurend in de gaten te houden, als er eten in de buurt is. Hij mag zelf met het openbaar vervoer reizen en dan heb je gewoon geen zicht op wat hij allemaal doet.

Hij speelt ook buiten en we wonen in een gewone woonwijk.

Wanneer we aan het eten zijn, is er altijd begeleiding aanwezig. Met brood smeren letten wij altijd goed op en hij mag nooit alleen iets uit de koelkast halen. Wij houden hem dus zo veel mogelijk in de gaten, maar willen hem niet alles verbieden (zoals zelfstandig reizen naar zijn werk). Dat zou zijn ontwikkeling belemmeren en dan zou hij veel minder gelukkig zijn (dat baseer ik op het feit dat hij vaak zegt dat hij zelfstandig wil zijn en erg geniet als hij iets zelfstandig heeft gedaan). Wij letten wel goed op wanneer hij met voedsel bezig is, maar nemen hem de dingen niet uit handen.

Karels geld zit in een kluis op zijn kamer. Deze kluis zit vast in zijn kast (kan er absoluut niet uit) en de sleutel wordt beheerd door de begeleiding. Hij mag nooit alleen in zijn kluis en mag nooit zonder begeleiding boodschappen doen (dan zou hij namelijk eten gaan kopen).

Op het activiteitscentrum wordt hij ook voortdurend in de gaten gehouden en mag hij niet in ruimtes komen, waar niemand is.

Wij zijn ons ervan bewust, dat zijn handen sneller zijn dan onze ogen. Het is echt onvoorstelbaar hoe snel hij iets kan stelen. Ik heb meegemaakt dat er een zak choco-reepjes op tafel lag (om aan de cliënten uit te delen). Toen ik heel even omkeek, had hij zijn mouw volgestopt met reepjes! Dat ging echt ontzettend snel! Het is lastig hier de hele tijd op te letten. Nieuwe mensen kunnen zich moeilijk voorstellen dat het zo snel gaat.

Het kenmerk van de eetobsessie is bij Karel zeer aanwezig. Vaak praat hij ergens anders over of is iets anders aan het doen, waardoor het lijkt alsof hij er dan niet mee bezig is. Wij zijn hiermee wel eens de mist in gegaan. Dan ging de begeleiding bijvoorbeeld even naar de wc, omdat Karel toch achter de computer zat. Als je dan terug kwam, had hij eten uit de vuilnisbak gehaald en opgegeten.

Nu gooien wij de vuilniszakken na het eten direct weg. Toen ik hier net werkte, wist ik niet dat dit moest gebeuren en had ik de vuilniszak niet direct na het eten verschoond. Karel heeft toen uit de prullenbak gegeten. Andere collega's hebben deze fout ook gemaakt. Laatst betrapten we Karel erop, dat hij de restjes voedsel die in de gootsteen zijn blijven hangen (door het afspoelen van de vaatwas), opat. Nu maken we dit ook altijd schoon.

Elke avond controleren wij zijn kamer en kijken we of hij iets gestolen heeft.

Op het activiteitencentrum zijn ze er niet zo bewust mee bezig. Daar houden ze Karel wel voortdurend in de gaten, maar ze hebben niets op slot en de andere cliënten hebben hun brood gewoon in hun tas.

Op mijn werk eten we wel eens wat, terwijl Karel dan niet mag (dat ligt eraan hoeveel stippen hij nog heeft). Vaak scheppen wij nog een keer op en mag hij niet. Hij zit dan nog aan tafel, terwijl anderen nog aan het eten zijn.

Karel wordt bij ons op de woning door sommigen wel eens beloond met snoep ("Als je lief bent, krijg je een snoepje").

3.4 Eetcontrole programma

Karel volgt 8 jaar het eetcontrole programma. De begeleiding van de woonvoorziening en van het activiteitencentrum begeleiden hem met eten en letten goed op zijn stippen. Dit gaat erg goed. Zijn gewicht is in vier jaar nog nooit zo laag geweest (hij woog toen 84 kg en was 1.59 m, nu weegt hij 80 kg en is 1.86 m)

Karel vindt het erg fijn, dat hij zelf nog kan kiezen wat hij wil, zodat hij toch nog controle heeft.

We moeten bij Karel wel altijd goed controleren of hij de stippen goed opschrijft. Hij wil hier namelijk nog wel eens mee smokkelen, als er niet goed gecontroleerd wordt. Vooral bij nieuwe begeleiding doet hij dit. Hij schrijft dan minder stippen op dan eigenlijk moet, zodat hij meer stippen overhoudt voor iets anders. Voordat we gaan eten, kijken we altijd met Karel hoeveel stippen hij nog heeft en spreken we af wat hij mag eten. Hij schrijft dan zijn stippen op.

Een afspraak die wij zelf hebben gemaakt met Karel en met zijn ouders, is dat als hij iets heeft gepikt, hij hier twee dagen voor "gestraft" mag worden, wat betreft het eten. Twee dagen lang worden er 5 stippen van zijn stippenkaart afgehaald. Soms heeft hij iets gestolen wat 50 stippen is. Wij hebben de keuze gemaakt, om nog steeds maar van twee dagen 5 stippen af te halen. Dit doen we, omdat het anders een doorlopende zaak blijft. Hij pikt regelmatig wel wat en dat zou dan betekenen dat er bijna het hele jaar 5 stippen per dag afgehaald zouden moeten worden.

Als hij een speciaal feest heeft, wordt er wel opgelet dat hij niet te veel eet, maar wordt er niet aan zijn stippendieet gedaan. Dit is alleen bij speciale gelegenheden zo en niet op elke verjaardag.

Speciale gelegenheden zijn feestjes van familie of vrienden. Geen speciale gelegenheden zijn bijvoorbeeld verjaardagen van andere bewoners, een uitje met de groep. Dit zijn geen speciale gelegenheden, omdat er bij elkaar zeventien bewoners zijn en we regelmatig uitstapjes maken, waardoor er te vaak niet aan het stippendieet gedaan zou worden. Hij mag dan wel een stuk taart en nog wat lekkers, maar we letten wel goed op zijn stippen. Hij krijgt dan wel de 5 extra stippen die voor een feestdag of weekenddag gelden.

Wanneer Karel geen stippen meer over heeft (als hij bijvoorbeeld iets heeft gepikt) geven wij hem wel gewoon zijn avondeten, omdat wij het erg belangrijk vinden, dat hij de nodige vitamines binnenkrijgt.

Er is wel al een hele tijd niet meer gelet op hoeveel stippen hij mag hebben. We gebruiken nog steeds het aantal stippen van 4 jaar geleden, terwijl hij erg veel gegroeid is. Ik heb uitgerekend hoeveel stippen hij zou mogen (zoals ik net verteld heb, wordt dat aan de hand van zijn lengte berekend). Hij zou er ongeveer 80 mogen, terwijl hij er nu maar 60 krijgt. Dit moet veranderd worden. Ook sport hij meer nu veel meer dan 4 jaar geleden. Eigenlijk zou er bijvoorbeeld elke drie maanden moeten worden gekeken naar hoeveel stippen Karel zou mogen hebben (zeker toen hij in de groei was). Dit is niet gebeurd.

Het activiteitencentrum is op de hoogte van het eetcontrole programma. Wanneer Karel daar iets gegeten heeft, wordt het in zijn schriftje opgeschreven. Karel heeft een schriftje, dat hij elke dag mee naar het AC moet nemen en waarin wij en de begeleiding van het AC bijzondere dingen opschrijven. Het AC schrijft dus ook op als hij iets heeft gegeten en hoeveel. Dat schriftje moet hij elke middag aan ons laten zien en als hij iets heeft gegeten (behalve zijn lunch, die hij altijd bij ons maakt en waarvan hij de stippen al opschrijft) schrijven wij zijn stippen op.

3.5 Overige begeleidingsaspecten

Slaapstoornissen

In de praktijk hebben we de regel dat Karel 's avonds zijn puzzelboekjes, het snoetje van zijn tv en zijn walkman in moet leveren, zodat hij hier niet 's nachts mee kan spelen. Hij heeft ook als zorgvraag, dat er rekening gehouden moet worden met zijn slaapritme.

Meestal slaapt hij 's nachts wel goed, maar soms vindt hij toch weer wat om mee te spelen. Ook wordt er soms vergeten de muis uit de computer te halen (dit is een afspraak) waardoor hij 's nachts gaat computeren.

Hij heeft een alarmpje op zijn deur, zodat de slaapwacht kan horen of hij zijn kamer uitgaat. Het is belangrijk dat hij goed slaapt, anders is hij de volgende dag niet te genieten en kan er een driftbui ontstaan. Als hij overdag erg moe is, mag hij even slapen. Het komt eigenlijk bijna nooit voor, dat Karel overdag wil slapen.

Tanden poetsen

Maar eenderde van de begeleiders wist dat mensen met het PWS, last hebben van zwak glazuur en van dik en taai speeksel. Er wordt bij ons niet door iedereen gecontroleerd of hij zijn tanden wel poetst.

Verhoogde pijndrempel en slechte controle van de lichaamstemperatuur

Mijn collega's die dit kenmerk kennen, letten erg goed op klachten en nemen deze zeer serieus. Uit mijn vragenlijst bleek dat nog niet iedereen dit wist.

Niet iedereen is bekend met de risico's van operatieve ingrepen bij mensen met het PWS. Het protocol dat aanwezig moet zijn, is niet aanwezig bij ons (zie bijlage 4 voor dit protocol).

Stelen en liegen

Karel pikt regelmatig geld, eten of spullen van anderen. Ook heeft hij al een paar keer een portemonnee gestolen op zijn werk of ergens anders.

We hebben voor Karel een duimensysteem. Karel heeft elke dag twee duimen (het gaat om zijn eigen duimen). Wanneer hij niet goed naar de leiding luistert, als hij liegt of vervelend gedrag vertoont, halen we een duim eraf. We laten dan op onze eigen hand zien dat er een duim vanaf gaat: we houden onze duimen omhoog en doen er dan een naar beneden. Wanneer er twee duimen vanaf zijn, wordt hij naar zijn kamer gestuurd. Dit vindt Karel erg vervelend en hij doet dan ook zijn best om ervoor te zorgen dat hij zijn duimen houdt. Wanneer we een duim eraf halen, benoemen we duidelijk waarom dat is: bijvoorbeeld: "Je hebt gelogen, dat mag niet". We laten hem duidelijk merken dat het om zijn gedrag gaat, want we benoemen duidelijk de reden (we zeggen niet: "Je bent niet lief", maar we benoemen duidelijk om welk gedrag het gaat). Karel begrijpt goed, dat de reden het liegen is en niet dat hij niet lief is. Hij vindt het erg vervelend als we hem ergens op aan spreken, want hij wil graag aardig gevonden worden.

We maken bij Karel onderscheid tussen gedrag wat voortkomt uit zijn handicap en het overschrijden van regels. Bijvoorbeeld: het op de kamer komen van iemand anders is een overschrijding van een regel, maar het pakken van eten is vanuit zijn handicap gemotiveerd.

Wanneer Karel een portemonnee heeft gestolen, krijgt hij eigenlijk niet echt een speciale straf, terwijl het toch echt iets ernstigs (en strafbaars!) is. Hij mag dan een aantal dagen geen tv kijken.

Gedragsproblemen zoals driftbuien, agressieve uitbarstingen, dwangmatig gedrag (zoals steeds terugkerende gedachten en woorden of zinnen) neiging tot dwarsliggen, koppigheid, manipuleren, liegen

We bieden de cliënt structuur door vaste afspraken te hebben (zoals vaste bedtijd, vaste tijd om brood te smeren etc). Hij woont bij ons op de structuurgroep. We proberen daar zo min mogelijk vanaf te wijken. Elke dag draaien we een vast programma af. We hebben duidelijke afspraken over wat wel en niet mag en iedereen heeft een vaste taak. Met dit soort dingen bieden wij hem duidelijkheid. Wij proberen er altijd goed op te letten dat hij 's nachts slaapt, waardoor hij 's ochtends uitgerust is.

Wanneer iemand met het PWS een driftbui heeft, kun je hem het beste met rust laten. Toen ik hier net werkte, wist ik dat niet en probeerde ik met hem te praten. Dat moet je dus juist niet doen. Bij andere cliënten werkt het vaak wel om ze te kalmeren, maar bij hem werkt dat dus juist niet.

Op het AC heeft Karel nog nooit een driftbui gehad. Wanneer hij dat wel zou hebben, wordt hij even apart gezet.

Zit als begeleiding op één lijn

Wanneer er een afspraak gemaakt wordt met Karel, moet ervoor gezorgd worden, dat iedereen hiervan op de hoogte is. Karel is goed in manipuleren en probeert anders de begeleiding tegen elkaar uit te spelen. Op mijn werk wordt goed gerapporteerd en overgedragen, waardoor we goed weten wat er is afgesproken. Ook hebben we regelmatig vergaderingen waarbij we zulk soort dingen bespreken.

Bij nieuwe mensen is het vaak lastig om te weten wat de afspraken zijn. Het staan namelijk overal door zijn map verspreid en je kunt het dus niet even snel lezen.

Wij blijven op één lijn met de begeleiding van het activiteitscentrum, door een schriftje wat wij altijd meegeven aan Karel en waar we allebei inschrijven. Dit is datzelfde schriftje waar ik net al over vertelde: waarin opgeschreven wordt of hij iets gegeten heeft.

Toont weinig inspanning

Karel toont weinig inspanning. Hij heeft de neiging om te blijven hangen in activiteiten die weinig inspanning kosten.

Karel zit op voetbal en beweegt daar wel veel (hij vindt voetballen ook echt heel erg leuk). Verder doet hij het liefst dingen die niet inspannend zijn, zoals vissen en tv kijken. Het is dus aan de begeleiding om hem wat andere dingen te laten doen, door hem activiteiten aan te bieden. Bij ons op de woning wordt dit regelmatig gedaan (niet alleen voor hem, maar ook voor de andere cliënten is het goed en leuk om te bewegen). Wij gaan bijvoorbeeld wandelen, fietsen, boodschappen doen, voetballen etc.

Krabben en peuteren

Wij houden altijd heel goed in de gaten of Karel ergens een wondje heeft. Hier wordt hij regelmatig op gecontroleerd. Wanneer hij een wondje heeft (of een insectenbult) doen we hier een pleister op of een gaasje overheen, zodat hij er minder snel aanzit. We kijken elke ochtend en elke avond, hoe het met zijn wondje gaat en we rapporteren dit. In het verleden is dit namelijk een keer fout gegaan. Toen heeft hij van een klein wondje een grote wond gemaakt (dit was op zijn knie). Dit was zo erg doorgegaan, dat zijn knie in het gips moest, zodat hij niet meer kon peuteren. Het is al vaker gebeurd, dat Karels kamer niet goed gecontroleerd was, waardoor hij bijvoorbeeld een heel scherp schaarje in zijn kamer had, waarmee hij in zichzelf ging krabben (hij heeft bijvoorbeeld een paar tanden en zijn teennagels eruit gepeuterd). Ook heeft Karel van de begeleiding wel eens een scherp schaarje mogen lenen (puur uit onwetendheid wat hij ermee kon doen).

We wijzen Karel op een neutrale manier op de negatieve gevolgen van het peuteren, maar worden er niet boos over.

Wanneer Karel een wondje heeft, geven we dit door aan het AC. Zij letten er dan ook op dat hij het gaasje er wel op laat zitten en dat hij niet krabbelt en geven het aan ons door als hij er wel aan heeft gekrabbeld.

Op dit moment belonen wij hem als hij niet aan het wondje heeft gezeten met veel met sociale beloningen zoals complimenten, een knuffel, een schouderklopje.

Een algemeen advies met betrekking tot gedragsbeïnvloeding is (hoe kun je er in het algemeen voor zorgen dat iemand gewenst gedrag gaat vertonen):

We hebben nog niet geprobeerd om hem door beloningen zoals een leuk uitje, of een straf zoals: niet mogen voetballen, van het krabben af te helpen.

Wel geven we hem veel complimentjes als hij zich goed heeft gedragen en spreken we hem erop aan, als hij zich niet goed heeft gedragen (dan halen we er een duim vanaf)

Veel behoefte aan waardering en een laag zelfbeeld

Karel heeft behoefte aan sociale waardering en is sociaal ingesteld. We geven hem veel complimentjes en zeggen vaak, dat we trots op hem zijn. Ook geven we hem vaak een knuffel en als hij om bevestiging vraagt, geven wij hem dit (bijvoorbeeld: "Ben ik lief?", "Natuurlijk ben je lief, je doet hartstikke goed je best!").

Op het AC geven ze hem veel bevestiging en complimentjes.

Intellectuele vaardigheid

Op mijn werk hebben we een geduldige houding en leggen dingen keer op keer uit, wanneer dat nodig is. We visualiseren bepaalde dingen (zoals afspraken) door het op zijn kalender te schrijven. Op het AC blijven ze dingen ook herhalen, als ze hem iets leren.

Psychosen en stemmingsstoornissen

Bijna niemand op de woning wist, dat mensen met het PWS een hoge kans hebben om een psychose te krijgen (vooral zo rond Karels leeftijd). Het merendeel van de begeleiders is ongeschoold en weet niet goed wat een psychose is.

Op het AC wisten ze ook niet, dat mensen met het PWS een hoge kans hebben om een psychose te krijgen.

3.6 Wat zijn de knelpunten in de begeleiding (waar loopt de begeleiding tegenaan)?

De begeleiders geven aan de volgende dingen moeilijk te vinden in de begeleiding van Karel (de informatie heb ik uit de vragenlijsten: zie bijlage 6):

- Altijd alert zijn. Hij is altijd wel op zoek naar eten, geld of sleutels. Je moet hem constant in de gaten houden.
- Het is soms lastig, dat Karel zo veel aandacht vraagt, omdat je het ook druk hebt met de andere cliënten.
- Het is soms moeilijk om je geduld te bewaren, als hij bijvoorbeeld liegt. Het duurt dan erg lang, voordat hij eindelijk de waarheid vertelt.
- Je moet maatregelen voor de hele groep nemen, zoals alle kasten op slot, de koelkast op slot, alle deuren altijd op slot (de andere cliënten vinden dit niet altijd leuk)
- Je bent erg veel bezig met Karel, waardoor het soms moeilijk is de andere bewoners evenveel aandacht te geven.
- Karel liegt veel.
- Karel probeert de begeleiding tegen elkaar uit te spelen.
- Moeilijk is dat hij aan de ene kant zo'n lieve en behulpzame jongen is, terwijl hij ook liegt en dingen pikt.
- Er bewust van zijn, dat Karel 24 uur per dag bezig is met eten en de gedachte: hoe kan ik aan eten komen?
- Integratie
We proberen de cliënten te laten integreren in de maatschappij (Je bent geïntegreerd wanneer o.a. je lichamelijk aanwezig bent in de samenleving, wanneer je geaccepteerd wordt als gelijkberechtigend persoon en wanneer je gebruik maakt van het dienstaanbod in de samenleving) Dat is sinds de laatste jaren steeds meer een doel geworden in de verstandelijk gehandicapten zorg en de woonvoorziening waar Karel woont, probeert ook dat de cliënten zoveel mogelijk integreren. Bij Karel willen we dat ook. Hij gaat zelf met de bus naar zijn werk en naar de voetbal. Hij zou veel meer kunnen, als hij zijn obsessie naar voedsel niet zou hebben. Aan de ene kant wil je dat hij integreert, maar aan de andere kant zou je hem nooit alleen naar een winkel kunnen laten gaan.

Ik wil graag nog even benadrukken dat de begeleiders het niet alleen moeilijk vinden om met Karel te werken, maar vooral ook heel erg leuk. Het is een vrolijke, gezellige jongen waar je veel plezier mee kunt hebben. Ook Karel zelf vindt het erg leuk om in deze woonvoorziening te wonen, zegt hij.

Samengevat:

In dit hoofdstuk heb ik beschreven hoe Karel door ons en door het activiteitscentrum begeleid wordt. Ik heb daar de verschillende vlakken van beschreven: hoe wij omgaan met zijn obsessie naar voedsel, maar ook hoe wij omgaan met bijvoorbeeld zijn peuter- en krabbeldrang. Hierdoor is nu in kaart hoe hij begeleid wordt. Verder heb ik de knelpunten in de begeleiding beschreven.

Toen ik dit hoofdstuk schreef, besepte ik, dat er vooral veel dingen fout gaan bij nieuwe mensen. Ook de mensen die er nu al een tijd werken, hebben in het begin veel fouten gemaakt. Er wordt je weinig verteld als je hier net begint, over het PWS.

Ook blijft het gewoon erg moeilijk om altijd zo alert te zijn (zeker als je al een lange dag achter de rug hebt).

In het volgende hoofdstuk vertel ik hoe de voorlichting bij ons is en ga ik bekijken of de begeleiders genoeg weten over dit syndroom.

Hoofdstuk 4 Hoe worden de begeleiders van de woonvoorziening en van het activiteitscentrum voorgelicht over het Prader-Willi syndroom?

In het vorige hoofdstuk heb ik beschreven hoe Karel wordt begeleid bij ons.. In dit hoofdstuk beschrijf ik de resultaten die ik heb gevonden, toen ik uitzocht hoe mensen worden voorgelicht. Ik vertel in 4.1 wat voor informatie er aanwezig is, in 4.2 hoe de voorlichting op dit moment is en in 4.3 of deze voorlichting voldoende is.

Mijn collega's hebben een vragenlijst ingevuld en de informatie uit die vragenlijsten heb ik in dit hoofdstuk gebruikt. De samenvatting van de uitwerking van de vragenlijsten zit in bijlage 6.

4.1 Wat is er al aanwezig, wat betreft informatie over het PWS, in de woning en op het activiteitscentrum?

In de woning:

In Karels map zitten een paar stencils, genaamd: voor de begeleiders. Deze zijn uitgegeven door de Prader-Willi vereniging en komen uit 1987.

Er is in een woning een boek aanwezig: Het Prader-Willi boek. Dit boek is voor verzorgers en begeleiders van iemand met het PWS. Dit boek is uitgegeven door de Prader-Willi vereniging en komt uit 1991

Ik vond een paar Prader-Willi contactbladen uit 1994. Hier zijn ze nu al 10 jaar niet meer op geabonneerd.

Toen ik contact had met de Prader-Willi vereniging, vertelden ze mij, dat deze informatie erg achterhaald is, omdat er alweer een hoop veranderd is. Er is nu veel meer bekend over hoe je iemand met het PWS moet begeleiden en over de oorzaak etc.

Op het activiteitscentrum:

De stencils die ik hierboven al noemde (uit 1987) zijn aanwezig.

4.2 Hoe zijn de begeleiders van de woning en van het activiteitscentrum, voorgelicht of ingesproken over het PWS?

In de woning

Eenderde van de begeleiders zegt: "Ik ben bijna niet voorgelicht".

Iets meer dan eenderde van de begeleiders zegt: "Ik ben uitvoerig voorgelicht door de andere woonbegeleiders over dit syndroom en hoe je iemand moet begeleiden met dit syndroom".

Iets minder dan eenderde van de begeleiders zegt: "De andere woonbegeleiders vertelden me kort wat dit syndroom is en waar ik op moet letten".

Ik wil graag een paar zinnen noemen die in de vragenlijsten stonden:

"Ik ben totaal niet voorgelicht"

"Toen ik hier kwam werken, werd ik gelijk voor de leeuwen gegooid, zelfs zonder enige vorm van begeleiding".

"Ik heb eigenlijk zelf de informatie moeten vinden. Als ik gelijk de informatie had gehad toen ik hier begon te werken, wist ik hoe ik met zo'n persoon om moest gaan, in plaats van dat ik het zelf uit moest vinden"

Verder heeft driekwart van de begeleiders zelf nog zijn map doorgelezen en sommigen het Prader-Willi boek.

De meeste begeleiders (driekwart) denken dat de begeleiding verbeterd kan worden, indien het team meer van dit syndroom afweet en denkt dat het werk hier makkelijker door kan

worden. Ze hadden het vooral fijn gevonden om er meer vanaf te weten, toen ze hier net kwamen werken, maar zouden het nu ook nog fijn vinden, nu ze hier al een tijd werken. Bijna alle begeleiders hadden meer willen weten over de achtergrond (de oorzaak) en de kenmerken en 4 mensen hadden meer willen weten over hoe Karel begeleid moet worden. Ook wordt er genoemd, dat er meer had moeten worden verteld over wat de kenmerken vooral in de praktijk betekenen.

Bijna iedereen (op twee na) zou meer van dit syndroom af willen weten.

Op het activiteitencentrum

Naar het activiteitencentrum zijn alleen de stencils uit Karels map opgestuurd (uit 1987) en is er verder niets verteld.

4.3 Is de voorlichting op dit moment voldoende?

In de woning

Eenderde van de begeleiders vindt dit onvoldoende en de rest vindt dit voldoende. Er is niemand die dit ruim voldoende vindt, of goed.

Ondanks dat tweederde van de begeleiders vindt, dat de voorlichting op dit moment voldoende is, vind ik zelf dat dit onvoldoende is.

Ik baseer dit op wat ik in de vragenlijsten heb gelezen. Veel mensen die vonden dat het voldoende was, wisten namelijk niets af van een aantal hele belangrijke kenmerken, die echt nodig zijn om te weten, als je met iemand werkt met het PWS.

Ik zal hier een paar voorbeelden van geven:

- Tweederde van de begeleiders weet niet, dat de energiebehoefte van mensen met het PWS 30 procent lager is dan bij "normale" mensen.
- Bijna niemand weet (maar eenvierde), dat volwassen mensen met het PWS psychosegevoelig zijn (dit vind ik belangrijk omdat Karel 20 jaar is)
- Bijna tweederde van de begeleiders weet niet, dat mensen met het PWS een gestoorde temperatuurregulatie heeft en eenderde weet niet, dat mensen met het PWS een verhoogde pijndrempel hebben (dit is allebei zeer belangrijk om te weten, omdat Karel ziek zou kunnen zijn, zonder dat hij koorts heeft of maar een klein beetje pijn heeft, terwijl hij een erge infectie heeft).

Ook zeggen dat meeste begeleiders zelf al, dat ze meer hadden willen weten toen ze hier kwamen werken.

Op het activiteitencentrum

Op het activiteitencentrum vinden ze de voorlichting op dit moment voldoende. Ze vinden wel dat ze weinig informatie hebben gekregen over Karel specifiek.

Bij de vraag wat ze over dit syndroom weten, kwam echter wel naar boven dat ze een hoop nog niet weten. Ook zeggen ze, dat het wel fijn was geweest als ze meer informatie hadden gekregen toen Karel net bij hun kwam werken. Ze hadden vooral meer willen weten over hoe deze cliënt begeleid moet worden. Ze zouden graag meer over dit syndroom willen weten.

Samengevat:

De informatie die op de woning en het activiteitencentrum aanwezig is, is erg oud. Ik heb in dit hoofdstuk beschreven hoe we op dit moment voorgelicht worden.

Ik vind dat de voorlichting op dit moment niet voldoende is. Uit de vragenlijsten bleek, dat we veel dingen toch nog niet wisten.

In het volgende hoofdstuk beschrijf ik de analyse van de literatuur en van de praktijk.

Hoofdstuk 5 De analyse van de resultaten van het onderzoek van de literatuur en van de praktijk

In dit hoofdstuk analyseer ik de resultaten van het onderzoek van de literatuur en de praktijk. Ik beschrijf in 5.1 wat er wel goed gaat in de praktijk. In 5.2 beschrijf ik wat er niet goed gaat.

5.1 Wat gaat er goed in de praktijk

Als ik de praktijk vergelijk met de theorie, doen wij de volgende dingen goed:

- In de theorie wordt genoemd, dat het essentieel is dat je de cliënt goed in de gaten houdt, wanneer er voedsel in de buurt is. Het eetcontrole programma wordt genoemd als de meest succesvolle behandeling om zwaarlijvigheid te voorkomen.
In de praktijk letten wij goed op Karel en houden wij ons goed aan het eetcontrole programma. Ook als ik naar Karels gewicht kijk, denk ik dat wij hem goed helpen wat betreft zijn obsessie voor voedsel. De woning is aan hem aangepast: al het eten zit achter slot.
- In de theorie wordt genoemd dat structuur en duidelijkheid erg belangrijk zijn. De begeleiding biedt Karel veel structuur, vaste afspraken, een vast dagprogramma en duidelijkheid en daarom denk ik, dat we hem op dit punt goed begeleiden. Hij woont bij ons op de structuurgroep.
- In de theorie wordt genoemd, dat het belangrijk is om de cliënt te stimuleren zich te bewegen. Als ik kijk naar de praktijk vind ik, dat we dit goed doen, omdat we veel activiteiten aanbieden waarbij je je moet bewegen. Wij stimuleren Karel om hier aan mee te doen.
- Als ik de theorie over het krabben en peuteren vergelijk met de praktijk, vind ik dat wij hem hier goed in begeleiden wat betreft het in de gaten houden van de wondjes. Ook is het goed, dat we er een gaasje overheen doen. In de literatuur las ik dat er een soort poedertje is, waardoor het minder jeukt. Dit zou dus iets voor Karel kunnen zijn. Toen ik vroeg aan de orthopedagoog, wat we aan dat krabben konden doen, zei ze dat we kunnen proberen om hem door beloningen minder te laten peuteren. Als hij bijvoorbeeld een nacht niet heeft gepeuterd, krijgt hij een sticker en wanneer hij dan 7 stickers heeft, mag hij bijvoorbeeld een film huren (dit is iets wat Karel heel erg leuk vindt). We zouden dit dus kunnen proberen. Ook is het heel belangrijk volgens haar en volgens de literatuur dat we hem veel complimenten geven als hij er niet heeft aangezet en dat we hem niet alleen maar aanspreken als hij er wel aan heeft gezeten.
We zouden hem volgens haar 's nachts in de Zweedse band kunnen leggen of hem handschoenen aandoen. Wanneer wij het idee hebben dat dit niet werkt, kunnen wij hulp aanvragen bij het consulententeam uit de regio. Dit is goed om in gedachten te houden.
- De begeleiding is erg gemotiveerd om met Karel te werken. In de theorie wordt niet specifiek benoemd, dat de begeleiders gemotiveerd moeten zijn, maar ik vind dat dit voor zich spreekt, omdat een cliënt met het PWS toch een hele zorg is. Ik vind het goed dat wij allemaal zo gemotiveerd zijn, omdat we hierdoor open staan voor nieuwe dingen en hem graag goed willen begeleiden en hier moeite in willen steken.
- In de theorie wordt genoemd dat het belangrijk is dat je de cliënt veel zelfvertrouwen geeft. De begeleiding doet dit en geeft Karel veel complimenten.
- In de theorie wordt genoemd dat het belangrijk is om als begeleiding op één lijn te zitten. De begeleiding van het AC en van de woning stellen elkaar op de hoogte van belangrijke dingen die gebeurd zijn, door middel van een schriftje. Waar wij tekort in schieten is, dat de afspraken met Karel door zijn map verspreid staan, waardoor het niet makkelijk is om overal van op de hoogte te zijn. We zouden er dus voor moeten

zorgen om een speciaal tabje in zijn persoonlijke rapportage map te maken met alle afspraken.

- Wij geven Karel de gelegenheid om te slapen, als hij moe is en volgens de theorie is dit goed.
- In de theorie wordt beschreven, dat het belangrijk is om dingen te blijven herhalen (zodat de cliënt nieuwe dingen kan onthouden) en om geduld te hebben. Op mijn werk doen we dit.

5.2 Wat gaat er niet goed in de praktijk.

Nu ga ik kijken naar wat er niet goed gaat in de praktijk, als ik deze vergelijk met de theorie.

- Bij het eetcontrole programma bereken je voor je cliënt het aantal stippen, dat hij mag hebben, aan de hand van zijn lichaamslengte. Je moet dit dus regelmatig berekenen. Karels stippen voor het eetcontrole programma zijn al vier jaar niet meer berekend, waardoor hij te weinig stippen heeft. Hij mag er 80 in plaats van 60. Wij hebben dit niet goed bijgehouden. Ik vind dit erg onzorgvuldig.
- Niet iedereen is op de hoogte van de kenmerken van het PWS en van hoe iemand begeleid moet worden. De begeleiding weet niet alles, om iemand echt goed te kunnen begeleiden en om fouten te voorkomen.
Zo weet bijvoorbeeld niet iedereen, dat iemand met het PWS een hoge kans heeft op een psychose, dat iemand met het PWS een slechte controle van de lichaamstemperatuur heeft en een verhoogde pijndrempel en dat iemand met het PWS begeleid moet worden met tanden poetsen. Volgens de theorie is het belangrijk dat je dit allemaal weet en ik vind, dat wij hierin dus tekort schieten.
- Nieuwe begeleiding wordt niet goed voorgelicht en weet dus niet goed waar op gelet moet worden. Invalkrachten en nieuwe mensen zijn niet goed op de hoogte van waar ze op moeten letten, waardoor Karel bijvoorbeeld de kans krijgt om iets te stelen.
- De informatie over het PWS in de woning en het AC is volgens de Prader-Willi vereniging te oud. Deze informatie is achterhaald, omdat er alweer een hoop veranderd is. Er is nu veel meer bekend over hoe je iemand met het PWS moet begeleiden en over de oorzaak etc.
- Het AC is door ons bijna niet voorgelicht over het PWS, terwijl de theorie laat zien dat er een heleboel is wat je moet weten als je een cliënt met het PWS begeleidt. Wij zijn hierin tekort geschoten.
- Volgens de theorie moeten de kamers van andere cliënten op slot, omdat de cliënt met het PWS hier eten of geld kan pikken. Bij ons zijn de deuren soms niet op slot, waardoor Karel dingen pikt. Volgens de theorie is dit niet goed.
- Soms wordt zijn kamer niet goed doorgezocht (omdat dit erbij in schiet), waardoor hij iets op zijn kamer heeft, waarmee hij 's nachts kan spelen of peuteren. In de theorie wordt hier niets over gezegd, maar in de praktijk blijkt, dat Karel alleen wakker blijft als hij wat te doen heeft. Het is dus belangrijk dat we hier beter op letten.
- Op AC zit niets op slot. Cliënten hebben hun brood gewoon bij zich, wat hij zou kunnen stelen. Soms heeft Karel ergens eten vandaan en weten wij niet waar het vandaan komt. Mogelijk is dat hij dat op het AC heeft gestolen. In de theorie wordt sterk benadrukt, dat het essentieel is, dat alles waar eten in zit achter slot en grendel moet. Het is dus niet goed, dat dit op het AC niet zo is.
- Karel wordt bij ons op de woning door sommigen wel eens beloond met snoep ("Als je lief bent krijg je een snoepje"). In de literatuur wordt benadrukt, dat dit absoluut niet mag. Het is dus niet goed, dat dit gebeurt.
- Volgens de theorie moet er een medisch protocol aanwezig zijn. Dit protocol is niet aanwezig.

- Wij eten wel eens dingen voor Karels neus, terwijl hij niet mag eten. Ook tafelen wij regelmatig na. In de theorie wordt beschreven dat je dit niet moet doen bij iemand met het PWS, dus dit is zeker een punt om te verbeteren.
- Karel heeft wel eens de kans om iets te stelen. Volgens de orthopedagoog, zou het goed zijn om bij zo'n geval bijvoorbeeld de wijkagent erbij te halen. We kunnen de wijkagent (in uniform) dan vragen om met Karel te komen praten, omdat dit waarschijnlijk veel indruk zal maken. Een agent heeft veel aanzien en wanneer hij met Karel komt praten, wordt het waarschijnlijk wat duidelijker dat het echt heel erg verboden is om een portemonnee te pikken. We zouden zelfs kunnen vragen om Karel even mee te nemen naar het politiebureau en even in een cel te laten zitten, zodat de ernst van wat hij gedaan heeft, echt duidelijk voor hem wordt. Ik denk dat dit inderdaad zou kunnen helpen, want politieagenten hebben veel aanzien bij Karel en Karels niveau is hoog genoeg om te kunnen begrijpen, dat een portemonnee stelen echt niet mag (hij is zich er bewust van dat het niet mag, maar de straf die wij hem op dit moment geven, maakt niet genoeg indruk op hem).
- Volgens de theorie moet iemand met het PWS altijd in de gaten gehouden worden als er voedsel in de buurt is. Op de woning zelf letten wij hier op en dit gaat eigenlijk best goed. Karel speelt ook buiten en reist zelfstandig naar zijn werk. Dan heeft hij vast ook wel eens met voedsel te maken, maar dan kunnen wij hem niet in de gaten houden.

In dit hoofdstuk heb ik de theorie met de praktijk vergeleken. Bij deze vergelijking zag ik dat we een aantal dingen goed doen en dat een aantal dingen verbetering behoeven. Ik heb deze punten op een rijtje gezet.

In het volgende hoofdstuk trek ik hier de conclusies uit.

Hoofdstuk 6 conclusies en aanbevelingen

In dit hoofdstuk trek ik conclusies naar aanleiding van het literatuuronderzoek en het praktijkonderzoek (6.1). Nadat ik mijn conclusies heb beschreven, doe ik aanbevelingen voor de begeleiders van Karel (6.2)

De conclusies

- Het begeleiden van iemand met het PWS brengt veel complexe dingen met zich mee, voor de begeleiding
- Iemand met dit syndroom heeft veel aandacht nodig en veel begeleiding.
- Om iemand goed te kunnen begeleiden, moet je op de hoogte zijn van het syndroom (de kenmerken en de manier van begeleiding)
- De informatie over het PWS die op de woning aanwezig is, is te oud. Er ontbreken veel dingen. De informatie die je zou moeten hebben om een cliënt met het PWS goed te begeleiden, is niet aanwezig.
- De informatie moet geüpdatet worden.
- De voorlichting op dit moment is niet voldoende. Begeleiders moeten beter voorgelicht worden over het syndroom. Hiermee bedoel ik de begeleiders die nu al met hem werken, maar vooral ook de nieuwe begeleiders (van AC en van woning)
- Bijna iedereen zou meer over het PWS willen weten en denkt dat dit de begeleiding makkelijker maakt.
- Op het AC zijn er geen aanpassingen gedaan (zoals eten achter slot) en dit moet wel gebeuren.

6.2 Aanbevelingen

De woning moet ervoor zorgen dat er goede informatie over het PWS aanwezig is in de woning en het AC. Deze informatie moet bestaan uit de huidige kennis over het PWS en de begeleidingswijze. Het is belangrijk, dat mensen die werken met het PWS er meer van af weten en goed voorgelicht zijn. Ik doe de volgende aanbevelingen om dit te kunnen bereiken:

1. Alle belangrijke huidige informatie over het PWS en het begeleiden van een cliënt met dit syndroom moet verzameld, samengevat en gebundeld worden.
2. Deze informatie moet gegeven worden aan de begeleiders van de woning, van het AC en van clubs.
3. De woning moet weer abonnee worden op het Prader-Willi tijdschrift, zodat de begeleiders van Karel op de hoogte blijven van de ontwikkelingen wat betreft het PWS.
4. De woning kan een voorlichting over het PWS aanvragen bij orthopedagoog Sylvia Rasenberg. Verdere vragen vanuit het team kunnen dan weer gesteld worden en onduidelijkheden worden verhelderd. Bijna iedereen wil er wel meer over weten. Bij deze voorlichting moet ook de begeleider van Karel van het activiteitencentrum uitgenodigd worden.
5. Op het AC moeten aanpassingen gedaan worden, zoals kasten op slot.

Hoofdstuk 7: Keuze van de vorm van het eindproduct

In dit hoofdstuk vertel ik voor wat voor eindproduct ik heb gekozen en mijn motivatie daarvoor.

Naar aanleiding van mijn conclusies heb ik ervoor gekozen om een voorlichtingsboekje te maken over het PWS.

In dit voorlichtingsboekje wil ik vertellen, wat de kenmerken zijn van het PWS en waar je op moet letten (aandachtspunten). Ik wil tips geven hoe met een cliënt met het PWS omgegaan moet worden. In dit voorlichtingsboekje speelt mijn criterium: het voorkomen van fouten een grote rol. Aan de hand van dit criterium selecteer ik de informatie zorgvuldig. De belangrijkste informatie die je moet hebben als je met een cliënt met het PWS werkt, komt in dit boekje te staan.

In het voorlichtingsboekje wil ik belangrijke telefoonnummers en internetadressen aanbieden (die ik zorgvuldig op bruikbaarheid heb uitgezocht), die geraadpleegd kunnen worden.

Dit voorlichtingsboekje kan op de woning in Karels map worden gedaan, zodat de begeleiders die nu met hem werken meer te weten komen over het PWS en zodat nieuwe begeleiders of invalkrachten dit kunnen lezen als ze komen werken. Dit voorlichtingsboekje is ook bedoeld voor zijn werk. Zij hebben nu hele oude informatie, waar veel dingen aan ontbreken. Ook de clubs waar Karel op zit, zouden dit kunnen gebruiken, zodat ze weten waar ze op moeten letten.

Ik heb voor dit eindproduct gekozen, omdat een voorlichtingsboekje niet te groot is om te lezen (is dus ook handig voor invalkrachten) en makkelijk te verspreiden is. Ik vind een voorlichtingsboekje een mooie vorm om informatie in te zetten (veel handige informatie in een compacte vorm).

Ik heb eerst gedacht aan een cursus of een voorlichting. Dat is allebei ook erg leerzaam en heel erg handig, maar je kunt niet elke invalkracht, of nieuwe begeleider een voorlichting of een cursus geven. Een voorlichtingsboekje is in zulk soort gevallen ook heel erg handig, omdat het niet lang duurt om te lezen en alle informatie er compact in staat. Dat neemt niet weg, dat ik een voorlichting voor op mijn werk erg handig zou vinden (de orthopedagoog wil dit komen doen). Ik denk dat we dit ook moeten doen. Maar zo'n voorlichting kun je niet weer bij elke nieuwe begeleider geven.

Probleemstelling en doelstelling

Door middel van een voorlichtingsboekje, weten mensen wat het PWS is en hoe ze een cliënt met dit syndroom moeten begeleiden. Dit haalt de onwetendheid weg, waardoor veel fouten worden voorkomen. De cliënt krijgt dan de begeleiding die hij nodig heeft (de juiste begeleiding die is afgestemd op de specifieke wensen en behoeften van de cliënt, rondom zijn syndroom). Ik beantwoord hier dus mijn probleemstelling mee en bereik mijn doel.

Generaliseerbaarheid van eindproduct:

Het voorlichtingsboekje is niet specifiek over Karel, maar is bestemd voor begeleiders van jong volwassenen of volwassenen met het PWS. Ik heb het in eerste instantie wel gemaakt voor mijn collega's, maar het kan ook door andere begeleiders gebruikt worden. Elke begeleider zal zelf moeten beoordelen, wat er voor zijn cliënt geschikt is, want elke cliënt is anders, al hebben ze wel allemaal hetzelfde syndroom.

Ik zou het heel erg leuk vinden als ook andere begeleiders wat hebben aan mijn voorlichtingsboekje.

Samengevat:

In dit hoofdstuk heb ik de vorm van mijn eindproduct (een voorlichtingsboekje) beschreven. Ik heb beschreven op welke manier dit voorlichtingsboekje een oplossing is voor mijn probleemstelling en hoe ik hierdoor mijn doel bereik.

Tot slot heb ik beschreven dat dit product ook generaliseerbaar is, dus ook voor andere begeleiders, dan de begeleiders van Karel.

In het volgende hoofdstuk beschrijf ik de beoordelingscriteria voor mijn product en de criteria die ik zelf nog heb opgesteld, waaraan ik vind dat mijn product moet voldoen.

Hoofdstuk 8: criteria

In dit hoofdstuk beschrijf ik de criteria voor mijn product. Aan de hand van deze criteria heb ik mijn product gemaakt.

Beoordelingscriteria voor mijn product

1. De beginsituatie van de doelgroep (in dit geval mijn collega's en wat weten ze momenteel over Prader-Willi en hoe wordt deze cliënt nu begeleid) wordt duidelijk weergegeven en als uitgangspunt gehanteerd. Ik ga er vanuit dat ze nog niets weten over het PWS.
2. De doelstellingen op korte en lange termijn (inclusief het beoogde tijdsbestek) worden duidelijk benoemd.
3. De organisatorische voorwaarden (organisatie, inzet hulpverleners, fysieke condities) en de noodzakelijke middelen (technieken, instrumenten, financiën) om de doelstellingen te bereiken worden beschreven.
4. De inhoud vormt een verantwoord en afgerond geheel, dat voldoet aan relevante voorlichtingseisen*.
5. De inhoud en vormgeving zijn in alle opzichten toegespitst op de belevingswereld en het functioneringsniveau van de doelgroep gebruikers (mijn collega's).
6. De vormgeving is verzorgd en adequaat.

* Voorlichtingseisen

Ik kon in de literatuur geen duidelijke eisen vinden, waar een voorlichtingsboekje aan moet voldoen. Ik heb daarom zelf eisen opgesteld. Ik heb 10 voorlichtingsboekjes goed bekeken (de opbouw, de lay-out, de lengte, het lettertype, etc), over o.a. depressie, schizofrenie, borderline. Aan de hand hiervan heb ik gekeken, waar ik wil dat mijn voorlichtingsboekje aan moet voldoen.

Ik zal eerst beschrijven wat voorlichten eigenlijk is, omdat voorlichten mijn belangrijkste criterium is:

Voorlichten is een belangrijke functie van preventie (ik wil dat voorkomen wordt, dat er fouten gemaakt worden). Je beïnvloedt de mensen die je voorlicht op zo'n manier, dat ze zelfstandig de gewenste of meest adequate beslissingen nemen en zich daarbij baseren op de informatie die jij als voorlichter hebt overgedragen.

In mijn geval geef ik informatieve voorlichting. Dat wil zeggen dat de voorlichter relevante informatie verstrekt en ervan uitgaat dat de doelgroep in staat is zelf verstandige conclusies te trekken (in mijn geval in de vorm van een voorlichtingsboekje).

Eisen aan voorlichtingsboekje:

- De omslag van het informatieboekje moet duidelijk maken, waar het informatieboekje over gaat en voor wie het bestemd is.
- Het moet niet te somber zijn.
- Het moet er netjes uitzien, wat wil zeggen: mooi papier, een mooie omslag, een nette en duidelijke opmaak (o.a. een goed leesbaar lettertype en duidelijke alinea's en kopjes) en goed verzorgd.
- De informatie moet duidelijk en goed leesbaar zijn.
- Het informatieboekje mag niet te lang zijn, zodat het goed te lezen is (dat wil zeggen niet langer dan 12 A5 blaadjes). Alleen de belangrijkste punten moeten erin staan en verder kan er verwezen worden naar boeken, internetsites en belangrijke adressen (met een duidelijk verwijzing). In dit voorlichtingsboekje speelt mijn criterium het voorkomen dat er fouten gemaakt worden, een grote rol. Aan de hand van dit criterium selecteer ik de informatie zorgvuldig.

- Deze belangrijke informatie moet zorgvuldig uitgezocht worden. In dit geval doe ik dit, omdat ik weet wat er belangrijk is om te weten wanneer je met een cliënt met het PWS komt te werken. Ik vind dat ik hier inzicht in heb, omdat ik ook al veel met de Prader-Willi vereniging heb gesproken en ik weet wat volgens hen belangrijk is. In de literatuur heb ik ook gelezen wat erg belangrijk is.
- Er moeten praktische tips gegeven worden en de kenmerken van het syndroom moeten duidelijk uitgelegd worden.
- Het informatieboekje moet overzichtelijk zijn (goed geordend) zijn en goed opgebouwd.
- Dit alles in correct Nederlands, zonder spelfouten.
- Deze punten moeten er voor zorgen dat het boekje makkelijk te lezen is voor de lezer en dat het er professioneel uitziet.
- Omdat het boekje geschreven is voor hulpverleners, vind ik dat ik niet alles hoeft uit te leggen (zoals wat bijvoorbeeld een psychose is), omdat ik denk dat deze mensen dat al weten.

In dit hoofdstuk heb ik de criteria genoemd, die ik als uitgangpunt heb genomen voor mijn product. In het volgende hoofdstuk evalueer ik het product en evalueer ik de andere werkzaamheden.

Hoofdstuk 9 Evaluatie

In dit hoofdstuk evalueer ik mijn werkzaamheden en de daarbij gebruikte faciliteiten en middelen. Ik evalueer op mijn startdocument, hoe ik op zoek ben gegaan om het PWS goed te beschrijven, de literatuur, het praktijkonderzoek, de vragenlijst, de planning, het productverslag en het voorlichtingsboekje. Tot slot verwijst ik naar de opleidingskwalificaties.

Startdocument

Toen ik begon met mijn startdocument, was ik erg bezig met de vraag, wat voor product ik zou gaan maken. Achteraf bleek je dat nog niet te hoeven weten, waardoor ik beter aan de slag kon gaan. Daarvoor was ik namelijk alleen maar met het product bezig.

Ik ben erg in de weer geweest met mijn probleemstelling. Ik vond het erg moeilijk om concreet te formuleren wat het probleem was en hetzelfde had ik met mijn doelstelling. Deze zijn beide in de loop van mijn afstudeerproject nog gewijzigd. De reden waarom mijn ik mijn probleemstelling nog bijgesteld heb, is omdat ik hem toch nog te uitgebreid vond en vond dat dit wat scherper kon. In plaats van "mensen die werken met mensen met het PWS", heb ik ervan gemaakt "mijn collega's".

De doelstelling heb ik eveneens nog bijgesteld en concreter gemaakt.

Ik heb de deelvragen als leidraad gebruikt, toen ik informatie aan het zoeken was. Ik heb alle deelvragen (zie inleiding) kunnen beantwoorden in mijn productverslag.

Hoe ben ik op zoek gegaan om het PWS goed te beschrijven?

Om het PWS goed te beschrijven, heb ik veel verschillende bronnen gebruikt, zoals boeken, artikelen, internetsites en folders (zie literatuurlijst). Ook heb ik een hoop mensen aan de lijn gehad, zoals Sylvia Rasenberg (orthopedagoog die met cliënten met het PWS werkt), de Prader-Willi vereniging, de erfo lijn (van stichting erfo centrum) en de groeistichting.

Via internet had ik de telefoonnummers van de erfo lijn en van de Prader-Willi vereniging gevonden en via de Prader-Willi vereniging kwam ik in contact met Sylvia Rasenberg en de groeistichting. Vooral de Prader-Willi vereniging heeft mij veel informatie gegeven over goede internetsites en waar ik verder nog kon zoeken. Ik was echt ontzettend blij dat ik Sylvia Rasenberg te pakken heb gekregen, omdat zij het altijd heel erg druk heeft (ik heb er weken over gedaan om een belafsprake te maken). Sylvia Rasenberg werkt al jaren met cliënten met het PWS (op de Hondsborg) en kon de vragen beantwoorden, waarover ik nergens iets kon lezen. Zij heeft aangeboden om een keer een voorlichting te komen geven op mijn werk, dus dat is helemaal mooi.

Wat mij erg is tegengevallen (en waar ik geen rekening mee had gehouden), was dat het erg moeilijk is om bepaalde mensen (zoals de orthopedagoog, het onderzoekscentrum en de Prader-Willi vereniging) te bereiken. De orthopedagoog had het namelijk erg druk (en mijn vragen zouden wel even tijd nodig hebben) en was nooit op dezelfde tijden aanwezig. Het onderzoekscentrum kon mij vaak niet naar de juiste persoon doorverbinden, omdat die vaak niet aanwezig was en er geen vaste aanwezigheidstijden waren (of er waren vergaderingen etc). De Prader-Willi vereniging was niet op elke dag bereikbaar en had bepaalde tijden die ik niet wist. Uiteindelijk is het allemaal gelukt en heb ik zeer veel bruikbare informatie gekregen. Het was zeker de moeite waard. Ik houd er voortaan rekening mee dat zoiets echt weken kan duren en dat zoiets niet in een middag gebeurt is.

Literatuur

Voordat ik ben begonnen met schrijven, ben ik mij gaan verdiepen in het PWS. Ik heb de videoband bekeken, een hoop sites afgelezen, boeken, artikelen etc. Ik kwam veel dubbele dingen tegen, maar toch ook steeds weer nieuwe dingen.

Ik heb telkens de informatie van verschillende sites, boeken en artikelen samengevoegd en bepaalde informatie met andere aangevuld, om het zo duidelijk mogelijk uit te leggen. Ik heb ook veel gelezen, waar ik niet echt wat mee kan in mijn product, maar wat wel erg interessant was (zoals verhalen over andere cliënten met het PWS). Die informatie heeft mijn kennis over dit onderwerp wel vergroot en verbreed, dus het is niet voor niets geweest.

Ik had toen ik begon met dit afstudeerproject een aantal boeken gevonden, waarin iets stond over het PWS. Een aantal daarvan bleek, toen ik bezig was met mijn literatuuronderzoek, niet erg bruikbaar te zijn. Zo had ik bijvoorbeeld een boek over genetica, maar dit was voor mijzelf al veel te ingewikkeld om te begrijpen, laat staan dat ik het kon gebruiken voor mijn product.

Toen ik net het Prader-Willi boek uit had, hoorde ik van de Prader-Willi vereniging dat dit boek achterhaald was. Hier baalde ik wel van, maar heb er toch wel wat aan gehad. Het boek is namelijk speciaal voor begeleiders en niet alles wat er in staat is meer bruikbaar. Ik vond het niet erg betrouwbaar, omdat het al zo oud was en er sindsdien veel nieuwe dingen bekend zijn over het PWS.

Op internet stonden een heleboel sites over Prader-Willi. Ik heb echter alleen die sites gebruikt, die de Prader-Willi vereniging mij aanraade, omdat ik hiervan wist dat er geen onzin op zou staan (iedereen kan tegenwoordig namelijk een site op internet zetten). Zie verder die literatuurlijst voor het materiaal, wat ik heb gebruikt.

Praktijkonderzoek

Ik heb de dingen, die ik in de praktijk met mijn collega's en Karel heb meegemaakt, gebruikt in mijn productverslag. Verder heb ik vragenlijsten gemaakt voor mijn collega's.

De vragenlijst

Ik heb bij het opstellen van deze vragenlijst gemerkt, dat het erg lastig is om hem duidelijk te maken. Zelf heb je er dan al een hele tijd over nagedacht en vind je hem duidelijk, maar als iemand anders hem dan leest, blijkt hij helemaal niet zo duidelijk te zijn.

In een aantal vragen kwam niet goed naar boven wat ik nou precies wilde weten, ze waren te vaag. Ook waren mijn vragen erg tijdrovend. Ik verwachtte hele uitgebreide antwoorden. Ik vroeg bijvoorbeeld: wat weet je over het PWS? Om het minder tijdrovend te maken heb ik daarna gewerkt door al antwoorden op te schrijven en ze het alleen maar aan te laten kruisen (bijvoorbeeld alle kenmerken op een rij, waarvan ze aan konden kruisen welke ze kenden). Ik had ook geen goede volgorde, alles stond door elkaar. Uiteindelijk is het een duidelijke vragenlijst geworden, kreeg ik als feedback van mijn collega's.

Ik heb het activiteitencentrum een vragenlijst gegeven en mijn collega's van de woonvoorziening

Wat mij een beetje tegen viel, was dat veel collega's vergaten om op tijd de vragenlijst in te leveren. Ik had er wel al rekening mee gehouden dat dat misschien zou gebeuren. Ik had namelijk opgeschreven dat ik ze graag 2 februari terug wilde hebben, maar had er rekening mee gehouden, dat ik ze pas een week later zou analyseren. Het viel mij wel tegen dat ik achter een aantal mensen zo aan moest lopen om ze terug te krijgen. Ik heb er verder geen problemen mee gehad, want er was wel ruimte in mijn planning. Ik kon eerst wat anders doen en daarna pas de vragenlijsten.

Planning

Ik had in mijn startdocument een planning gemaakt, maar heb me daar niet aan gehouden. Ik heb er veel meer tijd in gestoken, dan ik eerst had gedacht, om informatie te verzamelen. Ik kwam moeilijk op gang om echt te beginnen met schrijven, maar toen ik eenmaal een begin had, ging het vlot. Ik vond het erg leuk om eraan te werken.

Productverslag

Ik vond het erg moeilijk om te beginnen met mijn productverslag (ik wist niet goed waar te beginnen). Toen ik eenmaal een hoofdstuk afhad, ging het eigenlijk best goed. Ik heb de afspraken, die ik met mijn beoordelaar mocht maken goed benut en we hebben elke keer een hoop dingen besproken, waardoor ik mijn verslag steeds kon verbeteren en dingen duidelijker en overzichtelijker kon beschrijven. De feedback die ik kreeg was telkens zeer duidelijk, waardoor ik weer echt aan de slag kon. Het was echt een proces wat telkens zichtbaar vooruitging.

Ik heb het niet als vervelend ervaren om dit afstudeerproject te doen, maar juist als zeer interessant. Ik ben mij steeds meer gaan verdiepen in het onderwerp en ben blij met het resultaat van het werk dat ik erin heb gestopt.

Wat ik vooral moest bijstellen was het volgende: dubbelingen eruit halen, aan het einde van een hoofdstuk even samenvatten en beter analyseren.

Voorlichtingsboekje

Ik was erg blij toen ik eenmaal kon beginnen met het voorlichtingsboekje. Ik heb eerst de informatie zorgvuldig uitgezocht aan de hand van de criteria in het vorige hoofdstuk. Ik heb deze informatie na laten lezen door een aantal mensen en heb aan de hand van hun feedback deze informatie telkens weer verbeterd. Uiteindelijk hebben Lia en Jan-Jaap de informatie nog gelezen en heb ik de laatste puntjes verbeterd.

Ik heb ervoor gekozen om de doelgroep aan te spreken met je. Het boekje is voor begeleiders van mensen met het PWS en je bent uiteindelijk allemaal collega's van elkaar. Ik vind "je" ook prettiger om te lezen. Ik ben er vanuit gegaan, dat de begeleiders die dit boekje lezen, nog niets over het PWS afweten en heb alles dus duidelijk uitgelegd.

Veel dingen die ik in mijn productverslag heb beschreven, heb ik niet in mijn voorlichtingsboekje gebruikt omdat het anders te lang zou worden. Ik bedoel hiermee bijvoorbeeld de informatie over iemand met het PWS als baby en als kind, de medische ingrepen en het eetcontrole programma. Deze informatie is ook zeer interessant, maar in mijn product gaat het echt om de dingen die de begeleiders moeten weten, zodat fouten kunnen worden voorkomen. Deze informatie omvat de kenmerken, hoe hiermee om te gaan en de aandachtspunten. De Prader-Willi vereniging vindt ook dat dit de belangrijkste punten zijn.

Ik heb ervoor gekozen om lettertype arial 10 te gebruiken, omdat dit goed te lezen is en netjes is. De kopjes van de "hoofdstukken" heb ik met een ander lettertype gedaan, zodat ze goed laten zien dat het een nieuw hoofdstukje is (wat het overzichtelijk maakt) en zodat het boekje er niet eenzijdig en saai uit zou zien.

Op de voorkant staat een tekening van Karel. Karel heeft op deze tekening zichzelf getekend. Ik heb ervoor gekozen om dit als voorkant te gebruiken, omdat het een vrolijke tekening is, die een vrolijke jongen laat zien (met een brede lach op zijn gezicht). Ik wil hiermee laten zien dat je wanneer je het PWS hebt, je ook gelukkig kan zijn en ik wilde het boekje geen sombere uitstraling geven, maar een vrolijke.

In het boekje zelf heb ik ervoor gekozen om de achtergrond lichtblauw te doen, met telkens aan de rechterkant een wolkje en een zonnetje (ook getekend door Karel). Ik vind dat dit een rustige uitstraling geeft en dat het tekeningetje ervoor zorgt dat het er niet saai of somber uitziet. De lay out is erg rustig, zodat het overzichtelijk blijft en zodat het boekje goed te lezen is. Verder is het boekje niet te lang, waardoor het niet veel tijd kost om het te lezen.

Ik heb het boekje gemaakt met de programma's "Fotoshop" en "Microsoft Publisher". Mijn broer heeft mij uitgelegd, hoe deze programma's werken en heeft mij geholpen.

Ik heb het boekje bij een drukker laten drukken met een laserprinter, omdat de kwaliteit hierdoor toch een stuk beter wordt. Eerst had ik het thuis gedrukt met een normale printer, maar daar kwamen de kleuren niet mooi uit, de letters vlekten en het papier was erg dun. Bij de drukker zijn de kleuren er erg mooi uitgekomen, vind ik. Het is niet vlekkelig, maar loopt mooi over. Het papier is glad en een stuk dikker en de letters zijn mooi en duidelijk. Omdat ik hoop dat het boekje vaak gelezen wordt, wilde ik graag dat de kwaliteit goed is (zoals stevig papier en letters die niet vlekken, als er wat op valt). Dankzij de drukker is dit gelukt.

Ik ben erg tevreden met mijn product en ik vind dat het er professioneel uit is gaan zien. Ik vind de uitstraling mooi en verzorgd en ik vind het goed te lezen. De mensen die het al gezien hebben, gaven mij dit ook als feedback, waardoor ik mij er meteen zekerder over voelde. Ik heb aan de criteria voldaan die ik in hoofdstuk 8 heb beschreven.

Verwijzing naar opleidingskwalificaties

Verwijzing naar een opleidingskwalificatie uit segment 1

2. Programma's voor hulp- en dienstverlening te ontwerpen in situaties die gekenmerkt worden door complexe problematiek en hulpvragen, afgestemd op de behoeften en mogelijkheden van de cliënt.

Ik heb namelijk een voorlichtingsboekje gemaakt waarin mensen leren hoe ze met cliënten om moeten gaan die het Prader-Willi syndroom hebben. Ze zijn daardoor geïnformeerd over hoe ze zo'n cliënt moeten begeleiden, zodat de cliënt de juiste begeleiding krijgt, die is afgestemd op de cliënt zijn behoeften en wensen.

5. Sociale ondersteuning voor de cliënt te creëren of te versterken door sociale systemen en maatschappelijke instellingen die voor de cliënt in de woon - en leefsituatie belangrijk zijn, op methodische wijze te beïnvloeden.

Voor een cliënt met het Prader-Willi syndroom is het erg belangrijk dat hij goed begeleid wordt. Wanneer mensen weten, wat Prader-Willi is en waar ze daarbij op moeten letten, kunnen zij mensen met dit syndroom goede begeleiding geven en hen steunen. Doordat ze goed geïnformeerd worden, kunnen ze de woon - en leefsituatie van de cliënt op hem aanpassen.

Verwijzing naar een opleidingskwalificatie uit segment 2

18. Als vertegenwoordiger van de eigen organisatie samen te werken met personen en instanties buiten de eigen organisatie.

Toen ik de informatie aan het zoeken was, heb ik met andere mensen (zoals een orthopedagoog en de Prader-Willi vereniging) contact gehad, om informatie te krijgen, om Karel goed te kunnen begeleiden. Dankzij hun hulp, heb ik informatie ten behoeve van Karel kunnen vinden. Toen ik hen belde, heb ik niet gezegd dat het voor mijn afstudeerproject is, maar heb ik mij gepresenteerd als vertegenwoordiger van de woonvoorziening waar ik werk (ik heb het op deze manier gedaan, omdat ik denk dat je serieuzer wordt genomen wanneer het voor je werk is, dan voor school. En natuurlijk is dit ook voor mijn werk (voor de cliënt!) en zie ik mij meer als werkende, dan als scholier).

Door middel van het voorlichtingsboekje wat ik heb gemaakt, werk ik samen met het activiteitencentrum (samen de begeleiding naar Karel verbeteren)

Bronnenlijst

Boeken:

Carlson, N.R. (1977). *Psychology of behavior (eight edition)*. Amherst: University of Massachusetts.

Devriendt, K. (academiejaar 2001, 2002). *Ontwikkeling en voortplanting; deel genetica*. Leuven: Katholieke universiteit Leuven, faculteit geneeskunde.

Kars, H, J.H.J. Zwets (1998), *Problemen met het gedrag van mensen met een verstandelijke handicap*, Houten/ Diegem: Bohn Stafleu Van Loghum. Tweede druk

Moezelaar, H.P.W., H.M.J. Broekhuis, W. de Ley en M.de Vos (1991). *Het Prader-Willi boek*. Geldrop: Prader-Willi Vereniging. Tweede druk.

Rigter, J. (1997), *Psychologie voor de praktijk*, Bussum: Coutinho. Tweede druk.

Artikelen:

Durst, Rimona M.D (2000), Risperidone in Prader-Willi syndrome, *American Academy of Child and Adolescent Psychiatry* Volume 39, 5, 545-546

Goldstone, Anthony P (2004), Prader-Willi syndrome: advances in genetics, pathophysiology and treatment), *Elsevier* Volume 15, No1, 12-18.

Ik heb de volgende **contactbladen** van de Prader-Willi vereniging gebruikt (deze bladen zijn uitgegeven door de Prader-Willi/Angelman Vereniging en deze is aangesloten bij de Federatie van Ouderverenigingen):

Juni 1994

Herfst 1999, 15^e jaargang

Winter 2003 19^e jaargang

Zomer 2003, 19^e jaargang

Folders:

“Ook wij horen erbij” Mensen met een verstandelijke handicap en de thuiszorg. Uitgegeven door Stichting Geloofsovertuiging en Levensbeschouwing, Postbus 100, 3980 CC Bunnik

“Prader-Willi syndroom en groeihormoon: Informatie voor ouders en kind”. Uitgegeven door de Nederlandse Groeistichting. Postbus 23068, 3001 KB Rotterdam

Informatiefolder “De Prader-Willi/Angelman Vereniging” (1998). Uitgegeven door de federatie van ouderverenigingen

“Begeleidingsmethode voor eetproblemen”. Drs. Sylvia Rasenberg, Jose Veen, Roelofs

“De theorie achter het programma” (1991), door J. Odorp, orthopedagoog.

Scriptie:

Schelvis, Petra (2002). *Scriptie: Het Prader-Willi Syndroom*.

Internetsites:

www.praderwillisyndroom.nl (01-04-'03)

Dit is een site van de Prader-Willi vereniging in Nederland

www.erfocentrum.nl/zena.prade.php (11-11-'03)

Dit is de site van het erfocentrum

www.pwsausa.org/syndrome/index.htm (11-11-'03)

Dit is een site van de Amerikaanse Prader-Willi vereniging

www.fvo.nl (12-11-'03)

Dit is een site van de Federatie van Ouderverenigingen

www.praderwilli.nl/praderwilli.html (12-11-'03)

<http://home.planet.nl/~braam/praderwilli/prwimenu.html> (8-12-'03)

Dit is een site van W. Braam, een Arts voor verstandelijk gehandicapten

Copyright 2003 W. Braam, AVG

www.stippendieet.nl (03-01-'04)

Dit is een site van ". Drs. Sylvia Rasenberg en Jose Veen

Stichtingen, instanties, verenigingen:

Drs. Sylvia Rasenberg

Orthopedagogenpraktijk

tel: 016-5570544

(Aangesloten bij de Nederlandse Vereniging voor Pedagogen en Onderwijskundigen).

Erfocentrum

0900-6655566

Nederlandse Groeistichting

Postbus 23068

3001 KB Rotterdam

010-2251533

Prader-Willi vereniging

Postbus 85276

3508 AG Utrecht

telefoon: 030-2363763

Videoband:

"Anders zijn is toch ook goed?" over het PWS (1991)

Deze film is gemaakt door de Nederlandse Prader-Willi vereniging.

Dankwoord

Ik wil graag de mensen bedanken die mij hebben geholpen met mijn afstudeerproject.

Allereerst wil ik mijn werkplek bedanken, omdat ik van hen de mogelijkheid heb gekregen om mijn opleiding Sociaal Pedagogische Hulpverlening goed af te ronden. Het was fijn dat mijn collega's veel interesse toonden, want dit motiveerde mij enorm.

Ik ben erg dankbaar voor de medewerking van Sylvia Rasenberg. Het was erg fijn dat ze tijd voor mij vrij kon maken.

Ik wil graag de Prader-Willi vereniging bedanken, voor de telefoongesprekken en voor de informatie die ze mij hebben toegezonden.

Ook wil ik Lia Froeling bedanken, voor de heldere feedback die ze mij gaf. Elke keer als ik een gesprek met haar had gehad, wist ik weer hoe ik verder moest en was het weer duidelijk voor mij.

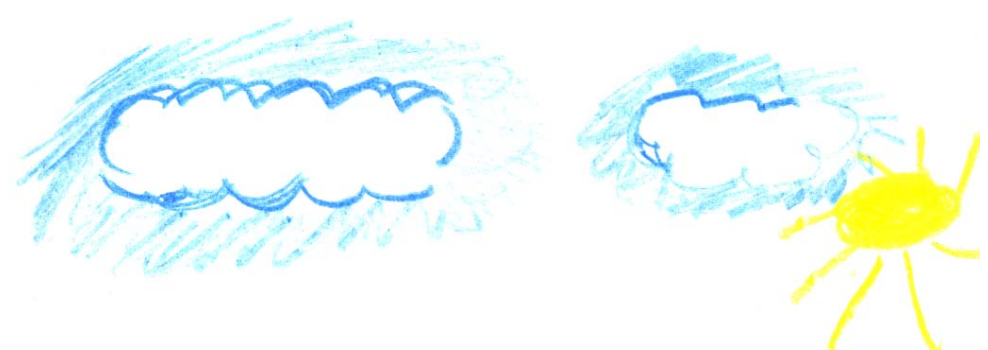
Natuurlijk wil ik Karel bedanken voor de mooie tekeningen, die mijn voorlichtingsboekje en het voorblad hebben opgefleurd.

Als laatst wil ik mijn moeder bedanken voor al het nakijkwerk, en mijn broer, die mij heeft geholpen om een mooi eindproduct te maken.

Bijlagen:



In opdracht van de Haagse Hogeschool te Den Haag
Mei 2004
Désiree Warning



Het Prader-Willi syndroom

Voorlichtingsboekje voor begeleiders van mensen
met het Prader-Willi syndroom



Voorwoord

Het Prader-Willi syndroom* is een aangeboren ontwikkelingsstoornis. Er worden in Nederland jaarlijks ongeveer 10 kinderen met dit syndroom geboren. Men schat dat 1 op de 15.000 kinderen met dit syndroom wordt geboren. Het geschatte aantal Nederlanders met deze aandoening is 1600. Het PWS komt even vaak voor bij jongens als bij meisjes en komt bij alle rassen voor.

Het PWS werd in 1956 voor het eerst beschreven door drie Zwitserse artsen: Prader, Labhart en Willi. Het PWS wordt veroorzaakt door het ontbreken van een stukje informatie dat normaal aanwezig is in het 15^e chromosoom.

Wanneer je met iemand met het PWS werkt, moet je goed op de hoogte zijn van wat het syndroom precies is en hoe je zo'n cliënt moet begeleiden. Dit is van belang, omdat de cliënt anders niet de zorg krijgt, die hij nodig heeft. Iemand met dit syndroom heeft veel aandacht en begeleiding nodig. Het begeleiden van een cliënt met het PWS is zeer complex voor de begeleiding.

Dit boekje is bestemd voor begeleiders van jong volwassenen of volwassen cliënten met het PWS.

Ik hoop dat ik door middel van dit informatieboekje, begeleiders kan informeren over het PWS, zodat ze weten waar ze op moeten letten. Ik ben mij ervan bewust dat elke cliënt anders is en als begeleider kun je dus zelf beoordelen, wat voor jouw cliënt geschikt is.

De tekeningen in het boekje zijn gemaakt door een 20 jarige cliënt met het PWS. Hij heeft zichzelf getekend.

* In dit voorlichtingsboekje zal het Prader-Willi syndroom afgekort worden als PWS

Internetsites en belangrijke adressen

www.erfocentrum.nl/zena.prade.php

Dit is de site van het Erfocentrum. Op deze site staat veel informatie over het PWS in het algemeen.

<http://home.planet.nl/~braam/praderwilli/prwimenu.html>

Dit is een site van W.Braam, een Arts voor verstandelijk gehandicapten. Op deze site beschrijft hij uitvoerig het PWS en geeft hij veel tips.

www.praderwillisyndroom.nl

Dit is de site van de Prader-Willi vereniging in Nederland. Niet alleen het PWS wordt uitvoerig beschreven, maar er zijn veel links te vinden naar andere sites waar ook veel informatie op staat.

www.pwsausa.org/syndrome/index.htm

Dit is een informatieve site over het PWS van de Amerikaanse Prader-Willi vereniging.

www.stippendieet.nl

Dit is een site van Dr. Drs. Sylvia Rasenberg en Jose Veen. Het eetcontrole programma (stippendieet) wordt hier beschreven.

Drs. Sylvia Rasenberg
Orthopedagogenpraktijk
tel. 016-5570544

Prader-Willi vereniging
Postbus 85276
3508 AG Utrecht
telefoon: 030-2363763 (www.praderwillisyndroom.nl).

Wat moet je dus niet doen

- Verlies nooit je geduld.
- Laat geen eten rondslingeren.
- Laat de cliënt nooit alleen met voedsel.
- Denk niet wanneer de cliënt is afgevallen, dat het probleem voorbij is. Het is een blijvend probleem, want de onverzadigbare eetlust blijft.
- Beloon de cliënt nooit met voedsel.
- Neem hem nooit zijn handicap kwalijk (hij kan er ook niets aan doen).
- Vergeet de andere bewoners niet, geef hun ook aandacht.
- De sleutels mogen nooit rondslingeren.
- Ga niet voor de cliënt zijn neus zitten eten, als hij zelf niet mag eten. Dat is voor iemand met het PWS echt ontzettend moeilijk. Ga daarom ook niet natafelen, met eten op tafel.
- Slecht gedrag nooit negeren.

Aanbevelingen

1. Praat nieuwe collega's goed in over het PWS en laat ze dit voorlichtingsboekje lezen.
2. Maak een overzicht van alle afspraken, zodat ze voor iedereen goed terug te vinden zijn.
3. Houd de informatie over het PWS geüpdatet en verzamel alles in één map.
De Prader-Willi vereniging geeft elke drie maanden een contactblad uit, over het PWS. Je kunt dit blad telefonisch bestellen bij de Prader-Willi vereniging. In dit blad worden o.a. nieuwe ontwikkelingen wat betreft het PWS beschreven, verhalen van verschillende mensen met het PWS en andere actuele zaken. Het is zeker een aanrader om dit blad te bestellen, want er staan veel tips in en op deze manier blijf je op de hoogte van alle nieuwe ontwikkelingen en blijft de informatie dus geüpdatet.

De uiterlijke kenmerken

- Een smal voorhoofd
- Onvolledige geslachtelijke ontwikkeling (hypogonitalisme)
Bij de geboorte zijn de uitwendige geslachtsorganen van een jongen met het PWS klein en de teelballetjes zijn vaak niet ingedaald. Wanneer de pubertijd bereikt wordt, zal het kind zich seksueel waarschijnlijk niet volledig ontwikkelen. De uitgroei van de geslachtsorganen en de beharing zullen zonder hormoonbehandeling onvolledig blijven. Ook krijgt de jongen geen baard in de keel.
Bij meisjes zijn de schaamlippen weinig ontwikkeld. Seksuele activiteit is bij jongens met het PWS niet gemeld, maar van vrouwen is bekend dat ze zwanger kunnen worden (anticonceptie is bij hen een belangrijk aandachtspunt).
- Hypotonie (lage spierspanning).
Bij een baby met het PWS is de spierspanning heel laag. Naar mate het kind ouder wordt, zullen de spieren zich meer gaan ontwikkelen, maar het is niet waarschijnlijk dat het kind ooit echt sterke spieren zal krijgen.
- Een klein gestalte.
Mannen worden gemiddeld 1,55 m en vrouwen 1,48 m. Dit is het gevolg van een verstoring in het groeihormoon (de groeispurt blijft uit).
- Amandelvormige ogen.
- Gebrek aan kalk in botten en tanden.
- Kleine, smalle handen en voeten.
- Neerwaarts gebogen mondhoeken.
- Vaak komt scheelzien voor.
- Een typische vetverdeling: het lichaamsvet is geconcentreerd op onderste deel van de romp, de billen, de dijen en de bovenarmen.

De lichamelijke kenmerken

Onverzadigbare eetlust

Bij mensen met het PWS functioneert de hypothalamus, het centrale gedeelte in de hersenen niet goed. De hypothalamus heeft invloed op de eetlust, de groei, slaap, de energie en de regulatie van de lichaamstemperatuur. Doordat de hypothalamus niet goed werkt, hebben mensen met het PWS een onverzadigbare eetlust. Zij hebben nooit het gevoel verzadigd te zijn en hebben hierdoor vraatzucht. Vanaf de leeftijd van anderhalf, ontwikkelt zich een grote eetlust. Iemand met het PWS kan 3 keer zo veel eten als iemand zonder het PWS. De energiebehoefte van hun lichaam ligt ongeveer 30% onder het gemiddelde (soms zelfs 40 tot 50 %). Een normale hoeveelheid voedsel is voor iemand met het PWS dus al te veel. Ze hebben zeg maar een "zuinig motortje". Wanneer er dus niet goed opgelet wordt op wat de cliënt met het PWS eet, wordt deze heel snel dik.

Minder goed ontwikkelde motoriek

Door de spierslapte is de motoriek vaak niet goed ontwikkeld. Daarbij komt ook nog eens dat mensen met het syndroom vaak overgewicht hebben, wat het ook niet makkelijker maakt om je goed te bewegen.

Slaapstoornissen

Mensen met het PWS hebben vaak meer behoefte aan slaap, niet alleen 's nachts, maar ook overdag. Ze kunnen hierdoor soms erg prikkelbaar zijn. De slaapstoornissen worden gekenmerkt door moeilijk inslapen, 's nachts vaak wakker worden, waardoor er overdag slaapaanvallen kunnen optreden.

Het is belangrijk om er op te letten dat de cliënt bijvoorbeeld geen speelgoed op zijn kamer heeft, waarmee hij zich 's nachts wakker kan houden. Wanneer de cliënt erg moe is overdag, geef hem dan de gelegenheid om een paar uurtjes te slapen.

Verhoogde pijndrempel

Doordat de pijndrempel verhoogd is en door de slechte controle van de lichaamstemperatuur kunnen ernstige ziekten over het hoofd gezien worden. Klachten in een beginstadium van de ziekte worden vaak niet opgemerkt. Daarbij komt ook nog dat mensen met het PWS niet of nauwelijks kunnen braken.

Er moet flink wat aan de hand zijn, voordat er pijn kan worden ervaren. Wanneer iemand met dit syndroom dus klachten heeft, betekent het vaak dat de ernst van de medische aandoening erg hoog is. Klachten moeten dus zeer serieus genomen worden.

Wat moet je wel doen

- Lees dit boekje goed en pak het erbij, wanneer je twijfelt.
- Houd de cliënt, wanneer er voedsel in de buurt is, goed in de gaten. Laat hem de dingen wel zelf doen (zoals brood smeren).
- De koelkasten en vriezers moeten op slot. Alle kasten waar voeding in zit moeten op slot.
- Wees bewust van het feit dat de handen van iemand met het PWS sneller zijn dan je ogen! Wanneer ze de kans hebben, zullen ze iets stelen.
- Maak onderscheid tussen gedrag dat voortkomt vanuit zijn handicap en het overschreden van regels.
- Wees er bewust van dat de cliënt de hele dag bezig is met: "Hoe kan ik aan eten komen". Het lijkt soms of hij ergens anders mee bezig is, maar het zit altijd in zijn hoofd. Houd je dus goed aan bovenstaande "regels".
Als je een cliënt met het PWS laat eten wat hij wil, kan dit een levensbedreigende situatie veroorzaken!
- Zit als begeleiding op één lijn. De cliënt moet door iedereen hetzelfde behandeld en begeleid worden. Wanneer er een afspraak is gemaakt zorg dan dat iedereen daarvan op de hoogte is.
- Zorg ervoor dat je de cliënt positief belooft en veel complimentjes geeft. Laat vaak zien dat je trots op hem bent.
- Geef de cliënt veel structuur.
- Geef de cliënt veel aandacht en laat hem merken dat hij de moeite waard is.
- De kamers van de andere cliënten moeten op slot, zodat hij daar geen eten kan pikken. Hun geld moet in hun kluisjes bewaard worden. Portemonnees moeten achter slot bewaard worden.
- Mensen met het PWS moeten ook gewoon aangesproken worden op slechte tafelmanieren. Je kunt de cliënt er gewoon op wijzen dat hij wat langzamer en netter moet eten, wanneer hij dit niet doet.
- Gooi vuilniszakken meteen weg en maak ook het gootsteenputje schoon (hier kan hij ook uit eten).
- Begeleid hem met zijn geld (bijvoorbeeld in een kluis), anders maakt hij alles op aan eten.
- Schoonmaakmiddelen (vooral met lekkere geurtjes zoals citroen) moeten goed achter slot bewaard worden. Deze kan de cliënt aanzien voor limonade en ze opdrinken.
- Gebruik humor om spannende situaties te kalmeren (explosieve situaties)
- Tot slot wil ik je er graag op wijzen, dat de cliënt ondanks alles, heel veel mogelijkheden heeft. Wees je hier bewust van.

Intellectuele vaardigheid

De meeste mensen met het PWS hebben leerproblemen. Kinderen met het PWS gaan vaak naar speciaal onderwijs, voor moeilijk lerende kinderen of voor zeer moeilijk lerende kinderen. Het merendeel heeft een lichte tot matige verstandelijke handicap (meestal een IQ rond de 70), ongeveer een kwart van de kinderen is zwakbegaafd, een klein deel is normaal begaafd en een zeer klein heeft een ernstig verstandelijke handicap.

Lezen en schrijven gaat vaak goed, maar rekenen is een probleem. Het lange termijn geheugen is goed, maar het korte termijn geheugen niet.

Erg opvallend is dat mensen met het PWS erg goed zijn in het maken van woordpuzzels en ze dit erg leuk vinden. Doordat het korte termijn geheugen niet zo goed is, weet de cliënt iets soms de ene dag wel en de dag daarop niet meer. Blijf dingen daarom herhalen, zodat de cliënt ze kan onthouden. Ook helpt het om dingen te visualiseren

Psychosen en stemmingsstoornissen

Op jong volwassen leeftijd (vooral in de leeftijd van 17-26 jaar) kunnen bij mensen met het PWS ernstige psychiatrische stoornissen ontstaan, zoals stemmingsstoornissen en psychosen. Het is daarom belangrijk om te weten wat een psychose is, zodat je hem kunt herkennen. Opvallend bij mensen met het PWS is dat de psychose zonder aanleiding begint (er is geen ingrijpende gebeurtenis aan vooraf gegaan). Vaak zijn er in het verleden ook al perioden geweest met verwardheid of een toename van dwangmatig gedrag, maar dit hoeft niet.

Eetcontrole programma

Uit literatuuronderzoek blijkt dat de meest succesvolle behandeling van zwaarlijvigheid bij het PWS het eetcontrole programma is. Om hier meer over te weten te komen, kun je terecht bij Jose Veen of op www.stippendieet.nl

Slechte controle van de lichaamstemperatuur

De lichaamstemperatuur kan slecht onder controle gehouden worden. Bij warm weer kan het lichaam te warm worden (wat zich kan uiten in sufheid, slapte en verwardheid) en bij koud weer kunnen er problemen ontstaan als gevolg van onderkoeling.

Bij infectieziekten geeft de hoogte van de koorts geen goede indruk van de mate van ziek-zijn) Vaak ontstaat er geen koorts. Hierdoor kan de indruk ontstaan dat de ernst van de ziekte wel meevalt. Ook kan er een sterke stijging van de temperatuur ontstaan, terwijl er sprake is van een lichte infectie.

Dik en taai speeksel

Hierdoor is er snel last van korstvorming in de mondhoeken. Ook maakt dit hen extra gevoelig voor tandbederf. Ze hebben zwak glazuur op de tanden. Let erop dat de cliënt goed zijn tanden poetst en help hem hier, indien nodig, bij.

Bepaalde aandoeningen komen bij mensen met het PWS geregeld voor, zoals:

1. oogproblemen (scheelzien en bijziendheid)
2. rugproblemen (scoliose: een zijwaartse verkromming van de ruggengraat).
3. (bot) breuken

Medicijngebruik

Bij mensen met het PWS kunnen onverwachte reacties optreden bij medicijngebruik. Ze hebben bij psychofarmaca vaker bijverschijnselen, dan mensen zonder dit syndroom. Bij een operatie zijn speciale voorzorgsmaatregelen nodig bij de narcose, omdat de nawerking van deze middelen een vergroot risico met zich meebrengt. Er zijn medische richtlijnen voor een cliënt met het PWS (deze staan in een protocol), die u kunt aanvragen bij de Prader-Willi vereniging.

De gedragsmatige kenmerken

Obsessie voor voedsel

Mensen met het syndroom van Prader Willi zijn de hele dag bezig met het denken aan eten en met de gedachte "Hoe kan ik aan eten komen". Het lijkt wel of hun hele wereld om eten draait. Vaak als ze met iets anders bezig zijn, zijn ze in hun gedachten nog wel bezig met eten.

Stelen en verzamelen

Om aan eten te komen, stelen mensen met het PWS regelmatig. Vaak vertonen zij dwangmatig gedrag en nemen ze van alles wat ze zien mee.

Als de cliënt iets gestolen heeft, spreek hem dan aan op zijn gedrag, maar niet op de persoon zelf. Spreek hem wel aan op liegen.

Per cliënt moet gekeken worden welke straf effect heeft. Wanneer er iets waardevols is gestolen, is het raadzaam om er bijvoorbeeld een wijkagent bij te halen, die de cliënt streng kan toespreken. Een agent maakt vaak veel indruk, waardoor de ernst van het stelen duidelijk wordt.

Gedragsproblemen

Gedragsproblemen kunnen zich uiten in driftbuien, agressieve uitbarstingen, dwangmatig gedrag (zoals steeds terugkerende gedachten en woorden of zinnen), neiging tot dwarsliggen, koppigheid, manipuleren en liegen

Gedragsproblemen kunnen het gevolg zijn van het niet goed functioneren van de hersenen, een laag zelfbeeld en het gevoel anders te zijn dan anderen. Ook kan de oorzaak liggen in slaapttekort of frustraties, doordat ze niet kunnen eten wanneer en wat ze maar willen. Vaak bestaat er een verband tussen de gedragsproblemen en het willen eten (vooral als gevolg van het verbieden ervan). Ze kunnen hun emoties dan niet goed onder controle houden. Dit kan ook komen doordat er een plotselinge verandering is in de routine. Ze hebben veel structuur nodig. Soms kan er een driftbui ontstaan doordat de cliënt iets niet begrijpt.

Mensen met het PWS liegen vaak. Vaak heeft dit te maken met eten.

Toch hebben mensen met het PWS meestal een rustig en vriendelijk karakter en komen de gedragsproblemen niet dagelijks voor. Emotioneel zijn deze mensen vaak labiel. Ze hebben soms plotsklaps optredende woedeaanvallen en stemmingswisselingen, zonder directe aanleiding.

Mensen met het PWS zijn vaak goed in het uitspelen van mensen tegen elkaar en in manipuleren. Dit heeft altijd te maken, met het feit dat ze willen eten.

Ten eerste kun je driftbuien proberen te voorkomen door voldoende lichaamsbeweging, zelfvertrouwen, slaap, goed aangepast dieet, structuur (een vast dagprogramma, duidelijke en vaste afspraken), afspraken niet kort van tevoren veranderen.

Wanneer iemand met het PWS een driftbui heeft, kun je hem het beste met rust laten. Je moet niet in discussie gaan, maar hem even apart zetten en uit laten razen.

Toont weinig inspanning

Mensen met het PWS bewegen weinig uit zichzelf. De lichamelijke activiteit is gering. Ze kiezen vaak activiteiten, die weinig lichamelijke inspanning behoeven. Stimuleer de cliënt om zich te bewegen door de cliënt activiteiten aan te bieden.

Krabben en peuteren

Een veel voorkomende gewoonte bij mensen met het PWS is het krabben en peuteren aan wondjes, insectenbeten en oneffenheden van de huid (dit vooral op de handen en de voeten). Ze kunnen wanneer ze ergens een klein wondje of een insectenbeet hebben, er heel moeilijk vanaf blijven en peuteren het helemaal kapot. Hierdoor kunnen vervelende infecties ontstaan.

Het is erg belangrijk om de wondjes goed in de gaten te houden, omdat er infecties kunnen ontstaan. Wijs hem op een neutrale manier op de negatieve gevolgen maar word niet boos.

Je kunt proberen door de cliënt door middel van beloningen minder te laten peuteren. Als hij bijvoorbeeld een nacht niet heeft gepeuterd krijgt hij een sticker en wanneer hij dan 7 stickers heeft, mag hij bijvoorbeeld een film huren (kijk naar wat een goede beloning is voor de cliënt).

Ook is het erg belangrijk om de cliënt veel complimenten te geven, wanneer hij er niet aan heeft gepeuterd (en hem er niet alleen op aanspreken als hij wel heeft gepeuterd). Geef hem veel sociale beloningen, zoals complimenten, een knuffel, een schouderklopje.

Plak bijvoorbeeld een pleister over een wondje of doe er een verbandje overheen, zodat de cliënt er minder snel aan kan zitten. Wanneer de cliënt met voorwerpen peutert, let er dan op dat de cliënt deze voorwerpen niet heeft. Zorg ervoor dat de cliënt zijn nagels altijd goed kortgeknipt en gevijld zijn.

De overige kenmerken

Veel behoefte aan waardering

Mensen met het PWS hebben behoefte aan sociale waardering en zijn sociaal ingesteld. Ze willen graag aardig gevonden worden en zijn vaak erg gesteld op een knuffel of een compliment.

Laag zelfbeeld

Vaak komen een laag zelfbeeld en depressies voor bij mensen met het PWS. Dit heeft te maken met het besef anders te zijn, overgewicht en pesterijen van andere mensen.

Door de cliënt complimentjes te geven en te laten merken dat je trots bent op hem, wordt zijn gevoel van eigenwaarde versterkt. Hierdoor leert de cliënt op zichzelf te vertrouwen. Geef de cliënt veel aandacht, zodat de cliënt ziet dat hij de moeite waard is. Geef de cliënt het gevoel dat er van hem gehouden wordt en dat hij er mag zijn.