

PWS NYT



- ◆ Referat fra generalforsamling i Korsør
- ◆ Tilmelding til familieweekend i Kerteminde
- ◆ Melatonin og PWS
- ◆ Søvn ved PWS
- ◆ Mave-tarmproblemer og PWS
- ◆ Psykiske aspekter ved PWS

INDHOLD

Referat af generalforsamling	3
Ny i bestyrelsen	8
Familieweekend på Kerteminde Vandrerhjem	9
Søvnproblemer ved PWS	11
Forældre fortæller om melatonin.....	12
Melatonin, søvn og PWS.....	13
Vejrtrækning og søvn ved Prader-Willi Syndrom	14
Fotos til hjemmesiden	18
Grundlæggende psykiske aspekter ved PWS	19
”Kend spillereglerne”	21
Nordisk undersøgelse af væksthormonbehandling	22
Mave- og tarmproblemer hos personer med PWS	23
Ny hjemmeside – ny webmaster	27
”Guldkunde” i det sociale system	28
Fagrådet for PWS	30
Litteratur etc. om Prader-Willi Syndrom.....	31
Vigtige adresser	32

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 forfatteres 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. januar 2006

Referat af generalforsamling

*i Landsforeningen for Prader-Willi Syndrom
d. 24. september 2005 på Svenstrupgaard, Korsør*



1. Valg af dirigent

Michael Johannesen blev valgt til dirigent og erklærede generalforsamlingen for lovligt indkaldt.

2. Formandens beretning

Bestyrelsessammensætningen og fordelingen af bestyrelsesposter har siden sidste generalforsamling i september 2004 uændret været den, at Børge Troelsen har været formand, Hanne Lorentzen næstformand, Martin Raabjerg kasserer, Lise Reimers sekretær og Jytte Helgogaard har været bestyrelsens repræsentant i redaktionen.

Aktivitetsniveauet i foreningen har i det forløbne år omfattet både medlemsarrangementer og et kursus/temadag for lærere og pædagoger.

Den traditionelle sommerlejr for unge og voksne med PWS blev igen i år afholdt på Frijsenborg Ungdomsskole i Hammel og som sidste år med Christina Jacobsen som leder. I forhold til tidligere år er deltagerantallet vigende. Men fra alle sider er arrangementet også i år blevet betegnet som en succes. Kursusstedet, forplejningen, ledelsen og programmet vurderes entydigt positivt i deltagerne evalueringer. Der var i år større tilslutning fra hjemmeboende voksne, og vi har grund til at tro, at den nedadgående tendens i antallet af deltagere fra bostederne bliver afløst af fremgang i de kommende år. I hvert fald er det bestyrelsens agt at arrangere sommerlejr også i 2006.

I april 2005 lykkedes det også at få gennemført de annoncerede samtalegrupper for forældre til mindre børn med PWS,

både på Sjælland og i Jylland. Begge steder samledes grupperne to gange. Susanne Hellstrøm forestod afviklingen af forløbet. Af deltagerne evaluering fremgår det, at forældrene har fundet arrangementet meget nyttigt først og fremmest som en inspiration til evt. at få dannet en slags netværk, hvor man kan holde kontakten ved lige og udveksle erfaringer løbende. En af grupperne gav udtryk for, at de foretrak deltagelse i samtalegrupperne frem for fx at skulle bruge en hel weekend på at deltage i foreningens store kursus, hvor der også er en risiko for, at man bliver overvældet af de mange indtryk og informationer.

I april afholdt foreningen et éndags-kursus for lærere og pædagoger, der arbejder med børn og unge med PWS. Underviser på kurset var neuropsykologen Susanne Freltofte. Tilslutningen var fin, og evalueringen melder om stor tilfredshed dels med det faglige indhold, men også her fordi man så arrangementet som en inspiration til netværksdannelse, som dels kunne bidrage til erfaringsudveksling, og dels kunne være grundlag for afholdelse af et fortsætterkursus, hvor der var et ønske om at lære noget om psykiatriske aspekter af PWS. Foranlediget af dette har vi allerede planlagt et kursus 2, som afholdes den 1. november.

Endelig har vores program også omfattet det landsmøde, som vi er samlet til her i dag. Vi er godt tilfredse med tilslutningen, men vi må nok se i øjnene, at der vil være en lidt skæv fordeling af deltagerne øst og vest for Storebælt, alt afhængig af, om arrangementet er placeret på den ene eller den anden side af broen, og derfor skal vi nok være indstillet på at rykke over på vestsiden næste gang.

I bestyrelsen er vi naturligvis meget interesseret i at høre medlemmernes mening om vores udbud af medlemsarrangementer. Især vil vi være meget glade for inspiration til fornyelse, så vi kan fastholde medlemmernes interesse for at deltage i de forskellige aktiviteter.

Bestyrelsesarbejdet i det forløbne år har omfattet 4 heldagsmøder og indimellem disse møder drøftelse og behandling af forskellige emner og planer først og fremmest ved udveksling af e-mail. De vigtigste opgaver på disse møder og i denne korrespondance drejer sig om planlægning af de forskellige foreningsarrangementer, og her har vi haft stor glæde af at samarbejde med det tidligere bestyrelsesmedlem, Dorthé Pedersen, som i adskillige sammenhænge fungerer som en slags kursusudvalg, en assistance som vi her gerne vil sige tak for.

Hvis tiden tillader det, forekommer det også, at vi på bestyrelsesmøder drøfter problemstillinger, som vedrører enkelte medlemmer/familier. Oftest er der tale om situationer eller forhold, som vi bestyrelsesmedlemmer selv står i, men undertiden kan der også være tale om drøftelser på baggrund af henvendelser fra enkelte medlemmer, som har bestemte problemer at slås med. Når vi behandler disse emner, lægger vi selvfølgelig vægt på, at samtalen ikke skal dreje sig om private forhold, men om hvad vi principielt kan udlede af drøftelsen med henblik på at få klarlagt, hvad vi evt. skal lægge fokus på i arrangementer, i artikler i vores blad osv. Grunden til, at jeg nævner det her, er, at medlemmerne skal vide, at man altid er velkommen til at bringe emner op til diskussion i bestyrelsen. Det kan hjælpe os til at gøre vores arbejde bedre, og sådan som bestyrelsen i øjeblikket er sammensat, kan der nok være grund til at fremhæve, at ikke mindst småbørnsfamilier i foreningen meget gerne må give os sådanne input.

På informations- og oplysningsområdet fortsætter vi støt og roligt med udgivelsen af PWS NYT med fire numre om året. Igen i år er det Jytte Helgogaard, der har taget det store slæb i dette arbejde. Men vi har derudover haft den glæde at kunne byde Hanne Kristensen velkommen som medredaktør, og mon ikke læserne har bemærket, at Hanne stille og roligt arbejder sig ind i redaktionssammenhængen. Til en begyndelse har Hanne lagt særlig megen vægt på at få medlemmerne til at melde sig med historier fra hverdagen, og vi kan kun anbefale flest muligt at følge opfordringen. Vi er overbevist om, at sådanne bidrag kan medvirke til, at PWS NYT ikke kun fremtræder som et fagblad, men også som et medlemsblad og meddelelsesorgan.

Hjemmesiden har vi haft mange problemer med. Men nu tror vi, at der er lys forude. Vi har opsagt aftalen med vores hidtidige administrator. Og netop i disse uger tager Robert Justesen, som på sidste års generalforsamling tilbød at gå ind i arbejdet, over. Det, som Robert har lavet indtil nu, har givet bestyrelsen tro på, at vi faktisk fra nu af vil have en anderledes ajourført og effektiv hjemmeside som basis for vores løbende informations- og kommunikationsarbejde. Vi byder Robert hjertelig velkommen som vores nye webmaster.

Som jeg har omtalt det i det seneste nummer af vores blad, kan vi så også sige, at fagrådets arbejde med at udgive en bog om PWS nu skrider godt fremad, så bogen kan blive trykt og udkomme i vores jubilæumsår 2006. Vi ser frem til med denne udgivelse at kunne supplere vores forskellige informationsfoldere med en samlet oversigtsfremstilling, som kan være til nytte for pårørende til mennesker med PWS og fagfolk, der arbejder som behandlere og støttepersoner for børn og voksne med

PWS. Vi sigter imod at udgive en bog, som er opdateret med den nyeste viden om PWS, men vi stræber også efter, at fremstillingen er holdt i et sprog, som gør den tilgængelig for den almindelige læser og ikke kun for fageksperter af forskellig slags.

Vores forening indgår stadig i forskellige samarbejdsrelationer både nationalt og internationalt. Internationalt er det først og fremmest inden for IPWSO (verdensorganisationen for PWS) samarbejdet praktiseres. I det forløbne år har der imidlertid ikke i denne ramme været arrangementer eller aktiviteter, som vi har været med i. I sommer aflagde organisationens præsident, Pam Eisen dog et privat besøg i Danmark, hvor Susanne Blichfeldt og Else Søderman påtog sig værtsskabet og ledsagede hende på et besøg på nogle af bostederne for mennesker med PWS. Pam Eisen har, som læsere af det sidste PWS NYT har kunnet konstatere, udtalt sig meget begejstret og rosende om det, hun så.

Men ellers ligger det for tiden lidt mere tungt med i IPWSO-regi at få virkeliggjort nogle af de konferenceinitiativer, som traditionelt hører til organisationens vigtigste aktiviteter. Vi har netop modtaget meddelelse om, at Tyskland har måttet afstå fra at være vært ved den næste internationale konference i 2007, og det vides i øjeblikket ikke, om der er andre, der kan og vil tage over. En lignende situation gør sig gældende i forhold til et forsøg på at få stablet en nordisk konference på benene allerede i foråret 2006. Vores vurdering i bestyrelsen er, at det er selve konceptet for disse konferencer, der er uhensigtsmæssigt. Hidtil har man afviklet dem som dobbeltarrangementer, der på samme tid henvendte sig til forældre og andre pårørende og til læger og andre, som forskede i PWS.

I diskussionerne om den kommende tids konferencer har vi gjort gældende, at det vil være fint, om der stadig med jævne mellemrum kan holdes videnskabelige forskerkonferencer i internationalt regi. Men konferencer for pårørende mener vi gør mest gavn på det nationale plan, og så kan man anbefale de nationale forskere, som har deltaget i de internationale forsamlinger, at formidle de vigtigste nyheder herfra på nationalt plan. Både af økonomiske og sproglige grunde skal man ikke vente, at mange pårørende er interesserede i at rejse langt ud i verden for at blive opdateret i deres viden om PWS.

På det nationale plan indgår vi fortsat i samarbejde i paraplyorganisationerne *LEV* og *Sjældne Diagnoser* (tidligere *KMS*). Det primære sigte med vores deltagelse i dette samarbejde er at sikre os, at vi bliver inddraget i og bliver hørt i den handicap-politiske debat. I sammenhæng med *LEV* har det især drejet sig om at være opmærksom på, hvilke konsekvenser den omfattende kommunale strukturreform vil få for omsorgsarbejdet med udviklingshæmmede. Her synes vi, at *LEV* i deres hørings-svar har varetaget deres opgave som vagthund helt tilfredsstillende.

Samarbejdsorganisationen *Sjældne Diagnoser* har på lignende måde med stor energi søgt at sikre, at arbejdet for bedring af handicappedes vilkår ikke bliver sinket eller forsømt i en periode, hvor der på så mange andre områder arbejdes med store reformplaner. Den største indsats i dette regi har været ydet ved gennemførelse af en undersøgelse af de sjældne gruppers møde med det sociale system. Undersøgelsen, som også en del af vores medlemmer på bestyrelsens anbefaling har deltaget i, er udført af sociologen Steen Bengtsson, Socialforskningsinstituttet, og rapporten

Støtte og rådgivning i hverdagen blev anvendt som dokumentationsmateriale ved en nyligt afholdt konference i København, hvor socialministeren, flere folketingsmedlemmer og fremtrædende repræsentanter fra embedsværket deltog. Formålet med konferencen var at rette opmærksomheden mod de sjældne gruppers behov for en bedre hjælpeindsats på det sociale område og navnlig en bedre koordinering af indsatsen i og på tværs af sundhedsvæsen, socialvæsen og undervisningssektoren. Det umiddelbare indtryk af konferencen var, at den nåede sit mål i den forstand, at der var lydhørhed for den fremførte kritik og respekt for rapportens dokumentation, og i den følgegruppe, *Sjældne Diagnoser* har nedsat (og hvor jeg deltager), er vi meget indstillet på at holde fast og insistere på, at der kommer andet end forstående og pæne ord ud af indsatsen.

Jeg tror, at jeg nu har redegjort for, hvad der har været arbejdet med i foreningen i det forgangne år, og jeg slutter med at sige tak til kollegerne i bestyrelsen for en solid og god indsats i det fælles arbejde. En særlig tak vil jeg gerne rette til Christina, der, som det fremgår af dagsordenen for generalforsamlingen, har meddelt, at hun gerne vil bede sig fritaget for bestyrelsesarbejdet og derfor ikke stiller op til genvalg. Christina har måttet træffe denne beslutning af hensyn til sit helbred. Vi har i bestyrelsen naturligvis fuld forståelse for beslutningen, men det er med stor beklagelse, at vi konstaterer, at den eneste pædagogrepræsentant i bestyrelsen nu siger farvel efter en kun to-årig periodes deltagelse i bestyrelsesarbejdet. Vi vil savne Christinas muntre og engagerede deltagelse. Men samtidig glæder vi os over, at hun har givet tilsagn om fortsat at være med i ledelsen af sommerlejren. Vi håber på at finde god erstatning for Christina, og vi 'gamle' stil-

ler os altså til rådighed for endnu en periode og vil gøre vores bedste for, at også det kommende år kan byde på et program, som kan være til gavn og tilfredshed for vores medlemmer.

Kommentarer til formandens beretning

Der blev udtrykt forundring over, at det kommende års weekendseminar afholdes på Brogaarden som i 2004. Brogaarden blev dengang bl.a. kritiseret for at ventetiden på maden var for lang, og at indkvarteringen af småbørnsfamilierne var uhenigtsmæssig. Bestyrelsen meddelte, at der er truffet aftale med Brogaarden om justeringer og forbedringer på disse punkter.

Der efterlystes gode og relevante spørgsmål til kommunalpolitikerne i forbindelse med det nært forestående kommunalvalg og sammenlægningen af amterne. Jytte Helgogaard påpegede, at Forum, som er et åbent debatrum for alle på foreningens hjemmeside, kunne benyttes i denne sammenhæng.

Formandens beretning blev godkendt.

3. Kassererens beretning om det reviderede regnskab

Foreningens kasserer fremlagde det reviderede regnskab. På givnen foranledning forklarede kassereren, at fald i indtægt af medlemskontingenter i 2003 i forhold til 2002 skyldtes, at opkrævningerne var blevet sendt for sent ud. Fald af indtægt af gaver i 2004 skyldtes, at foreningen i 2004 ikke modtog rejselegater fra Pharmacia.

Regnskabet blev godkendt.

4. Fastsættelse af kontingent for 2006

Kassereren foreslog en stigning i kontingentet på kr. 5 således at kontingentet for 2006 bliver kr. 90. En tilsvarende procentstigning lægges på det livslange medlemskab.

Forslaget blev vedtaget.

5. Indkomne forslag

Ingen indkomne forslag.

6. Valg af 4 bestyrelsesmedlemmer

Lise Reimers, Birgitte Jensen og Børge Troelsen blev genvalgt til bestyrelsen. Desuden blev Djannik Andersen, der er pædagog i bofællesskabet GRANKOGLÉN, valgt.

7. Valg af 2 revisorer og 1 revisorsuppleant

Michael Johannsen og Gert Hebeltoft blev valgt som revisorer. Robert Justesen blev valgt som revisorsuppleant.

8. Eventuelt

Fra bestyrelsens side er man i høj grad interesseret i en levende dialog med foreningens medlemmer. Formanden opfordrede derfor alle til løbende at komme med reaktioner på bestyrelsens arbejde – stort som småt.





*Den nyvalgte bestyrelse. Bagest fra venstre: Kasserer Martin Raabjerg, Lars Kristensen, Birgitte Jensen. Forrest: Jytte Helgogaard, sekretær Lise Reimers, formand Børge Troelsen og Djanik Andersen.
Fraværende på billedet er næstformand Hanne Lorentzen.*

Ny i bestyrelsen



Jeg hedder Djanik Gade Andersen og blev valgt ind i bestyrelsen på foreningens generalforsamling i september. Jeg glæder mig til at deltage aktivt i bestyrelsesarbejdet.

Jeg er pædagog og arbejder på Grankoglen, Djursland, som er et helhedstilbud til 8 personer med Prader-Willi Syndrom. Jeg har arbejdet på Grankoglen siden opstarten i oktober 1999.

Jeg har endvidere været med i ledergruppen på foreningens sommerlejr de sidste 2 år.

Djanik Andersen



Familieweekend på Kerteminde Vandrerhjem

27.1.2006 - 29.1.2006

Med denne invitation håber vi på at gentage turen til det dejlige Kerteminde. Vi har forsøgt at skabe nogle rammer, der skal tilgodeses såvel børns som voksnes behov, samt at skabe rum for ganske almindeligt samvær ved ikke at planlægge alt for meget. Vi håber, rigtig mange vil synes, det er en god ide, og glæder os til at se både børn, søskende og forældre.

Det foreløbige program er som følger:

Fredag d. 27/1	Ankomst	Kl. 16 Obs.! Man skal ikke komme fredag for at deltage, men må jo så være forberedt på at starte tidligt lørdag, for at barnet/børnene kan komme med på turen til Zoo i Odense.
	Middag	ca. kl. 18 Herefter lege og andre morsomme ting.
	Natmad	ca. kl. 21 -21.30 (afpasses efter alderen på de børn, der tilmeldes).
Lørdag d. 28/1	Morgenmad	Kl. 8 Kl. 9 Børnene tager af sted med Vibeke og Dorthe samt evt. hjælper til Odense Zoologiske Have – medbringende madpakker. Kl. 9.30: Socialrådgiver og leder af bofællesskaberne i Hvidovre, Susanne Hellstrøm, vil indtil frokost tage udgangspunkt i socialrådgiverdelen af det at være forældre til et barn med handicap.
	Frokost	Efter frokost er der mulighed for individuelle samtaler med Susanne.
	Eftermiddagskaffe	ca. kl. 15.00
	Middag	ca. kl. 18.30. Herefter almindeligt samvær.
	Natmad	Som fredag
Søndag d. 29/1	Morgenmad	Efter morgenmad en lidt anderledes skattejagt, især for børnene, men vi vil dog skulle bruge nogle forældre til at hjælpe til. Formiddagsmad indimellem.

Praktiske oplysninger

Pris: Voksne: 500 kr.

 Børn: gratis.

Adresse: Kerteminde Vandrerhjem
 Skovvej 46, 5300 Kerteminde
 Tlf. 65323929



Tilmelding til familieweekend d. 27. – 29. januar 2006

*Sendes i lukket kuvert til Dorthe Pedersen, Høvevej 47, 4550 Asnæs
senest d. 15. december 2005*

Navn (barn med PWS) _____ Alder _____

Navn (søskende) _____ Alder _____

Navn (forældre) _____

Adresse _____

Adresse _____

Tlf. _____ E-mail _____

*Tilmelding kan også foregå ved mail: dorthepedersen@mail.tele.dk
eller på telefon 59642640.*

Forældre fortæller om deres gode erfaringer med det receptpligtige stof *melatonin*

Med baggrund i et uforklarligt dødsfald, som kunne have relation til brug af væksthormoner, er der foretaget en lang række søvnundersøgelser. Som et uventet resultat af disse undersøgelser, har vi oplevet en betydelig positiv forandring af vores dagligdag med Louise. En erfaring, vi gerne vil dele med andre i foreningen, da vi forventer, at der må være andre end os, der kan få glæde af vores lille solstrålehistorie.

Louise var egentlig ikke i risikogruppen, men deltog alligevel i søvnundersøgelsen. En kærkommen mulighed for at få dokumenteret hendes søvnmønster. Indtil da havde vi selv konstateret, at hun generelt sov dårligt om natten og kunne vågne ved den mindste lyd. Hun blev hurtigt træt i løbet af dagen og havde behov for 1-2 timers søvn midt på dagen for at kunne klare resten af dagens oplevelser. Det satte naturligvis sine begrænsninger i forhold til vores familiemæssige udfoldelsesmuligheder og også i forhold til det sociale samvær med de andre børn i børnehave og skole m.v., at Louise var nødt til at sove til middag. Hun gik glip af en masse oplevelser.

Søvnundersøgelsen på Rigshospitalet bekræftede, at Louise havde et unormalt søvnmønster, ikke kom ordentlig ned i den dybe søvn og havde et utal af mikroopvågninger i løbet af natten. Der var heldigvis ikke nogen kritiske

vejrtrækningspauser og derfor heller ikke umiddelbart behov for at sætte yderligere tiltag i gang.

I et forsøg på at forbedre hendes nattesøvn og dermed hele familiens livskvalitet blev Louise tilbudt en 3 måneders periode med C-PAP (maske med konstant lufttilførsel til lungerne). Den skulle Louise have på om natten, og det ville i hendes situation være nødvendigt med vågen nattevagt for at overvåge hende i perioden. Endnu et voldsomt indgreb i vores tilværelse; men kunne det hjælpe, så var det jo bare at komme i gang. En efterfølgende kontrol ville så kunne bekræfte, om søvnmønsteret havde ændret sig.

På et tidspunkt havde Louises børnelæge nævnt stoffet *melatonin*, der bl.a. ofte benyttes af piloter og andre, der lider af "jetlag". Stoffet havde vist sig at have en gavnlig effekt på deres ødelagte søvnmønster. Der var dog ingen oplysninger om brug af dette stof i forbindelse med PWS, hverken herhjemme eller i udlandet. Men da stoffet angiveligt er ganske uskadeligt og i øvrigt et naturligt stof, vi alle sammen selv producerer, syntes vi, det var værd at prøve.

Vi aftalte derfor i stedet at give Louise 1 tablet inden sengetid. Det kunne da ikke skade. I værste fald ville der ikke ske nogen ændring, og det var i hvert

tilfælde et betydeligt mindre indgreb end C-PAP.

Stor var vores glæde, da det efter kort tids brug viste sig at ændre Louises søvnmønster. Allerede efter en måneds forløb havde Louise ikke behov for at sove midt på dagen, og vi kunne selv konstatere, at hun sov betydelig bedre om natten. Kontrolmålinger på Rigshospitalet bekræftede efterfølgende, at Louise nu havde fået et normalt søvn-

mønster, og derfor ikke havde behov for tilbuddet om C-PAP.

Vores hverdag er blevet betydelig bedre som følge af det ændrede søvnmønster. Louise får endnu mere ud af skolen og fritidsordningen, og som familie er vores livskvalitet betydelig forbedret. Det er rigtig dejligt. Louise får fortsat 1 tablet før sengetid.

Louise, Lis og Lars



Pernilles mor fortæller

Jeg er mor til Pernille på 11 år, som også er startet på tabletterne *melatonin*. Hun får 1 tablet lige før sengetid.

Pernille begyndte i marts i år, og allerede efter 1 måneds tid havde det ændret Pernilles liv og livskvalitet i positiv retning. Hun har fået meget mere overskud i hverdagen til at deltage i livet omkring hende. Hun deltager f.eks. nu i samtalen omkring middagsbordet – før sad hun nærmest og sov samtidig med, at hun spiste. Nu skal hun have at vide, når det er sengetid – det har aldrig været nødvendigt før – hun fandt selv sengen rimeligt tidligt.

Pernille er blevet mere aktiv på alle måder og er vågen samtidig! Og selv om det stadig er puslespil og bøger, der hitter, er boldspil, legeplads o. lign. også blevet ting, hun kan beskæftige sig med i længere tid.

Pernille er også blevet mere udholdende til at svømme, cykle osv. Skole og fritidshjem kan ligeledes mærke en forskel i positiv retning – også her er Pernille blevet mere udholdende.

Så for Pernille og os andre har det været en positiv oplevelse, at hun er startet på tabletterne *melatonin*.

Vibeke Ørskov

Melatonin, søvn og PWS

*v/Susanne Blichfeldt, overlæge
Børneafdelingen Roskilde Amtssygehus*

Melatonin er et stof, der dannes i hjernen, i en lille kirtel, der hedder corpus pineale. Det kan måles ved en blodprøve, og man ved, at mængden af melatonin i kroppen ligger højest om natten, og melatoninindholdet i kroppen afspejler på den måde vores døgnrytme.

Melatonin kan fås i tablettform. Det kan i Danmark kun fås på recept, men i flere lande, bl.a. USA kan det fås i håndkøb og bruges mod *jetlag*, typisk af mennesker, der via deres arbejde ofte rejser mellem forskellige verdensdele (og tidszoner) og har brug for, at kroppen hurtigt omstilles til en ny dag-nat rytme. Ved at tage melatonin til sovetid de første dage efter at man er ankommet til en ny "tidszone", indstiller man kroppen til den ønskede døgnrytme, idet kroppen typisk er ca. en uge om at indstille sig på en ny døgnrytme.

Melatonin bruges nu ret ofte i behandling af børn med forskellige sygdomme, hvor der typisk ses et unormalt søvnmønstre, hvor børnene f.eks. sover meget let og vågner mange gange om natten, eller ikke kan sove om natten (og evt. sover om dagen). Det gælder bl.a. nogle blinde udviklingshæmmede børn, som ikke har normal døgnrytme, da de ikke får den normale lyspåvirkning via synet til at fortælle, hvornår det er dag og nat.

Ved syndromer, hvor søvnløshed er et stort problem, er melatonin somme tider til stor hjælp; det gælder bl.a. Angelman syndrom, Smith Magenis syndrom og Tuberøs Sclerose,

og melatonin bruges også somme tider i epilepsibehandling, fx hvor opvågning kan udløse krampeanfald.

Melatonin tages umiddelbart før sovetid, og kort tid efter indtagelsen falder man i søvn.

Så vidt jeg er oplyst, er der ikke tidligere givet melatonin til børn (og voksne) med PWS. Måske fordi opfattelsen har været, at disse børn jo falder meget let i søvn.

Jeg har forhørt mig hos kolleger i USA, England og Sverige, der behandler mange børn og voksne med PWS, og de udtaler alle, at vore erfaringer her i Danmark lyder interessante, men de har ikke hørt om det før til PWS.

I starten af 1980'erne er der offentliggjort to artikler, hvor man har målt melatonin ved blodprøve hos en gruppe unge med PWS og sammenlignet resultaterne med andre overvægtige, men i øvrigt raske, og en gruppe raske.

Man ville ved de undersøgelser se på, om forskel i melatoninniveau kunne forklare den forsinkede pubertetsudvikling ved PWS, idet der er fokus på, om puberteten indtræder, fordi melatoninindholdet i kroppen falder noget ved starten af puberteten. Der fandtes ingen forskelle i melatonin mellem de 3 grupper. Siden har man ikke set på melatonin og PWS og således ikke i relation til søvn.

Hvorfor melatoninen synes at have haft en så god effekt, som beskrives her af Louises forældre og Pernilles mor, kunne være, fordi melatoninen giver børnene en dybere (eller bedre) søvn, og de således bliver mere udhvilede af deres søvn.

Der er dog meget, vi ikke ved. Dog ved vi, at børn og voksne med PWS kan være meget forskellige, netop mht. søvn, idet undersøgelser har vist, at en stor del af de, der har PWS, faktisk har normalt søvnmønster, men en del har ikke.

Det ville være ønskeligt, om man kunne foretage en undersøgelse, et blindet forsøg, som det hedder, hvor en gruppe børn med PWS fik enten melatonin eller en kalktablett (uden at de selv eller lægen vidste, om de fik det ene eller det andet) i en periode, hvor man så registrerede deres søvnmønster inden og mens de fik tabletterne.

Vi vil tage dette spørgsmål op i fagrådet ved vort næste møde i november.

Vejrtrækning og søvn ved Prader-Willi Syndrom

v/Stense Farholt, overlæge, Center for Sjældne Sygdomme, Skejby Sygehus

- Majbrit Lyng Larsen, sygeplejerske, Center for Sjældne Sygdomme, Skejby Sygehus

- Ole Nørregaard, overlæge, Respirationscenter Vest, Århus Sygehus

Hensigten med denne artikel er at give et overblik over vejrtrækning og søvn hos personer med Prader-Willi Syndrom (PWS), og hvordan disse fænomener kan adskille sig fra det normale.

Normal vejrtrækning

Ved en vejrtrækning indåndes ilt (O₂), og affaldsstoffet kuldioxid (CO₂) udåndes. O₂ er nødvendig for kroppens forbrænding af næringsstoffer og energiskabende stofskiftprocesser. Ved de fleste af disse processer produceres CO₂ som affaldsstof. Når O₂-niveauet i blodet falder, eller CO₂-niveauet stiger, sendes via et system af følere, vi har i kroppen, besked til hjernen om, at det er tid til at trække vejret. Hjernen sender herefter besked til vejrtrækningsmusklerne. Under hvile trækker voksne vejret 12-14 gange i minuttet. Under fysisk aktivitet stiger energibehovet og antal vejrtrækninger stiger tilsvarende.

Vejrtrækning og PWS

Jo mere muskelslap man er, jo sværere er det at trække vejret godt igennem. Ved meget svær rygsækvhed (scoliose) kan bryst-

kassens naturlige bevægelighed være indskrænket. Begge situationer medfører en mekanisk begrænsning i den mængde luft, som kan indåndes. Op mod to tredjedele af personer med PWS har derfor nedsat lungefunktion. I langt de fleste tilfælde mærker personen ingenting, da man fra naturens hånd har en vis reservekapacitet. Det er ikke en tilstand, som kræver behandling, med mindre særlige forhold gør sig gældende. Behandlingsbehov vurderes af lægen.

Som følge af muskelslapheden kan det være sværere at hoste sekret op fra lungerne. Det medfører en øget risiko for lungebetændelse.

Ved PWS er det vist, at der er nedsat følsomhed for lavt O₂-niveau og højt CO₂-niveau. Det vil sige, at der skal større

ændringer til end normalt, før vejrtrækningen bliver stimuleret. Årsagen til dette er ikke kendt. Den nedsatte følsomhed gælder både i vågen og sovende tilstand og indebærer en øget risiko for utilstrækkelig vejrtrækning.

Normal søvn

Søvn er en aktiv, organiseret proces. Hvordan og hvornår vi sover, bestemmes af kroppens biologiske ur over en 24-timers periode. Selve søvnen sker i stadier. Der er to hovedformer for søvnstadier; nemlig "rapid eye movement sleep", kaldet REM-søvn, og "non-rapid eye movement sleep", kaldet NREM-søvn.

Under REM-søvn forekommer vores drømme, og det menes, at dagens oplevelser og tanker bearbejdes. De fleste af kroppens muskler bliver slappere under REM-søvn.

NREM-søvn inddeles i 4 stadier 1-4, hvor stadium 1 er let søvn, stadium 3-4 er dyb søvn. Under NREM-søvn restitueres kroppen. Kroppens muskler er aktive, og vi kan bevæge os.

Hos voksne udgør REM-søvn 20-25 % og NREM-søvn 75-80 % af den samlede søvn (tabel 1).

Den første REM-søvn kommer efter ca. 90 minutters søvn og optræder herefter i sekvenser med ca. 90 minutters mellemrum.

Hos spæde børn udgør REM-søvn ca. 50 % af den samlede søvn. Gennem opvæksten kommer søvnmønstret gradvist til at ligne den voksnes.

Søvnen kontrolleres bl.a. fra hjernens hypothalamus. Da hypothalamus ikke fungerer normalt ved PWS, kan det være en mulig forklaring på søvnforstyrrelser ved PWS.

Søvn og PWS

Ved PWS er der ganske ofte vedvarende abnorm tendens til dagtids-træthed og -søvn. Godt halvdelen af personer med PWS falder meget let i søvn i løbet af dagen, særligt hvis de ikke er aktive.

Omfanget af dagtidssøvn kan beskrives ved hjælp af Epworth Sleepiness Scale (ESS) (tabel 2). Et score på 10 eller mere er abnormt, og et score på 18 eller mere er meget abnormt.

Ved overvægt, slappe muskler og dårlig nattesøvn er der øget risiko for dagtidssøvn. Det er dog vigtigt at vide, at selv ved normal vægt, pæn muskulatur og normal nattesøvn, er udtalt dagtids-træthed og -søvn almindelig ved PWS. En god måde at hindre søvnigheden på er at holde den pågældende beskæftiget hele dagen igennem.

Forstyrrelser i natlig søvnrytme ses ved PWS. REM-søvn kan indtræde tidligere end normalt, nogen gange allerede umiddelbart efter indsovning. Søvnsekvenserne kan være mere opdelt end normalt, men den samlede andel af de forskellige søvnstadier er oftest normal. Der kan dog både ses øget og nedsat mængde dyb NREM-søvn. Hvad denne anderledes søvnrytme eventuelt betyder, er uafklaret, men kan som nævnt ikke entydigt forklare øget dagtidssøvn.

Opvågninger i løbet af natten er ikke ualmindeligt. Mange oplever tillige, at en person med PWS sover let og vågner på meget lille foranledning.

Søvnrelaterede vejrtrækningsforstyrrelser

Søvnrelaterede vejrtrækningsforstyrrelser defineres som nedsat og/eller ændret vejrtrækning under søvn. Sådanne forstyrrelser

medfører ofte ændringer i blodets O₂-indhold, blodets CO₂-indhold og personens søvnmønster.

Nedsat vejtrækning kan forekomme som apnø (vejtrækningsstop) eller hypopnø (periodisk nedsat vejtrækning). Sværhedsgraden af søvnrelaterede vejtrækningsforstyrrelser vurderes ud fra antal og varighed af apnøer, af perioder med hypopnø, af fald i O₂-niveau, af stigning i CO₂-niveau og af delvise opvågninger som følge af foranstående.

De følgende definitioner gælder større børn og voksne.

Apnø defineres som ophør af vejtrækning i mindst 10 sekunder. Der findes 3 former:

1. Obstruktiv apnø, hvor luftstrømmen ned til lungerne bliver blokeret. Det kan ses ved store mandler og/eller polypper eller sammenfald af øvre luftveje, ofte delvist forårsaget af tungetilbagefald under søvn. Der ses vejtrækningsbevægelser i brystkassen og mavemuskulaturen.
2. Central apnø, hvor der ikke sendes signaler fra hjerne til vejtrækningsmusklerne om at arbejde. Derfor ses ingen vejtrækningsbevægelser.
3. Blandet apnø med en kombination af de to forannævnte typer.

I normalbefolkningen forekommer symptomgivende obstruktiv søvnapnø hos 2-4 % af voksne mænd og 1-2 % af voksne kvinder. Overvægt er en af de vigtigste risikofaktorer.

Hypopnø defineres som overfladisk og/eller ikke tilstrækkelig hyppig vejtrækning (hypoventilation). Det betyder, at vejtrækningen falder med mindst 50 % i en periode på mindst 10 sekunder.

Søvnrelaterede vejtrækningsforstyrrelser og PWS

Ved PWS er der øget risiko for obstruktiv søvnapnø pga. slappe muskler i ansigt, mund og svælg, sejt spyt samt navnlig overvægt. Hos børn kan der tillige være hævede mandler og polypper. De fleste vil normalt vågne brat op, hvis der under søvn sker ophobning af CO₂ som følge af obstruktiv søvnapnø. Studier har vist, at denne opvågningsrefleks hos mange med PWS ikke fungerer optimalt. Der skal ophobes mere CO₂ i kroppen, før de vågner op og kan reagere med en vejtrækning. Det medfører en risiko for nedsat O₂-tilbud til kroppens funktioner under vejtrækningspausen.

Ved PWS kan ses central søvnapnø. En delvis forklaring er den nedsatte reaktion overfor CO₂- og O₂-ændringer.

Hypoventilation er ikke ualmindeligt ved PWS. Det forklares af slap muskulatur, som medfører nedsat vejtrækningsdybde og dermed nedsat luftskifte under en vejtrækning. En meget vigtig risikofaktor for hypoventilation er overvægt. Jo mere overvægtig, jo større risiko. Der kræves et større vejtrækningsarbejde ved overvægt, ganske enkelt fordi vejtrækningsmusklerne skal bevæge flere kilo.

Der findes ikke præcise tal for forekomsten af behandlingskrævende søvnrelaterede vejtrækningsforstyrrelser ved PWS. En forekomst på 10-15 % af obstruktiv søvnapnø er nævnt i den tilgængelige videnskabelige litteratur.

Hvem skal undersøges for søvnrelaterede vejtrækningsforstyrrelser?

Hos alle, som snorker, sover meget uroligt, har vejtrækningspauser under søvn, lider

af nattesved, vågner med morgenhovedpine, og/eller er overvægtige, bør behov for natlig vejrtrækningsundersøgelse drøftes med lægen. Ligeledes bør behovet overvejes, hvis der er nyttilkomne symptomer på dagstidstræthed eller adfærdssændringer.

Behandling

Den vigtigste behandling af søvnrelaterede vejrtrækningsforstyrrelser er vægttab. Vægttab nedsætter risikoen for både hypoventilation og obstruktiv søvnapnø. Endvidere kan fjernelse af mandler og polypper eller CPAP/BiPAP-behandling komme på tale. CPAP-behandling gives via en maske, som placeres foran næse og mund, hvorigennem der tilføres en luftstrøm, som modvirker hel eller delvis kollaps af de øvre luftveje, hvorved der sker en reduktion i arbejdet med at trække vejret og for risiko for fald i blodets iltning.

Næppe sammenhæng mellem søvnrelaterede vejrtrækningsforstyrrelser og væksthormonbehandling

Medicinalfirmaet Pfizer A/S offentliggjorde i januar 2003 en meddelelse om syv tilfælde af død på globalt plan hos børn med PWS i væksthormonbehandling. Hos alle børn var der en kendt årsag til øget risiko for død - nemlig svær overvægt, søvnapnø og/eller luftvejsinfektion. Siden har en mulig sammenhæng mellem død og væksthormonbehandling været gransket nøje i den videnskabelige litteratur. Der er intet, der tyder på en sammenhæng. Snarere bedres vejrtrækningen under søvn af væksthormonbehandling.

Diætbehandling ved PWS er gennemført med stor succes i Danmark, således at svær overvægt sjældent forekommer. Dette er helt centralt i forebyggelsen af søvnrelateret vejrtrækningsbesvær.

En svensk undersøgelse har fundet en positiv sammenhæng mellem væksthormonbehandling af børn med PWS og vejrtrækning. Efter 6 til 9 måneders behandling blev den enkelte vejrtrækning mere effektiv, den samlede mængde af indåndet luft over et minut steg, og der sås en markant og ønskelig stigning i antal vejrtrækninger som reaktion på stigende CO₂. Der er ikke nogen entydig forklaring på denne sammenhæng mellem forbedret vejrtrækning og væksthormonbehandling.

Væksthormon kan have en positiv effekt på vejrtrækningen ved at styrke vejrtrækningsmusklerne og reducere fedtmassen, hvilket formentlig vil afhjælpe både hypoventilation og obstruktiv søvnapnø.

I Århus er undersøgt 9 børn og unge normalvægtige med PWS i væksthormonbehandling. Alle 9 havde upåfaldende iltning og stort set upåfaldende vejrtrækning såvel i vågen tilstand som under søvn. Enkelte havde let øget vejrtrækningsarbejde under søvn, formentlig som følge af mild forsnævring (evt. tilbagefald af tungen) af øvre luftveje. Ingen havde behov for behandling. Søvn mønstret var normalt.

Da væksthormonmangel er til stede ved PWS, får alle børn i Danmark tilbud om væksthormonbehandling. Alle får undersøgt vejrtrækning under søvn og alle bliver set af en øre-næse-hals læge forud for start af behandling. Behandlingen må sættes i værk, hvis undersøgelserne er normale, eller, i modsat fald, når et unormalt fund har ført til korrekt behandling, f.eks. fjernelse af mandler og polypper ved betydelige vejrtrækningsstop under søvn. □

Tabel 1. Det normale søvnmønster

Søvnstadium		Andel af den samlede søvn (%)
Non-REM-søvn	Stadium 1	5-10
	Stadium 2	40-50
	Stadium 3-4	20
REM-søvn		20-25

Tabel 2. Epworth Sleepiness Scale

Situation	Chance for døs eller søvn (point)
Sidder og læser	
Ser TV	
Sidder stille i offentligt rum	
Passager i bil > 1 time	
Ligger ned om eftermiddagen	
Sidder og taler med nogen	
Sidder stille efter frokost	
Chauffør i bil, som holder > 2 minutter	
Total score (pointsum)	

Pointskala

0 = dører eller sover aldrig

1 = lille sandsynlighed for døs eller søvn

2 = moderat sandsynlighed for døs eller søvn

3 = høj sandsynlighed for døs eller søvn

Fotos til hjemmesiden

Vi efterlyser billedserier af personer med PWS til foreningens hjemmeside. Har I fotos af jeres børn i forskellige aldre, som I mener, andre kunne have glæde af at se, vil vi opfordre jer til at sende dem til foreningens webmaster Robert Justesen, Bolbro Sidevej 6, 2960 Rungsted Kyst. Husk at angive barnets alder og vedlæg meget gerne kuvert med returadresse, så vi kan returnere billederne.

På landsforeningens kurser har vi jævnligt haft foredrag på programmet, som handler om de psykologiske aspekter af Prader-Willi Syndrom. Og vi har også flere gange kunnet bringe nogle af disse oplæg som artikler i PWS NYT.

Det gælder imidlertid ikke et af de allerførste bidrag til belysning af dette emneområde, som vi blev præsenteret for, nemlig et foredrag af den svenske neuropsykolog Birgitta Böhm. Foredraget blev holdt på vores kursus på Pindstrup Centret i september 1990, og vi fik faktisk allerede dengang tilladelse til at oversætte og trykke indlægget. Vi har nu 15 år efter fundet det frem og bringer første del her nedenfor, som efter vores overbevisning stadig har aktualitet og kan tjene til supplement af tidligere oplysningsartikler om det vigtige tema.

Grundlæggende psykiske aspekter ved det at leve med PWS som et familiehandicap

Af Birgitta Böhm, klinisk psykolog ved Karolinska Sjukhuset, Stockholm

Et barn, som fødes med en kronisk sygdom eller et handicap, deler denne livssituation med hele sin familie. Barnet har de legemlige svagheder, den ødelagte selvfølelse, de usikre livsbetingelser. Sorgen og apatien er der, men også kraften til at overleve, viljen til at klare sig, ønsket om at tage del i livet på normale vilkår. Forældrene har den ekstra sårbarhed, trætheden, ansvaret for at ordne alt omkring det handicappede barn. De har også deres egen smerte, måske skyldfølelse, ensomhed og håbløshed at bearbejde, men kan også glæde sig over uventede fremskridt, trofaste venner, en ny forståelse og en anden meningsfuldhed i mange af hverdagens situationer, som ellers bare glider forbi.

For mange familier kan forudsætningerne for det sædvanlige sociale liv forandres drastisk. Praktiske forhindringer, mangel på tid og forståelse bryder fællesskabet med venner, slægtninge og

bekendte. Men visse muligheder er tilbage, og når man mødes, kan meget være som før: trygt og genkendeligt.

I en PWS-ramt familie er situationen forskellig fra alle andre. Koden for at møde andre ved fester og sammenkomster kan ikke anvendes, er ikke gyldig.

I vores vesterlandske kultur, ja, sandsynligvis i de fleste kulturer, vi kender til, ærer vi dem, som besøger os, ved at byde på mad og drikke. Dette har sit udspring i forældres opgave med at tage vare på deres børn ved at give dem den nødvendige føde. Vort ord at føde = at give liv, men også at bevare liv ved at afhjælpe nød og sult. At dele et måltid med alle dets traditioner og udtalte ritualer, som indgår i det sociale mønster, er at blive lukket ind i familiens allerhelligste, at blive optaget som et ligeværdigt familiedlem. Vor kulturhistorie er fuld af billeder og beskrivelser af, hvordan man

bruger placering ved bordet som et udtryk for rang, respekt eller foragt. De tidligere generationer gav heller ikke børn lov til at deltage i måltider på samme vilkår som de voksne. De måtte stå ved bordet på en anvist plads, som ikke var særlig værdsat. I overensstemmelse med dette synspunkt er det klart, at det vigtigste sakramente i vor kristne religion er nadveren, måltidsfællesskabet.

Beskrivelsen af vore sociale kontakter handler meget om mad. Vi bliver budt til MIDDAG eller KAFFE eller RECEPTION, og vi beskriver gerne en fest ud fra madretternes udseende, smag, overflod. Hvor ofte bliver vi inviteret til en stimulerende diskussion eller et selskabsspil, som det eneste og udtømmende indhold for samværet?

Vort forhold til mad er tvetydigt, eftersom det kolliderer med vor indstilling til skønhed og sundhed. Ugebladene giver os dog syndsforladelse på en raffineret måde: For hver madopskrift, bladet offentliggør, offentliggøres også en slankekur og forskellige forslag til motion, så man kan holde sig slank. Præmien for en vellykket slankekur er valgfri ekstra kalorier!!

Moderen til et barn med PWS lever også i denne verden. For hende, som for alle andre mødre er det at føde såvel forløsning som at amme og at give næring, men hun bliver skuffet lige fra starten af sit barn, eftersom barnet på grund af sin svage muskelkraft savner evne til aktivt at forsyne sig og tage imod mad. Et barn, som ikke har kræfter til at sutte, kan let opleves som afvisende, ikke blot over for moderens mælk, men også i forhold til

moderen som person. Det er en stor belastning både psykisk og fysisk, med lange og mange timer, hvor barnet ikke spiser, og med uro for at barnet ikke får tilstrækkeligt med mad til at vokse og blive stærkt.

Så begynder det at vende. Barnet får flere kræfter og bliver mere interesseret. Barnet tager imod, virker tilfreds og vil have mere. Nu er den svære tid forbi, nu kan man koncentrere sig om andre sider af barnet. Men snart kommer den indsigt, at det, man arbejdede så intensivt med at få til at lykkes, nemlig at barnet skulle spise, i stedet er endt med det modsatte, at det ikke kan holde op.

Mange personer i familiens omgivelser gør dette til et moralsk spørgsmål, en fejl i opdragelsen. "Sig stop!" "Forældre burde ikke tillade deres barn at spise så meget og blive så tykt!" For forældrene bliver det frem for alt et helbredsspørgsmål: "Jeg må tage ansvaret og sige stop!" - "Jeg må beskytte mit barn mod den truende sygdom". - Det bliver også et socialt spørgsmål: "Jeg må beskytte mit barn mod omgivelsernes afstandtagen, for-dømmelse og særbehandling på grund af dets madinteresse og overvægt". Men det stiller overordentlig store krav til forældrene, først og fremmest til moderen.

Udgangspunktet for moderen til et barn med PWS er, som for alle andre, et socialt liv, der i mange måder er bygget op omkring mad og drikke om bordets glæder. At hjælpe og beskytte et barn mod dets egne drifter, mod en overdreven og fejlagtig kost betyder, at man tvinges til at omlægge sit eget sociale mønster og revidere sin egen adfærd i forhold til

mad. Det er ikke sikkert, at resten af familien kan acceptere det, og alt for ofte savnes en god støtte og en dybere forståelse fra såvel bekendtskabskreds som fra samfundet i det hele taget. Det handler ikke om udvendigt tillært adfærd, men om dybt rodfæstede forestillinger, som knytter sig til vort inderste driftsliv. Moderen skal, i strid med sine inderste behov for at bekræfte og belønne og give til barnet, i stedet være den, der sætter grænser, nægter, forbyder. Moderen skal også begrænse sin egen gæstfrihed i disse henseender af hensyn til sit barn og også forsøge at påvirke venner, skole, butikker til at støtte hendes anstrengelser og fjerne de største fristelser. Dette er svært. Det kræver forståelse og aktiv hjælp. Det kræver solidaritet.

At få et barn med et handicap eller en kronisk sygdom indebærer for de fleste forældre en livskrise med et sorgarbejde, som omfatter modstand, reorientering og nytænkning. Man må igennem de forskellige besværligheder, og til dette behøver man både støtte og tryk hos de nærmeste omkring sig, men også

mulighed for professionel hjælp. En sammenslutning som en PWS-forening ser jeg også som en overordentlig vigtig ressource for ikke at havne i isolation og usikkerhed.

Børn og voksne med PWS udgør en lille gruppe blandt andre med kroniske sygdomme. Som følge af tidlig konstatering af sygdommen og opmærksomheden på den lige fra spædbørnealderen, vil flere nå op i voksen alder og have behov for samfundets støtteinstanser i forskellige henseender i hele livet. Det er derfor endnu vigtigere at gøre børneafdelinger og -institutioner over hele landet opmærksomme på de tidlige tegn på PWS, så familien kan få relevant støtte til såvel barnet som sig selv så tidligt som muligt. Det er også vigtigt, at familien får mulighed for kontakt med psykolog/psykiater, eftersom den livslange behandling af deres barn vækker så fundamentale følelser hos mange forældre: Kan jeg klare så radikalt at forandre min livsholdning og mit sociale liv? Vil jeg for mit eget vedkommende? Hvordan klarer jeg det de gange, det mislykkes for mig?

Kend spillereglerne

De Samvirkende Invalideorganisationer (DSI) har udgivet en lille pjece med titlen "Kend spillereglerne". Pjecen handler om sagsbehandling på det sociale område og indeholder 13 spørgsmål, mennesker med handicap og deres nærmeste kan stille sig selv i mødet med det sociale system samt 13 rigtige svar herpå.

Pjecen er meget overskuelig og meget enkel, og hvert spørgsmål / svar slutter med en anbefaling fra DSI om det pågældende emne. Pjecen kan bestilles hos De Samvirkende Invalideorganisationer på telefon 36751777 eller downloades på www.handicap.dk

Nordisk undersøgelse af væksthormonbehandling af voksne med Prader-Willi Syndrom

- status for undersøgelsen oktober 2005

Hermed følger endnu en opdatering af undersøgelsen. Vi har endnu ikke nået målet med 25 deltagere fra Danmark. Derfor rekrutterer vi fortsat og håber på, at der er nogle, som vil være interesserede.

Baggrund

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

Nu til dags tilbydes alle børn, men ikke voksne, med PWS rutinemæssigt væksthormonbehandling. Derved bedres deres vækst, og de får en mere hensigtsmæssig kropssammensætning med mere muskelvæv og mindre fedtvæv.

Der foreligger endnu ikke endelig videnskabelig dokumentation for, at voksne med PWS har gavn af og derfor ligeledes bør tilbydes behandling med væksthormon. Meget tyder på, at det er tilfældet. En mindre svensk undersøgelse har vist, at væksthormonbehandling af voksne bedrer kropssammensætningen med øget helbredskvalitet til følge.

Undersøgelsens formål

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

aktuelle undersøgelser håber vi på at opnå endelig dokumentation for behandlingen.

Status på nuværende tidspunkt

Undersøgelsen er godt i gang. Med udgangen af oktober måned vil 12 deltagere have været igennem de undersøgelser, som skal foreligge inden start af behandling med projektmedicin. Det er gået godt og problemfrit. Syv er startet behandling. Indtil nu har der ikke været rapporteret bivirkninger af medicinen, hvilket vi heller ikke forventer. Vi har tilsagn fra yderligere tre deltagere.

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

Alle med PWS i alderen 17 til 50 år kan som udgangspunkt deltage.

Undersøgelsen har været omtalt i tidligere numre af PWS NYT. Hvis du er interesseret i at få yderligere oplysninger, er du meget velkommen til uforbindende at rekvirere deltagerinformation og/eller ringe til en af under tegnede. Der er også mulighed for at aftale et informationsmøde. Hvis vi kan nå det ønskede antal deltagere, ville det være superflot.

Undersøgelsen anbefales af fagrådet i Landsforeningen for Prader-Willi Syndrom.

Overlæge Stense Farholt,
89496709, stf@sks.aaa.dk

Projektsygeplejerske Majbrit Lyngbe
Larsen, 89496888, mlv@sks.aaa.dk

Center for Sjældne Sygdomme,
Børneafdeling A, Skejby Sygehus Århus

Nedenstående artikel er en oversættelse fra Gathered View 2005/maj-juni (den amerikanske PWS-forenings medlemsblad). Artiklen er skrevet af sygeplejerske Barb Dorn. Else Søderman har oversat, og Susanne Blichfeldt har afkortet og redigeret teksten, så den passer til danske forhold.

Mave- og tarmproblemer hos personer med PWS

v/ sygeplejerske Barb Dorn

Min 20-årige søn Tony har haft problemer med maven, forstoppelse og hæmorider. Jeg har talt med flere andre forældre, som har fortalt om lignende problemer hos deres børn. Det overraskede mig at høre, hvor almindelige problemerne er. Vi føler, det er vigtigt at få mere præcise svar og løsninger på disse mave-tarmproblemer.

Kendskabet til helbredsproblemer og Prader-Willi Syndrom (PWS) vokser konstant. I de seneste år har vi fået større viden om forskellige mave- og tarmproblemer, som synes at forekomme mere hos personer med PWS. Vi ved nu, at symptomer som svær oppustethed med fremstående mave kan have forbindelse med en tilstand, hvor mavesækken er blevet sygeligt udspilet (lægefagligt kaldet *gastric dilatation*), i værste fald en livsfarlig tilstand. Måske står vi samtidig overfor at få svar på andre mave og tarmproblemer. Vi håber snart at få bedre forståelse af disse problemer og om muligt undgå dem fremtidigt hos børn og voksne med PWS.

Lammelse af mavesækkens muskler (gastroparese) maveudspiling og mavesår med vævsbeskadigelse (nekrose) og PWS
Hvad ved vi herom?

PWSA (den amerikanske PWS-forening) modtager opringninger fra hele USA om personer med PWS med akutte mave-tarmproblemer. Et stigende antal børn får diagnosen GASTROPARESE (dvs. at mavesækkens muskler er lammede) – en tilstand, der betyder, at der er svært for-

sinkt passage af føden fra mavesækken videre til tarmene. Som følge heraf ophobes maveindholdet, og der kan forekomme udspiling af maven.

Mavesækken består af såkaldt glat muskulatur (den type muskulatur der er i vort tarmsystem). Musklen sørger for den bevægelse, der kaldes peristaltik, dvs. at det, der spises (samtidig med at fordøjelsen foregår) hele tiden føres videre fra mavesæk til tyndtarm, tyktarm og til sidst endetarmen. Mæthedfølelsen er vor krops mekanisme til at regulere den mængde mad, maven kan rumme. Hvis en person spiser for meget, udstrækkes mavesækkens slimhinde og muskler, og mavesækken kan blive ”over-strakt” eller udspilet. Det er velkendt, at mekanismen til at registrere mæthed ikke er normal hos personer med PWS, og de risikerer derfor at over-udspile deres maver.

Man mener, at hvis en mave hos en person med PWS udspiles ekstraordinært, kan blodforsyningen til maveslimhinden måske afbrydes, og så vil vævet blive ødelagt (nekrose), og der kan gå hul på mavesækken. Denne tilstand er livsfarlig, hvis der ikke gribes hurtigt ind med ope-

ration. I de seneste år er det konstateret, at mange personer med PWS har udviklet denne tilstand. Desværre er diagnosen i flere tilfælde først blevet stillet, når personen er død. Det er konstateret, at flere af disse tilfælde er sket, kort tid efter at den syge havde spist enorme mængder mad. Det er ikke overraskende, hvis personer med PWS, som generelt har svage muskler, måske også har svag muskelspænding i kroppens indre muskler.

Symptomerne i forbindelse med gastroparese er udspilning af maven eller opsvulmethed, mavesmerter, mavesurhed, opkastning og opglypning af mavevæske i munden – symptomer, der kan være vanskelige at opdage hos personer med PWS, hvis de ikke selv giver udtryk for ubehag. Det er derfor vigtigt kontakte læge ved tegn på akutte mavesmerter eller akut sygdom i maven.

Kommentar:

Hvis en person med PWS ikke har lyst til at spise eller kaster op, er det et fare-signal, der skal tages alvorligt (red.)

Lammelse af mavemusklen kan på mange måder forebygges. Man må overveje, om det kunne skyldes evt. medicin personen får. Diæt og kost bør ligeledes justeres. Da fedt forsinket tømning af maven, bør mad med højt fedtindhold undgås. Kost med meget højt fiberindhold bliver ligeledes i maven i lang tid (*og gives jo derfor også for at opnå mæthed. (red.)*), hvorfor sådan kost ikke må overdrives. Vand/væske passerer maven hurtigere og er derfor vigtigt at give i passende mængder.

Af ovenstående årsager er det derfor vigtigt, at personer med PWS får 5-6 måltider dagligt frem for 3.

Husk altid at følge råd og anbefalinger fra de læger og diætister, der kender patienten!

Forstoppelse

- Er dette et problem for personer med PWS?

PWSA (den amerikanske forening) har modtaget et stigende antal beretninger om forstoppelse hos børn og voksne med PWS. I mange tilfælde er problemet blevet opdaget ved en tilfældighed. Ofte er der blevet bemærket en stor mængde afføring i tarmene, når der er foretaget røntgenfoto-grafering eller tests i anden forbindelse.

Mange forældre og omsorgspersonale beretter også, at børn eller voksne med PWS ”ruminerer” (det betyder at opglype indhold fra mavesækken – evt. ufordøjet mad - op i munden). (*Opgylpen kan skade tænder, da maveindholdet er meget surt (red.)*). I lang tid er dette fænomen blevet tilskrevet adfærd. Måske hænger det sammen med slap mavesæksmuskel, og bør vi evt. ændre vor opfattelse af dette problem?

Forstoppelse defineres som passage af hård, tør afføring med lange pauser imellem eller vanskeligheder med at tømme afføringen ud. Det ideelle er at have afføring næsten hver dag, og at den er blød og voluminøs. Der kan være mange grunde til forstoppelse. De mest almindelige årsager er følgende:

- Doven tyktarm, der ikke trækker sig rigtigt sammen og bevæger afføringen gennem tarmen (en slap tyktarm).
- Visse medikamenter fx adfærdsregulerende medicin, smertestillende tabletter, vanddrivende tabletter.
- Spastisk tyktarm.
- Misbrug af afføringsmidler.
- Ændring i daglige rutiner – ofte i forbindelse med rejse.

Sjældnere årsager kan være

- Dårlig funktion af skjoldbruskkirtelen.
- Lavt kaliumniveau.

Jo længere afføringen bliver i tyktarmen, des større er risikoen for, at den bliver hård og tør. Når afføringen passerer tarmene, optages mere og mere vand med det resultat, at afføringen bliver mere fast og hård. Hvis en person ikke drikker tilstrækkeligt med vand, kan problemet forværres. Vand og andre drikke kan gøre afføringen mere fugtig.

Hvis en person har en ”doven tyktarm”, trækker tyktarmen sig sammen, men ikke stærkt nok til at skaffe personen af med afføringen. Personen kan have afføring hver dag og alligevel have en stor mængde afføring tilbage i tyktarmen. Denne ophobning kan også forårsage overudspiling af tyktarmen og forårsage tryk – både fremad (mod endetarmen) og bagud (mod maven).

Der er blevet spurgt om, hvorvidt denne opbygning af tryk i tryktarmen kan være medvirkende til problemerne med AKUT UDSPILING AF MAVEN OG VÆVSSKADE I MAVESÆKKEN. Mange personer med dette problem har også berettet om problemer med forstoppelse.

Forstoppelse diagnosticeres primært ved at lytte til personens beskrivelser. For mange med PWS vil en sådan beskrivelse ofte blive ukomplet. Så længe personen er barn, vil forældrene ofte hjælpe med toiletbesøg og vil kunne se afføringen, men ikke senere i livet.

Hvis der er mistanke om et problem, kan der udføres en lægelig undersøgelse. Blodprøver vil udelukke problemer med skjoldbruskkirtelen eller lavt kalium. Der

kan evt. udføres en ultralydsscanning. Andre undersøgelser er kikkertundersøgelser (sigmoideoscopi eller coloscopi (hvor der føres et bøjeligt instrument med lys ind i endetarmen)).

Behandling af forstoppelse afhænger af årsagen. Når alvorlig sygdom er udelukket, er der nogle enkle måder at behandle problemet på:

- Spis regelmæssigt (normalt ikke et problem for personer med PWS).
- Drik masser af vand og anden væske dagligt (ofte vanskeligt for en person med PWS).
- Tilskynd personen til at spadsere/dyrke motion regelmæssigt.
- Gå på toilettet, når trangene melder sig. Det kan evt. blive nødvendigt at afsætte 15 min. efter et måltid til toiletbesøg (*evt. med ledsager (red.)*).
- Spis en diæt med tilpas mange fibre, frugt og grøntsager inkl. bønner.
- Anvend afføringsmidler og/eller lavenent iht. lægelig anbefaling. Der findes forskellige typer afføringsmidler, der virker forskelligt på tarmene. For stort forbrug af afføringsmidler kan gøre tyktarmen afhængig deraf.

Hæmorider og rifter i endetarmen

Forklaring på irritation af og pillen i endetarm?

Hæmorider er et almindeligt forekommende problem. De er udspilede (forstørrede) blodårer i og omkring endetarmen. De kan være indvendige eller udvendige og give ubehag i form af kløe, irritation, blødning og smerte. Hvis hæmoriderne er udvendige, kan de ofte ses som små fremspring ved endetarmsåbningen. Hvis de er indvendige, kan de ikke ses, og personen er måske ikke selv

klar over, de er der. Hæmorerider kan opstå som følge af dårlige vaner mht. at gå på toilettet, forstoppelse, diarré, fedme og pressen i forbindelse med toiletbesøg.

Rifter i endetarmen kan opstå som følge af hård, tør afføring, som får vævet til at briste. De forekommer også, når en person har anfald af diarré eller maveirritation. Rifter kan være ganske smertefulde under og efter et toiletbesøg. Blødning og kløe kan opstå som følge heraf. Rifterne kan blive inficerede, således at der udvikles en byld eller betændelse.

Endetarmsproblemer diagnosticeres af læge. Hvis der er blødning, bør der foretages undersøgelser for at udelukke alvorlige tilstande (tyktarmsbetændelse, Crohns syndrom, polypper og tumorer). Mange af endetarmsproblemerne går over af sig selv. Men for at mindske ubehaget kan der anvendes midler til at gøre afføringen blødere og derved reducere

smerten, når afføringen passerer. Salver og/eller plastre kan formindske smerte og kløe. Sædebad i varmt vand kan mindske ubehag og fremme heling. Det kan i nogle tilfælde være nødvendigt med antibiotika og/eller stikpiller. I alvorlige tilfælde må man operere en byld for at mindske smerten. Kløe, smerte og irritation som følge af hæmorerider eller andre tarmproblemer kan være plagsomt. Ubehaget kan blive større, hvis personen også mærker tryk i tarmen, noget der ofte forekommer ved svær forstoppelse (*Børneorm er almindeligt blandt danske børn, det giver kløe, kan let behandles, hele familien skal behandles, spørg lægen (red.).*

Barb Dorn er uddannet sygeplejerske (University of Wisconsin Hospital and Clinics), tidligere præsident for den amerikanske PWS-forening, tidligere præsident og leder af PWS-foreningen i Wisconsin. Hun bor i Verona, Wisconsin, med sin mand Don og sønnerne Tyler og Tony, der har PWS.

Kommentar fra Susanne Blichfeldt,

lægelig konsulent for PWS-foreningen:

Også i Danmark kender vi til ”maveproblemer” ved PWS. Vi kender også til enkelte tilfælde, hvor en voksen med PWS er død på grund af hul på mavesækken. Om det er forudgået af situationer med svær overspisning, ved vi faktisk ikke. Dvs. tilstande med svær udspiling af mavesækken kan måske også opstå af andre årsager, fx også ved maveinfluenza.

Under alle omstændigheder er det vigtigt at kende til problemet og søge læge, hvis der er symptomer på sygdom i maven. Her er det igen vigtigt at understrege, at udspilet mave, manglende appetit, utilpashed og opkastning er symptomer, der skal tages meget alvorligt ved PWS.

Hvis man ved lægeundersøgelse konstaterer svær udspiling af maven, kan det behandles ved at nedlægge en mavesonde (gennem munden) og evt. ophente maveindhold og luft i maven.

Der er meget, der tyder på, at musklerne i mave og tarm ikke er så stærke ved PWS, og det kan delvis forklare ovenstående. Men der er stadig flere ting, der ikke kendes mht. til tarmens funktion ved PWS. Forstoppelse eller langsom tarmpassage er muligvis også mere udbredt ved PWS end hidtil erkendt.

”Maveproblemet” er også nævnt i foreningens folder ”**Information til sundheds-personale**”, og det anbefales, at alle har denne folder med ved alle lægebesøg, og at den praktiserende læge, daginstitution, skole, bosted etc. har denne folder (*fås ved henvendelse til Landsforeningens sekretær Lise Reimers*).

Ny hjemmeside – ny webmaster

Landsforeningen for Prader-Willi Syndrom har fået ny hjemmeside og ny webmaster. Robert Justesen, far til Oskar med PWS, vil fremover varetage vedligeholdelsen af hjemmesiden. Adressen er fortsat

www.prader-willi.dk

På hjemmesiden findes **FORUM** – et debatrum for foreningens medlemmer og andre interesserede. Fra bestyrelsens side skal der lyde en stor opfordring til at bruge dette **FORUM** til debat, spørgsmål, gode råd, erfaringsudveksling eller hvad der ellers måtte være af interesse.

Brug det – det er dit FORUM

PWS Forum

**Sommerlejr 2006 for unge og voksne
med PWS afholdes i uge 30
på Frijsenborg Ungdomsskole**

“Guldkunde” i det sociale system

Under ovenstående overskrift afholdt paraplyorganisationen Sjældne diagnoser den 16. september sin 20 års jubilæumskonference.

Konferencen blev åbnet af socialminister Eva Kjer Hansen, og i dagens løb deltog både folketingspolitikere, kommunalpolitikere og centralt placerede embedsmænd fra såvel det statslige som det kommunale embedsværk samt naturligvis repræsentanter for de involverede foreninger.

Som dokumentationsmateriale og grundlag for konferencens oplæg og drøftelser forelå en rapport *Støtte og rådgivning i hverdagen – En undersøgelse af den sociale indsats over for familier med sjældne diagnoser*. Rapporten er udarbejdet af seniorforsker ved Socialforskningsinstituttet Steen Bengtsson på grundlag af en spørgeskemaundersøgelse, hvor knap tusinde medlemmer fra de foreninger, der er tilsluttet *Sjældne Diagnoser*, deltog, heriblandt også medlemmer af vores forening.

Sigtet med undersøgelsen, rapporten og konferencen var at henlede de sociale myndighedsinstansers opmærksomhed på de særlige problemer, der gør sig gældende for mennesker med et sjældent handicap, når de møder det sociale system.

Min bedømmelse af dagens forløb er, at konferencen nåede sit mål i den forstand, at problemområderne blev tydeligt præsenteret for de ansvarlige på såvel det politiske som det administrative niveau, og jeg skal her kort referere nogle af de vigtigste forhold og problemer, som der blev sat fokus på.

Både rapporten og de personlige beretninger, der blev præsenteret på konferencen, understregede meget kraftigt, at ukendskab til problemområdet og manglende koordination i sagsbehandlingen i det sociale system og frem for alt mellem socialektoren, sundhedssektoren og undervisningssektoren volder de berørte mange kvaler.

Forældre, andre pårørende og de handicappede selv oplever fx så mange skift af sagsbehandlere og så ringe kontinuitet i indsamlingen og videregivelsen af oplysning om den enkelte borgers forhold, at de selv må påtage sig rollen som tovholdere og koordinatore i sagsbehandlingen. Ligeledes føler de, at de alt for ofte skal begynde forfra og igen og igen skal informere og orientere om de problemer, der dominerer i de handicappedes hverdag. Det opleves som krænkende, når den, der henvender sig hos de sociale myndigheder, på baggrund af ukendskab og dårlig koordination føler sig mistænkeliggjort og tillagt usaglige motiver for sin henvendelse om støtte og råd.

Et særligt problem knytter sig for mange mennesker med sjældne handicap til overgangen fra barn til voksen. For mange opleves det som et chok, at de i langt højere grad overlades til sig selv, når de bliver 18 år. Så er kontakten med de sociale myndigheder pludselig ikke længere selvfølgelig, og når kontakten endelig etableres, lider den ofte under, at informationer ikke er videregivet fra de

instanser, der har taget vare på ens sag i barndommen med det resultat, at man igen må begynde forfra.

Et sidste forhold, der her skal nævnes som noget, konferencen satte fokus på, var rapportens afdækning af, at brugerne i langt højere grad efterspørger rådgivning fra de foreninger, de som handicappede er tilsluttet, end fra de professionelle rådgivere i det sociale system. Man har langt større tillid til, at man bliver hørt og taget alvorligt i foreningerne og undgår den mistænkeliggørelse og stempning som krævende kvæulanter, som mange hævder at møde i det offentlige system.

Det var altså ganske væsentlige problemer, der blev tydeliggjort på konferencen, og som allerede antydet, virkede det også, som om budskabet nåede frem. Dette lykkedes ikke mindst i kraft af den evne til at formulere spørgsmålene til de ansvarlige på samme tid skarpt, præcist og muntert, som dagens konferencier, TV2-journalisten Ole Stephensen demonstrerede. Fx opfordrede han til, at man gjorde noget ved at ændre brugernes oplevelse af, at de, når de henvender sig til offentlige myndigheder, er kommet ind på et afdelingskontor i foreningen *Træf Nye Mennesker*. Og på et andet tidspunkt foreslog han, at det skulle være muligt at få et foreningsmedlemskab på recept, på samme måde som man kan få ordineret motion på recept.

Det skal så vise sig, om der også bliver tale om nogle holdbare langtidsvirkninger af konferencen. Socialministeren slap nok lidt for let om ved sagen, når hun i sit svar på de stillede spørgsmål meget optimistisk henviste til, at proble-

merne nærmest automatisk ville blive løst med gennemførelsen af den kommunale strukturreform, som bl.a. indebærer oprettelse af handicapråd i de nye stor-kommuner, etablering af det landsdækkende videns- og rådgivningscenter VISO og en offentlig tilbudsportal med oversigt over de sociale tilbud.

Jeg er som repræsentant for Landsforeningen for Prader-Willi Syndrom med i den følgegruppe, *Sjældne Diagnoser* har nedsat i forlængelse af undersøgelsen, og her er vi meget opmærksomme på, at myndighederne skal holdes fast på deres løfter og velvillige tilkendegivelser, så der kommer andet end pæne ord ud af anstrengelserne.

Rapporten *Støtte og rådgivning i hverdagen* kan købes for 100 kr. hos *Sjældne Diagnoser*, Frederiksholms Kanal 2, 3. 1220 København K. Tlf. 33140010. En kort version af rapporten "*Guldkunde*" i *det sociale system* kan ligeledes rekvireres ved henvendelse samme sted, og endelig kan begge udgaver læses og downloades fra organisationens hjemmeside www.sjaeldnediagnoser.dk

Børge Troelsen



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 Astrid Schulze
Børneafdeling
Sønderborg Sygehus
6400 Sønderborg
Tlf. 74182500 el. 74182765
Tlf. privat: 66156664
assc@sbs.sja.dk
astridschulze@mail.dk

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

Socialrådgiver Jens Tamborg
Spastikerforeningen,
Flintholm Alle 8
2000 Frederiksberg
Tlf. 38884575
jt@spastik.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
wiuf@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

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

	Tlf
Bestyrelsen for Landsforeningen for PWS	
Formand:	
Børge Troelsen, Agervej 23, 8320 Mårslet b.troelsen@email.dk	86292141 fax 86262191
Næstformand:	
Hanne Lorentzen, Mosevej 32, 2750 Ballerup Hanne.lorentzen@post.cybercity.dk	44654309
Kasserer:	
Martin Raabjerg, Gråbyenkevej 28, 2700 Brønshøj raabjerg@pc.dk	38607071 fax 38287618
Sekretær:	
Lise Reimers, Damgårdsvej 24, 3460 Birkerød pws@nypost.dk	45819905
Jytte Helgogaard, Heibergs Have 67, 4300 Holbæk jyttehelgogaard@tdcsadsl.dk	59444843
Birgitte M. Jensen, Kildetoften 32, 8600 Silkeborg bm@vibkat.dk	86844707
Djanik G. Andersen, Skanderborgvej 38, st.tv., 8000 Århus C ltgade@@webspeed.dk	51501288
Lars Kristensen, Orenæsvej 21, 4700 Næstved larskristensen@stofanet.dk	55771619
PWS-bosteder	
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
PWS-værksteder	
Værkstedet, Kerteminde	65325551
Kærren, Brørup	75388088
PWS-kursussted (for voksne med PWS)	
Marienlund, Fejø	54713503
Webmaster	
Robert Justesen, Bolbro Sidevej 6, 2960 Rungsted robert@billbozz.dk	45767054

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

ISSN: 1603-9289