

# PWS NYT



- ◆ Regnskab for året 2004
- ◆ Vejledende merudgifter til diæt ved PWS
- ◆ Væksthormon for voksne - beretning og status
- ◆ Scoliose og PWS
- ◆ Besøg af IPWSO's formand

# INDHOLD

Ansvaret for bo- og beskæftigelsestilbud.....	3
Resultatopgørelse for regnskabsåret 2004.....	4
Balance pr. 31. december 2004 .....	5
Undersøgelse af væksthormonbehandling til voksne med PWS.....	6
Nordisk undersøgelse af væksthormonbehandling.....	8
Weekend for familier med børn og unge med PWS .....	9
Vejlørende merudgifter til diæt ved Prader-Willi Syndrom.....	10
Sommerlejr 2005 .....	12
Skoliose og Prader-Willi Syndrom.....	14
Kursus 2 for lærere og pædagoger .....	17
Besøg af IPWSO's formand .....	18
Pressemeddelelse .....	21
Fagrådet for PWS .....	22
Litteratur etc. om Prader-Willi Syndrom.....	23
Vigtige adresser .....	24

*PWS NYT udgives af Landsforeningen for Prader-Willi Syndrom og sendes gratis til alle medlemmer 4 gange om året. PWS NYT er talerør for medlemmer og bestyrelse samt formidler af informationer om PWS fra ind- og udland. Indholdet i de artikler, der offentliggøres i bladet, afspejler de respektive forfatters holdninger og meninger og dækker ikke nødvendigvis Landsforeningens synspunkter.*

*Foreningens medlemmer opfordres til at sende indlæg og fotos til redaktionen for PWS NYT:*

**Jytte Helgogaard**  
Heibergs Have 67  
4300 Holbæk  
Tlf. 59444843  
e-mail: jyttehelgogaard@tdcadsl.dk

**Hanne Kristensen**  
Orenæsvej 21  
4700 Næstved  
Tlf. 55771619  
e-mail: larskristensen@stofanet.dk

---

**Sidste frist for indlæg til næste nr. af PWS NYT: 1. oktober 2005**

# Ansvar for bo- og beskæftigelsestilbud til handicappede efter kommunalreformen

Umiddelbart inden sommerferien vedtog Folketinget forslag til en ny lov om social service. Der er ikke tale om en helt ny servicelov, men om en lov der er ændret i overensstemmelse med de ændringer, der fra 1. januar 2007 sker med iværksættelsen af den nye kommunestruktur. Denne reform indebærer som bekendt, at amterne nedlægges og erstattes af 5 regioner, og kommunernes antal reduceres til ca. en tredjedel af det nuværende.

Men allerede nu kan vi altså i den nye servicelov læse om nogle af de ændrede forhold i handicapomsorgen, og her vil jeg i første omgang viderebringe information om, hvad strukturændringen betyder for arbejdet med at sikre, at der også fremover er de nødvendige tilbud på bo- og beskæftigelsesområdet til bl.a. voksne med Prader-Willi Syndrom.

I fremtiden er det de nye (stor)kommuner, der har både forsyningspligten og finansieringsansvaret på de nævnte områder. Det har givet anledning til betænkeligheder både i handicaporganisationer og også i visse politiske partier, for kunne og ville fx de mindre blandt de nye kommuner løfte dette ansvar? Lovgivernes svar er altså, at det skal de. Måske kan de blive nødt til at indgå (samarbejds)aftaler med andre om at løse opgaven. Men det er der også åbnet mulighed for, idet kommu-

nerne foruden egne tilbud kan samarbejde med andre kommuner, regioner eller private tilbud. Desuden fastslår loven, at det er de nye regioner, der skal stå for etableringen af tilbudene, ligesom det bliver disse regioner, der overtager driften af de nuværende amtslige tilbud, en drift som finansieres ved takstbetaling fra kommunerne.

Disse informationer er nyttige for alle, som er engagerede i, at der til stadighed er et tilstrækkeligt antal tilbud om tilfredsstillende bolig og beskæftigelse også til mennesker med PWS. Vi skulle altså nu være ude over den situation, hvor fx en kommune kan lægge ansvaret fra sig ved at lade *Sorteper* gå videre til amtet, eller hvor man kan hævde, at man ikke vil tage opgaven på sig, fordi der ikke er brugere nok i den aktuelle kommune. Vores opgave som handicapforening og som pårørende bliver så at fastholde kommunerne på deres forpligtelse i det daglige.

Bestemmelserne om beskæftigelse og boliger til handicappede står i den nye Servicelov, L38 §§ 103, 104 og 108. Lovteksten kan læses på socialministeriets hjemmeside [www.social.dk/](http://www.social.dk/) eller på Folketingets hjemmeside [www.ft.dk/?/samling/20042/MENU/0000002.htm](http://www.ft.dk/?/samling/20042/MENU/0000002.htm), hvor også bemærkningerne til forslaget kan læses.

*Børge Troelsen*

# RESULTATOPGØRELSE FOR ÅRET 2004

	2004	2003	2002
<b>INDTÆGTER</b>			
Medlemskontingenter	22.015	15.560	26.035
Modtagne gaver og tilskud fra private og legater	5.804	18.685	12.879
Modtaget Den Sociale Sikringsstyrelse, Handicappuljen	79.395	61.659	201.191
Modtaget Tips- og lottomidler driftspuljen	266.191	207.546	239.477
Modtaget Tips- og lottomidler aktivitetspuljen	46.988	0	78.559
Øvrige indtægter	<u>223.501</u>	<u>86.382</u>	<u>231.490</u>
<b>Indtægter i alt</b>	<b>643.894</b>	389.832	789.631
<b>UDGIFTER</b>			
Ferie-, koloni- og kursusudgifter	429.231	235.928	556.901
Informationsmateriale	<u>41.180</u>	<u>17.608</u>	<u>63.313</u>
<b>Udgifter i alt</b>	<b>470.411</b>	253.536	620.214
<b>Bruttoresultat</b>	<b><u>173.483</u></b>	<u>136.296</u>	<u>169.417</u>
<b>KAPACITETSOMKOSTNINGER</b>			
Møde- og arrangementsudgifter	54.875	37.254	79.642
Administrationsudgifter	91.724	50.996	50.861
<b>Kapacitetsomkostninger i alt</b>	<b>146.599</b>	88.250	130.503
Resultat af primær drift	26.884	48.046	38.914
Finansieringsindtægter	62.727	50.916	48.126
<b>ÅRETS RESULTAT</b>	<b><u><u>89.611</u></u></b>	<u><u>98.962</u></u>	<u><u>87.040</u></u>

# BALANCE PR. 31. DECEMBER 2004

## AKTIVER

	2004	2003	2002
<b>ANLÆGSAKTIVER</b>			
Obligationer til anskaffelsessum (kursværdi kr. 1.207.166)	<b>1.199.016</b>	1.085.928	777.948
Anlægsaktiver i alt	<b><u>1.199.016</u></b>	<u>1.085.928</u>	<u>777.948</u>
<b>OMSÆTNINGSAKTIVER</b>			
Periodeafgrænsningsposter	<b>22.393</b>	15.974	11.690
Tilgodehavender, handicappuljen 2003	<b>0</b>	0	200.000
Andre tilgodehavender	<b>0</b>	1.843	28.500
Likvide beholdninger	<b>389.305</b>	415.363	333.958
Omsætningsaktiver i alt	<b><u>411.698</u></b>	<u>433.180</u>	<u>574.148</u>
<b>AKTIVER I ALT</b>	<b><u>1.610.714</u></b>	<u>1.519.108</u>	<u>1.352.096</u>

## PASSIVER

### EGENKAPITAL

Egenkapital	<b>1.136.803</b>	1.047.192	948.230
-------------	------------------	-----------	---------

### HENSÆTTELSER

Handicappuljen	<b>245.479</b>	219.874	126.033
Tips- og lottomidler driftspuljen	<b>14.339</b>	101.372	107.956
Tips- og lottomidler aktivitetspuljen, 2001	<b>0</b>	0	20.467
Tips- og lottomidler aktivitetspuljen, 2002	<b>0</b>	0	118.500
Tips- og lottomidler aktivitetspuljen, 2004	<b><u>139.597</u></b>	<u>0</u>	<u>0</u>
	<b>399.415</b>	321.246	372.956

### GÆLDSFORPLIGTELSER

Tips- og lottomidler aktivitetspuljen, 2001	<b>0</b>	20.967	0
Tips- og lottomidler aktivitetspuljen, 2003	<b>0</b>	92.000	0
Skyldige omkostninger	<b>74.496</b>	37.703	30.910
	<b><u>74.496</u></b>	<u>150.670</u>	<u>30.910</u>

<b>PASSIVER I ALT</b>	<b><u>1.610.714</u></b>	<u>1.519.108</u>	<u>1.352.096</u>
-----------------------	-------------------------	------------------	------------------

# Undersøgelse af væksthormonbehandling til voksne med Prader-Willi Syndrom



*Dorthe fortæller på sommerlejren om sine oplevelser med væksthormonprojektet.*

*Vores datter: **Dorthe Lorentzen** – 20 år, har meldt sig til at deltage i projektet. Hun har været til de første undersøgelser, som hun beskriver her:*

**Tirsdag den 5/7** kørte vi til Århus Universitetshospital til søvnundersøgelse. Man går i seng på samme tid som man plejer og så putter de 7 ledninger i hovedet med elektroder på og så får man et mavebælte og brystbælte på og en på næsen. Så får man to ledninger på maven og to på benene og en på hver ankel og en på pegefingeren. Mens man sover holder sygeplejersken øje med computeren og så kan hun se hvordan man sover. Om morgenen så kobler sygeplejersken en fra igen og så går man i bad og tager tøj på. Bagefter venter man så til man skal af sted. Man kan enten blive hentet i taxa eller køre i sin egen bil.

**Onsdag den 6/7** kørte vi til Skejby Hospital hvor jeg skulle møde fastende klokken 8. Så gik vi op i det rum hvor vi skulle være. Så lagde de et kateder i armen og i den anden hånd lagde de et drop. Så skulle der tages blodprøver hver tiende minut og så satte de en væske til den anden hånd. Så kunne de se hvor meget væksthormon man havde i kroppen. Da vi var færdige gik vi ned og spiste morgenmad. Så gik vi tilbage hvor jeg så lavede balanceøvelse og gåprøve og lungefunktionstest og almindelig lægeundersøgelse. Bagefter havde vi fri og så kunne vi gå ned og spise frokost. Så blev vi hentet af far.

**Torsdag den 7/7** kørte vi til Skejby Hospital hvor jeg skulle møde fastende. Så gik vi hen der hvor vi havde været før og så gik jeg med Majbritt

hen og fik taget blodprøve og så fik jeg 150 ml sukkervand. Så gik vi tilbage og var der til der var gået en time. Så klipsede Majbritt i min ene finger så hun kunne tage en blodråbe. Så kunne de måle min sukkerbelastning. Så gik vi ned og fik morgenmad og ventede. Så senere kørte vi til Århus Universitetshospital hvor jeg skulle ligge i en dexascanner og bagefter tog de almindelig røntgenundersøgelse. Bagefter var jeg til øre næse hals læge og bagefter i en CT scanner. Da jeg var færdig fik jeg et diplom så hver gang man har været til undersøgelse får man et stempel. Til allersidst fik jeg en gave.

Jeg syntes det har været rigtig godt og man er aldrig alene for sygeplejersken Majbritt er der hele tiden. Jeg håber der er nogle af jer der er interesserede, så i

tilmelder jer. De skal helst bruge 25 og de har kun tolv. Jeg kan anbefale det og det er ikke slemt eller farligt.

*Hilsen Dorthe Lorentzen*



*Dorthe viser billeder af de undersøgelser, hun har været igennem*

Undertegnede – *mor til Dorthe* - var med til alle undersøgelserne med Dorthe. Vi boede hos familie i nærheden, men vi kunne også have fået stillet et hotelværelse til rådighed.

Jeg var lidt bekymret for, om den mad, vi kunne få, ville harmonere med PWS. Der var ingen problemer. Vi spiste i hospitalets kantine. Der var bl.a. stort salat/tagselvbord – og som I ved, bliver alle udgifter refunderet.

Selve forløbet af undersøgelserne var planlagt perfekt – ikke så megen ventetid, men heller ikke noget med at stresses fra sted til sted. Som Dorthe skriver, var det meget betryggende at have en sygeplejerske med, så vi ikke forvild. Hos Stense Farholt blev Dorthe tjekket fra hårtop til tæer. Det er sjældent, der bliver foretaget klinisk undersøgelse af Dorthe, for hun er stort set aldrig til læge. Jeg synes, det er dejligt, at hun er blevet så grundigt undersøgt.

Da vi skulle tage stilling til, om Dorthe skulle deltage i projektet, havde jeg mine betænkeligheder, fordi jeg syntes, der var tale om mange undersøgelser. På den anden side, så har Dorthe fået væksthormoner fra hun var 5 til hun var 18 år, og det har betydet meget for hende. Vi har klart kunnet mærke, at hendes aktivitetsniveau er sænket efter ophør med hormonerne. Når hun svømmer nu, er det i et helt andet tempo end tidligere. Det har også været sværere at holde vægten, og hun har da også på de to år uden væksthormoner taget 5 kilo på. Derfor, da Dorthe gerne ville deltage, blev hun meldt til projektet.

Jeg er helt overbevist om, at denne undersøgelse er et engangstilbud. Med så mange millioner i tilskud fra NOVO vil der gå mange år, før man kan gentage en sådan undersøgelse. I dag udløser diagnosen PWS væksthormoner til brugerne er ca. 18 år. Jeg synes, det vil være godt, hvis vi via denne undersøgelse kunne få gennemført muligheden for at de, der ønsker det, også kan få væksthormoner efter de er fyldt 18 år. Derfor vil jeg håbe, at der er tilstrækkeligt mange fra Danmark, der melder sig til.

*Hanne Lorentzen*

---

## **Nordisk undersøgelse af væksthormonbehandling (Norditropin SimpleXx) af voksne med Prader-Willi Syndrom**

### ***Status for undersøgelsen juli 2005***

Det er vist i mange videnskabelige undersøgelser, at de fleste personer med Prader-Willi Syndrom har væksthormonmangel i en eller anden grad. Væksthormonmangel medfører lav sluthøjde, spinkel muskulatur og relativt meget kropsfedt. Væksthormonmangel kan tillige være medvirkende årsag til knogleskørhed.

Nu til dags tilbydes alle børn, men ikke voksne, med PWS rutinemæssigt væksthormonbehandling.

#### **Undersøgelsens formål**

Der foreligger endnu ikke endelig videnskabelig dokumentation for, at voksne med PWS har gavn af og derfor bør have et tilbud om behandling med væksthormon. Meget tyder på, at det er tilfældet.

Undersøgelsens hovedformål er at måle væksthormons effekt på kropssammensætning hos voksne med PWS. Herudover bliver lunge-, vejrtræknings- og søvnfunktion, livskvalitet samt fysisk formåen undersøgt.



## Hvor langt er vi?

Vi er godt i gang med undersøgelsen. Vi rekrutterer stadig deltagere, så man kan sagtens nå at tilmelde sig.

## Erfaringer indtil nu

Syv personer har været igennem de undersøgelser, som skal foreligge inden start af behandling med undersøgelsesmedicinen. Og tre af dem er startet behandling. Det er gået godt og problemfrit. Alle oplever det som sjovt og interessant at være med. Indtil nu har der ikke været rapporteret bivirkninger af medicinen, hvilket vi heller ikke forventer.

## Yderligere oplysninger

Undersøgelsen har været omtalt i tidligere numre af PWS Nyt, blandt andet 2/2005. Hvis du er interesseret i at få yderligere oplysninger, er du meget

velkommen til uforbindende at rekvirere deltagerinformation og/eller ringe til en af undertegnede. *Landsforeningens fagråd anbefaler undersøgelsen.*

## Har du eller en, du kender, lyst til at deltage?

Som udgangspunkt kan alle med PWS i alderen 17 til 50 år deltage. Målet er at få 25 deltagere fra Danmark. Indtil videre har vi tilsagn fra 12. Vi har derfor brug for flere deltagere. Hvis vi kan nå op på det ønskede antal deltagere, ville det være superflot.

*Overlæge Stense Farholt, 89 49 67 09*

[stf@sks.aaa.dk](mailto:stf@sks.aaa.dk)

*Projektsygeplejerske*

*Majbrit Lynge Larsen, 89 49 68 88*

[mlv@sks.aaa.dk](mailto:mlv@sks.aaa.dk)

*Center for Sjældne Sygdomme,*

*Børneafdeling A, Skejby Sygehus, Århus*

# Weekend for familier med børn og unge med PWS

Landsforeningen for Prader-Willi Syndrom inviterer til familieweekend

**på Kerteminde Vandrerhjem  
fredag d. 27. – søndag d. 29. januar 2006**

Programmet er endnu ikke fastlagt, men weekenden vil byde på aktiviteter for både børn og forældre, heriblandt et oplæg ved handicapkonsulent Susanne Hellstrøm. Tidligere medlem af bestyrelse og fagråd, socialpædagog Dorthe Pedersen vil være leder af weekenden.

Endeligt program samt tilmelding vil blive bragt i næste nummer af PWS NYT.

# Vejledende merudgift til diæt ved Prader-Willi Syndrom

Børn, unge og voksne med Prader-Willi Syndrom tilrådes en kost med et lavt fedt- og sukkerindhold svarende til sund kosts sammensætning med en fedtenergi % på max. 30 %. Det er denne kost den danske befolkning som sådan også tilrådes at spise.

Kosten er forenelig med den kost, der tilrådes personer med forhøjede blodfedtstoffer, forhøjet blodtryk, overvægt og sukkersyge (Anbefalinger for den danske Institutionskost, Veterinær- og Fødevarerdirektoratet og Økonomaskolen i Kbh. 1998).

Energibehovet til en person med Prader-Willi Syndrom bør samtidig ikke være så højt som en jævnaldrende rask for netop at undgå overvægt. Energibehovet svarer i gennemsnit til ca. 75 % af en jævnaldrendes behov, når man tager i betragtning, at flere med PWS i dag også får væksthormon.

Diabetesforeningen har udarbejdet retningslinier for udarbejdelse af merudgifter ved diabetesmad (Diabetesfore-

ningen 2004). Merudgifternes størrelse er fremkommet ved hjælp af Forbrugerstyrelsens oplysninger om dagskostprisen for den "almindelige" dansker, der spiser en kost med en højere fedtandel i kosten ("normalkost") belyst ud fra den seneste kostundersøgelse over danskernes kostvaner (Danskernes kostvaner, Levnedsmiddelstyrelsen 1995). Ved hjælp af oplysninger fra Danmarks Statistik er dagskostprisen beregnet ved en kost sammensat som tilrådet med en forholdsvis lav fedt %. Der forventes nye tal over dagskostprisen fra Forbrugerstyrelsen. De seneste budgetter er fra 1998.

Merudgiftens størrelse varierer afhængig af energiindtaget og bygger således på en beregning af personens energiindtag. Disse vejledende merudgifter kan anvendes ved Prader-Willi Syndrom, jf. Diabetesforeningens vejledende merudgifter til diabetesmad, gældende fra 1. april 2004.

*Her er merudgifterne opgjort som følger:*

Energiinterval (kj)	Merudgift pr. måned (kr.)
4.300 - 6.999	342,-
7.000 - 8.999	375,-
9.000 - 10.999	350,-
11.000 -	401,-

Merudgiften kan søges til **børn** (0 - 18 år) efter Servicelovens § 28, og det er i kommunen, ansøgningen skal rejses. For at være berettiget til hjælp efter § 28 skal merudgiften minimum være 303 kr. pr. mdr., men med ovenstående vil dette minimum være opnået.

For **voksne** (18 - 65 år) kan der søges om dækning af merudgifter ved den daglige livsførelse efter Servicelovens § 84. Forudsætningen for at være berettiget til at modtage hjælp efter Servicelovens § 84 er, at merudgiften er en følge af den nedsatte funktionsevne og ikke kan dækkes efter anden lovgivning eller andre bestemmelser i denne lov.

### **Forsørgelsesgrundlaget**

Forsørgelsesgrundlaget har ikke nogen betydning i forhold til den personkreds, der kan opnå tilskud til dækning af nødvendige merudgifter som følge af en nedsat funktionsevne. Bestemmelsen omfatter alle voksne under 65 år (dog 67 år for personer, der er født før den 1. juli 1939) med varigt nedsat funktions-

evne, uanset om forsørgelsesgrundlaget er førtidspension, erhvervsindkomst, dagpenge, fleksjob, SU, revalideringshjælp, kontanthjælp eller andet.

### **Ikke ret til merudgiftsydelse**

Personer, der modtager førtidspension tilkendt efter de indtil 1. januar 2003 gældende regler, er ikke omfattet af bestemmelsen, jf. servicelovens § 84, stk. 5, medmindre de tillige har fået bevilget en hjælpeordning efter servicelovens § 77.

Der ydes alene hjælp til dækning af nødvendige merudgifter, som er en følge af den nedsatte fysiske eller psykiske funktionsevne hos ansøgeren. Behovet vurderes i forhold til ikke-handicappede på samme alder og i samme livssituation. En anden betingelse er, at merudgifter overstiger minimum 6.000 kr. pr. år. Hvis denne merudgift er nået, udmåles hjælpen med 1500 kr. pr. mdr.

***Hjælpen reguleres som det fremgår af nedenstående:***

#### **Dine sandsynliggjorte merudgifter pr. mdr.**

500 kr.  
1.750 kr.  
2.250 kr.  
2.750 kr.  
osv.

#### **Tilskud efter Servicelovens § 84 pr. mdr.**

1.500 kr.  
2.000 kr.  
2.500 kr.  
3.000 kr.  
osv.

*Dorte Wiuff / Jens Tamborg, medlemmer af landsforeningens fagråd*

# Sommerlejr 2005 på Frijsenborg Ungdomsskole

Vi, det vil sige min datter Ditte på 24 år og jeg, har deltaget i alle foreningens sommerlejre undtagen de sidste par år, hvor Ditte havde mere lyst til en anden ferieform. I en del år var lillesøster med, og et år deltog mormor endda også. I år deltog vi endnu en gang, og det var dejligt at møde alle de andre unge, forældre og pædagoger igen. Langt de fleste kendte vi fra tidligere år, men der var også enkelte nye ansigter, specielt blandt pædagogerne.

Da vi ankom mandag eftermiddag, fik vi vores værelse. Vi havde håbet på eget badeværelse, men det gik fint med at dele med de andre på vores gang. Det bedste mødested på skolen var stuen, hvor der i ugens løb var mange aktiviteter som ludospil, kildekamp, puslespil og hyggesnak. Stuen blev også brugt om aftenen, hvor vi naturligvis nok talte meget om Prader-Willi

Syndrom, men heldigvis også fik tid til at tale om andet. Det er rigtigt godt både at få talt med de andre forældre og pædagogerne. Da Ditte forhåbentlig snart skal flytte hjemmefra, er det vigtigt som forældre at høre hvilke tanker, der rører sig i pædagogkredse.

Tirsdag og onsdag tog vi på tur efter morgenmaden. Den første tur gik til Elmuseet, hvor der var aktiviteter ude såvel som inde. Onsdag var vi i Labyrinthia, her var der rig mulighed for motion, når man skulle finde vej rundt i de forskellige labyrinter. Frijsenborg Ungdomsskole ligger i Hammel tæt på Århus og Silkeborg, så det er desuden et meget smukt område at køre rundt i. Traditionen tro nåede vi også at spille bankospil en aften samt afslutte lejren med fest den sidste aften. Det var dejligt at være med igen.

*Hilsen Ditte og Lise*





# Skoliose og Prader-Willi Syndrom

v/ fysioterapeut Kaja Giltvedt, Frambu senter for sjeldne funksjonshemninger og Senter for barnehabilitering, Ullvål Universitetssykehus

Skoliose (rygskævhed) betyder en bøjning af rygraden til siden og er afledt af det græske ord "Skoliosis", som betyder krumning.

The Scoliosis Research Society (SRS) definerer skoliose som en krumning af rygraden til siden på mere end 10 grader målt i stående stilling på et røntgenbillede ved Cobbs metode (Rosach 1999). Skoliose forekommer hyppigere hos personer med PWS end i resten af befolkningen. Nyere litteratur angiver, at omkring 15 % med diagnosen PWS kan udvikle alvorlig skoliose (Whittington og Holland, 2004). Forekomst af skoliose i resten af befolkningen menes at være omkring 2 %. Skoliose hos personer med PWS kan sammenlignes med den idiopatiske skoliose (uden kendt årsag), der kan opstå hos ellers raske.

I normalbefolkningen i aldersgruppen 10 – 16 år med idiopatisk skoliose er fordelingen mellem piger og drenge 5:1. Dette kan betyde, at skoliose udvikles hyppigere hos piger end hos drenge (Roach 1999). Den samme overhyppighed er beskrevet hos personer med PWS (Whittington og Holland, 2004).

Mange børn og unge med PWS får i dag væksthormon. Skoliose er i nogle

tilfælde årsag til, at behandling med væksthormon ikke anbefales (Lindgren og Ritzen, 1999) af frygt for at skoliose forværres.

Skoliose overses let hos personer med PWS, især hvis de er overvægtige (Holm og Laurnen, 1981). Personer med PWS følges ofte af en fysioterapeut, som iagttager de ortopædiske tilstande, der hører med til syndromet. Undersøgelse for skoliose foretages mens patienten har bar overkrop, og man kigger efter asymmetri i rygsøjle og overkrop i fremoverbøjet stilling. Der skelnes mellem **strukturel** skoliose som beskrevet ovenfor og **statisk** skoliose, som kan skyldes skævstillinger i bækkenet (f.eks. ved benlængdeforskel). Ved mistanke om skævheder skal personen vurderes af lægen, som kan henvise til røntgenundersøgelse og vurdering ved ortopædkirurg.

## Klassificering af idiopatisk skoliose

- infantil skoliose i aldersgruppen 0 - 3 år.
- juvenil skoliose i aldersgruppen 4 - 10 år.
- adolescent skoliose fra 10 år og opefter.

Ved tidlig udvikling af skoliose vil forløbet som oftest være mere behandlingskrævende end ved senere fremkomst. Graden af skoliose beskrives ud fra "Cobb's vinkel", som måler deformiteten af ryggraden. Denne vinkel beregnes ud fra røntgenbilleder i stående stilling. Ved en vinkel på mellem 10–25 grader følger man forløbet, ofte med senere røntgenbillede efter 1 år, og der gives ingen behandling. Ved kurver fra 25–35 grader iværksættes eventuelt behandling med korset. Ved fortsat progression på mere end 40 grader vurderes, om der skal opereres.

Kurveudsving kan være et enkelt i øvre eller nedre del af rygsøjlen. De kan også være dobbelte og strække sig inden for begge områder (Wright, 1997).

### Årsag

Årsagen til den idiopatiske skoliose er fortsat ukendt. Idiopatisk skoliose er beskrevet som en arvelig tilstand med stor variation i graden hos det enkelte familiemedlem (Roach, 1999).

Hos personer med PWS kan udvikling af skoliose have en sammenhæng med den genetiske mekanisme, som forårsager syndromet. Det er beskrevet, at årsagerne kan være flere og komplekse, men en kombination af muskelslaphed, asymmetri og lille fysisk aktivitet antages at give en prædisponering for udvikling af skoliose (Holm og Laurén, 1981). Forstyrret feedback mel-

lem led og muskel-stillingsans i kroppen og centre i hjernestammen, syns- og balance dysfunktion og processeering af ligevægtssans information på højere niveau i centralnervesystemet er ligeledes blevet antydnet som mulige forklaringer (Whittington og Holland, 2004).

### Behandling

#### Korset

Bostonkorsettet er et korset, der dækker hele rygsøjlen over hele kroppen og er udviklet til behandling af adolescent idiopatisk skoliose (skoliose, der opstår hos teenagers). Dette er det mest anvendte korset i Norge. Der er foretaget flere forskellige undersøgelser af effekten af korsetbehandling. Flere af disse undersøgelser kritiseres. F.eks. bestod flere af grupperne i undersøgelsen af personer, som ikke havde brug for korsetbehandling (Cobb's vinkel på under 20 grader). Antallet af patienter har været lille, ligesom der heller ikke har været kontrolgrupper. Der er ikke taget højde for "patient compliance", dvs. om patienterne fulgte den behandling, der var foreskrevet (Wright, 1997).

Der er delte meninger omkring brug af korset hos personer med PWS. Hvis skoliosen udvikler sig, anbefales som regel operation. Ved alvorlig udvikling af skoliose kan der opstå lungeproblemer, hvis der ikke korrigeres for skævheden med operativt indgreb (Wright, 1997).



## Kirurgisk behandling

Personer med PWS, som har en progredierende (*fremadskridende*) skoliose på op mod 40 grader bliver oftest opereret. Det foretages som regel som en indsætning af en stav, der støtter. Hos personer, som er færdige med at vokse, og som har en kurve på mere end 50 grader, foretages oftest en operation. Patienterne kommer som regel op dagen efter operationen og kan begynde at gå. De behøver ikke korset for at vedligeholde stabiliteten. Som regel kan børn starte i skole igen efter 2 uger, men ikke deltage i idræt før efter 9 – 12 måneder (Roach, 1999).

Der er foretaget forskellige undersøgelser af, hvordan personer med PWS tåler bedøvelse under langvarige operationer. Både søvnapnø (vejtrækningspause under søvn), svag muskulatur og unormal vejtrækning kan føre til komplikationer under eller efter operationen. Ved operation i brystkassen bør man specielt være opmærksom på muligheden for komplikationer. En artikel skrevet af Dearlove, Dobson og Super i 1998 viser en oversigt over, hvad man bør være opmærksom på, når det gælder PWS og bedøvelse (Dearlove, Dobson og Super, 1998). Der er ligeledes beskrevet en øget blødningstendens hos personer med PWS under skolioseoperation, men der er ikke fundet nogen form for koagulationsdefekt)

(blodstørkningsdefekt). Den øgede blødningstendens kan skyldes en form for ”skørhed”, som findes i alt væv hos personer med PWS, og som kan sammenlignes med en form for forstyrrelse i bindevævet (Rees, Jones, Owen og Dorgan, 1989). Knoglevævet kan også være så skørt (osteoporotisk), at det kan være vanskeligt at fastgøre instrumentet.

## Opsummering

Skoliose (rygskævhed) forekommer oftere hos personer med PWS end i resten af befolkningen. Skoliose, der er fremadskridende, kan kræve operation. Fysioterapeuten, der behandler barnet eller den unge, bør følge op på eventuel udvikling af forskellige fejlstillinger og kontakte læge efter behov. Nyere litteratur beskriver, at omkring 15 % af personer med PWS kan være i risikogruppe for at udvikle alvorlig skoliose (Whittington og Holland, 2004). Nye operationsteknikker gør, at personer, som skal have behandling, får det bedre efter indgrebet og kun har få gener efterfølgende.

*Artiklen, som blev bragt i det norske PWS-nytt, nr. 1 – 2005 er oversat og redigeret med hjælp fra overlæge  
Susanne Blichfeldt.*



# Kursus for 2 lærere og pædagoger

Som opfølgning på kursus 1 for lærere og pædagoger, der blev afholdt i april 2005, udbydes nu

## **Kursus 2**

***Tirsdag d. 1. november 2005***

***kl. 9 – 16.00***

**på**

**Restaurant Snekken  
Vindeboder 16  
4000 Roskilde**

Dagen vil indeholde oplæg ved

***psykiater og overlæge Anette Løwert over emnet***

***“Psyke og adfærd ved Prader-Willi Syndrom”***

Anette Løwert er medlem af landsforeningens fagråd og har tidligere holdt foredrag om psykiatriske problemstillinger ved PWS samt seksualitet og PWS.

Pris for deltagelse er 150 kr.

Tilmelding sker ved henvendelse til Dorthe Pedersen,  
tlf. 59642640, e-mail: [dorthepedersen@mail.tele.dk](mailto:dorthepedersen@mail.tele.dk)  
**senest d. 15. september 2005.**

# “Something is “wonderful” in Denmark”

*I juni måned havde landsforeningen besøg af Pam Eisen, formand for den internationale PWS-forening, IPWSO. Her følger Pam Eisen's egen beskrivelse af sine oplevelser i Danmark (oversat af red.):*

”På min rejse til dette smukke land havde jeg fornøjelsen af at besøge Else (landsforeningens tidligere redaktør) og Jan Søderman og Susanne Blichfeldt og hendes mand, Ernst. Udover at høre om den danske forenings historie (som er en af IPWSO's ældste foreninger) og de fantastiske muligheder, der er for mennesker med PWS, fik jeg også mulighed for selv at opleve de særlige dagbeskæftigelses- og botilbud, der eksisterer i Danmark. De forskellige muligheder for at bo selvstændigt (med støtte), i lejligheder og i et eksempel oven i købet i selvstændige huse, var meget imponerende.

De fremskridt, der er sket med hensyn til tidlig diagnosticering og tidlig indsats for børn med PWS har medført, at de lever længere og lever et sundere liv. Mange af IPWSO's medlemsforeninger (antallet stiger hele tiden), har brug for vejledning med hensyn til korrekt indsats og bofaciliteter, og for at imødekomme henvendelser vedr. disse områder var et af formålene med min rejse at indsamle informationer om, hvordan disse ting kan se ud. En undersøgelse foretaget af IPWSO afslører, at kun 14 ud af 61 medlemsforeninger har disse muligheder.

I Danmark oplevede jeg et ”overflødighedshorn” af individuelle PWS-bomuligheder, og selvom der var forskelle fra sted til sted, var der visse fælles grundholdninger alle vegne. Der er skabt motivation og muligheder for fysisk træning, fortsat uddannelse, fritidsaktiviteter, hobbies og sammenkomster med familie og omgivelser. Sommerferie og besøg bostederne imellem er ligeledes en integreret del af programmet på bostederne. Sikkerhed omkring mad, vejledning i personlig hygiejne, begrænset eller ingen adgang til penge, en struktureret hverdag og behandlingsmæssige tilbud gør, at den enkelte beboer trives. Som individuelle personer bliver voksne med PWS i Danmark præsenteret for muligheden for succesfulde oplevelser og for udvikling af egne evner.

Alle de ansatte, jeg mødte på bostederne var kærlige, veluddannede og havde stor viden om PWS. På hvert sted har beboerne en kontaktperson, som de er sammen med en dag om ugen. Disse dage betyder, at der opretholdes en særlig kontakt og kontinuitet, og at den enkelte beboers individuelle behov tilgodeses. Beboerne opfordres til at udvikle deres evner til selvstændighed og socialisation.

Myrholmsvej er et eksempel på en vel-fungerende struktureret tilværelse. I et byggeri for ældre mennesker ligger 4 huse, hvor personer med PWS bor. Hver beboer har sit eget hus – med støtte fra et tilknyttet hus, der bruges som opholds- og spisestue. Selvom personalet har ansvaret for mad og penge, lægges der stor vægt på individualitet og på muligheder for integration i de omkringliggende omgivelser.



*Anders Troelsen og Pam Eisen på Myrholmsvej.*

Grankoglen og Østerhuse mindede meget om hinanden i grundfilosofi, selvom bolig og indretning var meget forskellig. Det var tydeligt, at man på hvert af disse steder tænker meget på den enkelte beboers funktionsniveau og betragter hver enkelt beboer som noget helt unikt. På Grankoglen, hvor hver beboer har sin egen lejlighed og fælles opholds- og spisestue, mindsker strukturen og individuelle ansvar (og krav) stresstærsklen, så beboerne kan fungere så optimalt som muligt. Der er opsat individuelle skemaer enten på skrift eller på billeder, inklusiv individuelle opgaver, menuer samt oversigt over dagens personale.



*Pam Eisen i snak med beboerne på Grankoglen.*

*Allan (pædagog) fortæller Pam Eisen og Else Søderman om indretning og dagligdagen i Grankoglen.*



På Østerhuse spiller det ligeledes en stor rolle at undgå stress. Her har hver enkel beboer sit eget soveværelse og deler så resten af faciliteterne. I kærlige, familielignende omgivelser opfordres beboerne til at tage så meget ansvar for beslutninger om deres liv som muligt.



*Pam Eisen og beboerne på Østerhuse*

Da jeg var i Holbæk, drak jeg te i en klub og fandt ud af, at de fleste personer med PWS i Danmark har muligheden for at komme i lignende klubber, hvor de kan spise et måltid mad, danse eller foretage sig andre aktiviteter. Jeg havde også fornøjelsen af at møde en ung mand i hans lejlighed i Holbæk. Han fortalte mig meget begejstret, at grunden til at han kunne holde sin

vægt nede, skyldtes det personale, der omgav ham. Selvom der var køleskab i hans lejlighed – som i enhver anden lejlighed – var indholdet kun grøntsager og lidt til hans aftensmad, som han ville spise hos sig selv. På andre aftener i løbet af ugen serveres måltiderne i en fælles spisestue eller i klubben. Det er endnu et dejligt eksempel på, hvor mange måder folk med PWS kan opleve et uafhængigt liv inden for givne rammer.



*Pam Eisen og  
Anne Louise*



*Hamey på sin  
arbejdsplads  
på Kommune-  
kram i  
Holbæk.*

En helt særlig model for PWS-bosted findes på øen Fejø, hvor beboerne bor i hvert sit hus. Susanne Blichfeldt og jeg tog færgen til denne charmerende ø, hvor vi fandt 4 meget glade, produktive personer med PWS. Hver dag serveres måltiderne på skift i de forskellige huse, hvilket skal tjene som motivation til at bevæge sig den lange vej fra det ene sted til det andet. En af beboerne arbejder med stor succes på øen på et plejehjem, mens de andre tager færgen til fastlandet, hvor de har beskyttet arbejde. Rideterapi er meget populært på stedet, og på alle de andre bosteder, som jeg besøgte i Danmark.



*Susanne  
Blichfeldt,  
Birthe,  
Karin og  
Anne  
Louise*

Jeg er meget imponeret over resultaterne på bostederne i Danmark. Jeg mødte flere personer, som var flyttet ind på bostederne på et tidspunkt, hvor deres helbred var truet på grund af overvægt, og som nu var sunde, vægtkontrollerede personer. Vægtkontrol er dog kun en del af opskriften på succes. Bostederne skaber muligheder for selvagtelse og den enkelte beboers unikke personlighed. ***Fokus i Danmark er hvad folk med PWS kan og ikke hvad de ikke kan.***

Selvom jeg ikke har videnskabelige redskaber for at kunne vurdere og måle bostedernes succes, er det mit indtryk, at de folk med PWS, som jeg mødte, er glade og har et godt, indholdsrigt liv. Deres livsglæde kunne aflæses i deres smil og latter.

*Pam Eisen, formand for IPWSO*

# PRESSEMEDDELELSE

## H.K.H. Kronprinsesse Mary bliver protektor for Sjældne Diagnoser



Det er med stor glæde, at vi kan meddele, at H.K.H. Kronprinsessen påtager sig hvervet som protektor for Sjældne Diagnoser.

Sjældne Diagnoser er en sammenslutning af 31 foreninger for familier med sjældne sygdomme og handicap. I Danmark lever 20.-30.000 mennesker med en alvorlig, sjælden sygdom. Nogle af disse sygdomme er livstruende, og mange kan ikke behandles.

Formålet med Sjældne Diagnosers arbejde er at forbedre vilkårene for de sjældne sygdomsgrupper og skabe rum for udveksling af erfaringer blandt disse grupper.

Formanden for Sjældne Diagnoser, Torben Grønnebæk, udtaler om protektoratet:

- *Vi er meget taknemmelige over den tilkendegivelse, som Kronprinsessen har vist os. Hun vil uden tvivl kaste lys over os sjældne grupper. Familier med sjældne diagnoser oplever ofte, at deres problemer bliver overset, fordi få kender deres sygdom. Det håber jeg, at Kronprinsessen kan være med til at lave om på, så flere får øjnene op for vores sag.*

Læs mere på: [www.sjaeldnediagnoser.dk](http://www.sjaeldnediagnoser.dk)  
og [www.hkhkronprinsen.dk](http://www.hkhkronprinsen.dk)

# Fagrådet for PWS

*Fagrådet vejleder private, institutioner, kommuner etc. Fagrådets medlemmer kan forlange honorarer for rådgivning til f.eks. kommuner og amter. - I begrænset omfang kan honorar for særlige opgaver ydes fra Landsforeningen for Prader-Willi Syndrom til foreningens medlemmer. - Enkel telefonisk rådgivning ydes vederlagsfrit.*

Overlæge Anette Løwert  
Psykiatrisk Afdeling  
Vejle Sygehus  
7100 Vejle  
Tlf. 24253273 (kl. 8-9)

Overlæge Stense Farholt  
Center for Sjældne Sygdomme,  
Afd. A, Skejby Sygehus  
8200 Århus N  
Tlf. 89496709, fax 89496023  
stf@sks.aaa.dk

Socialrådgiver  
Anne Marie Rasmussen  
Socialcenter Nord/Øst  
Søren Møllersgade 5A  
8900 Randers  
Tlf. 86417677  
amr@scnord.aaa.dk

Fysioterapeut Kirsten Iversen  
Center for Handicappede  
Bank Mikkelsensvej 11  
2820 Gentofte  
Tlf. 39573620, fax 39573621  
kirive@psf.kbhamt.dk

Overlæge Niels Illum  
Børneafdelingen  
Odense Universitets Hospital  
Sdr. Boulevard 29  
5000 Odense  
ngi@mobilxnet.dk

Afd.læge Hanne Hove  
Klinik for Sjældne Handicap  
5004 Rigshospitalet  
Blegdamsvej 9  
2100 Kbh. Ø  
Tlf. 35451324  
rhl4551@rh.dk

Børnelæge, MSc, klinisk genetic,  
Astrid Schulze  
Børneafdelingen  
Odense Universitetshospital,  
Sdr. Boulevard 29,  
5000 Odense  
Tlf. 66113333  
ahmschulze@mail.tele.dk

Socialpædagog  
Karin Juul Pedersen  
Granbakkevej 22  
8691 Allingåbro  
Tlf. 87867777  
kjp@granbakken.aaa.dk

Socialrådgiver Jens Tamborg  
Videnscenter for Spec.pæd.  
Birkebjergalle 3  
4700 Næstved  
Tlf. 55773711  
ukjeta@stam.dk

Klinisk diætist, NHH-kand.  
Klinisk ernæringsfysiolog  
Dorthe Wiuff Nielsen  
Pæd.Ernæringsenhed 4094  
Rigshospitalet  
Blegdamsvej 9  
2100 Kbh.Ø  
Tlf. 35458342 el. 35454276  
Fax 35454094  
wiuff@rh.dk

Overlæge John Østergaard  
Center for Sjældne Sygdomme  
Afd. A, Skejby Sygehus  
8200 Århus N  
Tlf. 89496708, fax 89496023  
joa@sks.aaa.dk

Overlæge Susanne Blichfeldt  
(Konsulent for Landsforeningen  
for PWS)  
Børneafdelingen  
Roskilde Amtssygehus  
4000 Roskilde  
Tlf. 46302850, fax 46373203  
s.blichfeldt@dadlnet.dk

# Litteratur etc. om Prader-Willi syndrom

Skriftligt materiale kan rekvireres gratis og videoer udlånes ved henvendelse til foreningens sekretær:

**Lise Reimers, Damgårdsvej 24, 3460 Birkerød, tlf. og fax 4581 9905.  
e-mail: pws@nypost.dk**

Alle materialer kan også bestilles via bestillingslisten på [www.prader-willi.dk](http://www.prader-willi.dk)

1. Folder: Prader-Willi Syndrom
2. Folder: Oplysninger til sundhedspersonale etc. om PWS
3. Folder: Etablering af botilbud til voksne med PWS
4. IPWSO-folder  
Folder på engelsk om den internationale PWS-forening med beskrivelse af PWS
5. Kost ved Prader-Willi Syndrom v/Dorthe Bierre.
6. Prader-Willi Syndrom - 7 års erfaringer. Udarbejdet af Ulrik Lützen, Jette Gandrup, Samia Sayoudi, PWS HUSET, MINIBO. Fås ved henvendelse til Fyns Amt.
7. Træning af børn med PWS v/Britt-Marie Bergström. Lille bog oversat fra svensk.
8. PWS-bofællesskaber i Danmark.
9. Adfærdsstyring ved Prader-Willi Syndrom v/Jackie Waters - oversat til dansk.
10. „Egen bolig for unge og voksne med PWS“ v/Wenche Holtskog og Chr. Aashamar - oversat til dansk.
11. Undervisning:  
11. Folder: Information og gode råd i forbindelse med undervisning af børn og unge med PWS.
12. Vejledning for lærere (pjece) udarbejdet ved Torshov kompetansesenter i Norge. Kan lånes i 14 dage.
13. Undervisning af børn og unge med Prader-Willi Syndrom v/Chr. Aashamar.
14. På vej til voksen v/Anette Løwert og Karsten Løt. Seksualundervisning.

## Video:

Returneres 14 dage efter modtagelsen!

15. Videofilm om PWS.  
Holl./belg. produktion med eng. undertekster.  
Ca. 40 min. om 7 børn/voksne med PWS på forskellige alderstrin og med forskellige problemer.  
Velegnet til at vise f.eks. i daginstitution, skole, bofællesskab, ved f.eks. forældre-møde eller personalemøde.
16. „Vidste du det?“
17. „Appetit på livet“ - Video om Dorthe
18. A Video Report on the First 3 years of a Child with PWS.  
Hollandsk video m/engelsk tekst og skr. oversættelse.
19. Video af TV2-program - 2 familier beretter om hverdagen med deres døtre med PWS.
20. Norsk video: PWS - bo alene

Hos Center for Små Handicapgrupper, tlf. 3391 4020 - fax 3391 4019 kan bestilles:

Små og mindre kendte handicapgrupper  
Pris: Kr. 62,50.

Når det sjældne er noget særligt.  
Pris: kr. 62,50.

Historien om et køleskab. Socialpædagogik og PWS.  
Pris. Kr. 80,-

~~Afsender:  
 PWS  
 Heibergs Have 67  
 4300 Holbæk~~

## Vigtige adresser

<b>Bestyrelsen for Landsforeningen for PWS:</b>	<b>Tlf. (evt. med fax)</b>
<b>Formand:</b>	
Børge Troelsen, Agervej 23, 8320 Mårslet b.troelsen@email.dk	86292141 fax 86262191
<b>Næstformand:</b>	
Hanne Lorentzen, Mosevej 32, 2750 Ballerup Hanne.lorentzen@post.cybercity.dk	44654309
<b>Kasserer:</b>	
Martin Raabjerg, Gråbynkevej 28, 2700 Brønshøj raabjerg@pc.dk	38607071 fax 38287618
<b>Sekretær:</b>	
Lise Reimers, Damgårdsvej 24, 3460 Birkerød pws@nypost.dk	45819905
Jytte Helgogaard, Heibergs Have 67, 4300 Holbæk jyttehelgogaard@tdsads1.dk	59444843
Birgitte M. Jensen, Kildetoften 32, 8600 Silkeborg bm@vibkat.dk	86844707
Christina Jakobsen, Præstøvej 107, opg.B, 2.th, 4700 Næstved christinajakobsen@get2net.dk	40374829
Lars Kristensen, Orenæsvej 21, 4700 Næstved larskristensen@stofanet.dk	55771619
 <b>PWS-bosteder:</b>	
Bofællesskabet, Viby J	86770013
Oxen, Brørup	75388388
Åhuset, Holme Olstrup	55563168
Kigkurren, København	33667398
Jupitervej, Fredericia	75925838-31
Østerhuse, Kerteminde	65324377
Bofællesskabet, Holbæk	59441828
Grankoglen, Allingåbro	87867777
Akuitsut, Nuussuaq	328488
<b>PWS-værksteder:</b>	
Værkstedet, Kerteminde	65325551
Kærren, Brørup	75388088
<b>PWS-kursussted (for voksne med PWS):</b>	
Marienlund, Fejø	54713503

<http://www.prader-willi.dk>

ISSN: 1603-9289