

# Bachelorprojekt

## - At være forældre til et barn med Prader-Willi Syndrom

**Modul:** 14

**Hold eller studieretning:** Klinisk Diætetik

**Vejleder(e):** Annika Thierry Larsen og Birgitte Gade Brander

**Bilag:** Bilag 1 - Interviewguide



I kraft af, at nærværende skriftlige besvarelse afleveres på Intrapol, bekræfter jeg/vi hermed, i henhold til Eksamensbekendtgørelsens § 18, stk 6, at nærværende skriftlige besvarelse er udfærdiget uden uretmæssig hjælp (BEK nr. 714 af 27/06/2012)

**Navn:** Sara Bak Rathmann

**Studienummer:** 200F14076

OPBAKNING VILJE KONFLIKTER  
MOTIVATION PWS TRIVSEL  
TRYGHED UDFORDRINGER  
VANER **HVERDAG** STRUKTUR  
RELATIONER RUTINER LEG  
FAMILIE STØTTE FORSTÅELSE  
MAD - MÅLTIDER SØSKENDE

Ordoptælling	
Statistik:	
Sider	36
Ord	11.844
Tegn (ingen mellemrum)	63.807
Tegn (med mellemrum)	75.548
Afsnit	191
Linjer	1.055

Medtag fodnoter og slutnoter

## Resume

Omkring 4-5 danske børn fødes hvert år med den kroniske sygdom Prader-Willi Syndrom - PWS. Opgaven handler om teorien bag PWS, de diætetiske udfordringer, samt hvilke overvejelser, som fagpersoner bør gøre sig inden mødet med forældrene til barnet med PWS.

Det tyder på, at mange fravælger den diætetiske vejledning tidligt i livet, heraf fordi mange andre faktorer spiller ind i barnets hverdag. Dog påpeges det flere steder i litteraturen, hvor vigtigt det diætetiske aspekt er i barnets liv med PWS, heraf tæt samarbejde med den kliniske diætist. Dette indikerer, at det ville være gavnligt, at den kliniske diætist var en fast del af forløbet, og ikke noget, som kunne til- eller fravælges. Dog bør en vejledning med fokus på forældrenes ressourcer og kompetencer være forudgående før den diætetiske vejledning. Projektet koncentrerer sig om en effektivering af forældrenes kompetencer, heraf hvordan daglige udfordringer med et barn med PWS kan løses bedst muligt.

Der anvendes genereret empiri i form af to semistrukturerede interviews, som kan påvise, hvor stor forskellighed, der kan være hos børn med PWS, og heraf hvor vigtig en individuelt-baseret vejledning er for den enkelte familie. Denne empiri er suppleret med andre undersøgelser på området for at kunne gøre resultaterne mere generaliserende.

Konklusionen på projektet er, at Prader-Willi stadig er en sygdom, hvorpå der i høj grad på det naturvidenskabelige område forskes. I forhold til den diætetiske vejledning, så påpeges det, at forløbet ikke kan ses som succesfuldt medmindre, at der er taget forbehold for familien som en samlet helhed. Der skal være fokus på denne sammenhæng for at kunne opnå det fulde udbytte, og altafgørende er familiens kompetencer, motivation og ressourcer.

## **Abstract**

Approximately 4-5 Danish children are each year born with the chronic disease Prader-Willi Syndrome - PWS. This project is about the theory behind PWS, the dietary challenges and which considerations professionals should have before a meeting with the parents of the children with PWS. This suggests that many people do not choose the dietary guidance early in life, because many other factors affect into the children's everyday life. However, several places in the literature it is indicated how important the dietary aspect is in the children's life with PWS, of which close collaboration with the clinical dietitian. This indicates that it would be beneficial for the clinical dietitian to be a regular part of the course and not something that you are able to choose between. However, a guide focusing on the parent's resources and competences should be prior to dietary guidance. This project focuses on the effect of parental skills, which means how to solve daily challenges with a child with PWS as best as possible.

Generated empirical evidence is used in the form of two semi-structured interviews that can show how different children with PWS can be and how important an individual-based guidance is for the individual family. This empirical study is complemented by other field studies in order to make the results more generalized.

The conclusion of this project is that the Prader-Willi is still a disease is still being examined thoroughly in the science area. In relation to the dietary guidance, it is stressed that the course cannot be seen as successful unless the family has been taken into consideration. There must be focus on this context in order to achieve the full benefits and the crucial competencies, motivation and resources of the family.

## Indholdsfortegnelse

<b>1. Indledning</b>	<b>5</b>
<b>2. Problemformulering</b>	<b>6</b>
<b>3. Præcisering og afgrænsning</b>	<b>6</b>
3.1 Målgruppe	6
3.2 Diætistens rolle	6
3.3 Hverdagslivet	6
<b>4. Videnskabsteoretiske tanker</b>	<b>8</b>
4.1 Hermeneutikken	8
4.2 Fænomenologi	8
4.3 Min egen for-forståelse	8
<b>5. Metode</b>	<b>9</b>
5.1 Det semistrukturerede interview	10
5.2 Indsamling af informanter	11
<b>6. Ethiske overvejelser</b>	<b>11</b>
6.1 Anonymitet og min rolle som interviewer	11
<b>7. Den indsamlede teori og kildekritik</b>	<b>12</b>
<b>8. Teori</b>	<b>14</b>
8.1 Hvad er PWS, og hvordan opstår det?	14
8.2 De karakteristiske træk og generelle helbredsproblemer	15
8.3 Ernæringen hos børn med PWS	16
8.4 Appetitreguleringen	18
8.5 Måltidsmønstre og måltidssammensætning	20
8.6 Portionsstørrelser og diætistens generelle råd	21
<b>9. Det sundhedspædagogiske grundlag</b>	<b>22</b>
9.1 At møde barnet med anerkendelse	22
9.2 Den salutogenetiske model	23
9.3 Antonovskys komponenter i et familieliv	24
<b>10. Ressourcer</b>	<b>26</b>
<b>11. Paralleller mellem vejledning til overvægtige børn og PWS børn</b>	<b>27</b>
<b>12. Analyse af interviews</b>	<b>30</b>
12.1 En hverdag med fristelser	31
12.2 Barnet i et familieliv	32
12.3 Informanternes forestillinger om mødet med den kliniske diætist og heraf vejledning	34
12.4 Landsforeningen for Prader-Willi Syndrom	34
<b>13. Diskussion</b>	<b>36</b>
<b>14. Konklusion</b>	<b>39</b>
<b>15. Perspektivering</b>	<b>40</b>
<b>16. Referenceliste</b>	<b>41</b>
<b>17. Bilag</b>	<b>44</b>
Bilag 1 - Interviewguide	44

## 1. Indledning

Prader-Willi Syndrom (PWS) er en sjælden og kronisk sygdom, som rammer 4-5 nyfødte børn om året i Danmark. Sygdommen skyldes en genetisk fejl i kromosom nummer 15. Patofysiologien bag er især den umættelige appetit og den søgende adfærd efter mad, som begynder omkring 1-3 års alderen (Sundhed 2012). Dette tilskrives en fejlregulering i hypothalamus, som sidder i mellemhjernen, hvor reguleringen af det autonome nervesystem sker (Møller 2017). Derudover menes denne dysfunktion også at vise sig som andre symptomer, såsom neonatal hypotoni hos spædbarnet, behov for væksthormonbehandling, forsinket motorisk udvikling heraf hypogonadisme og et karakteristisk udseende (Sundhed 2012). Navnet Prader-Willi stammer fra de tre schweiziske læger Prader, Labhart og Willi, som tilbage i år 1956 beskrev en række symptomer og træk hos patienterne, hvoraf syndromet til sidst blev defineret til det samlede Prader-Willi Syndrom (CSH 1992).

De kliniske forskelle hos personer med PWS kan være store, og symptomerne kan vise sig på mange forskellige måder. Derfor kan det også være en udfordring at vejlede diætetisk baseret på PWS generelt. Problematikkerne opstår, når vejledningen ikke tager udgangspunkt i det enkelte barn og heraf familiens hverdagsliv. Ressourcer og de sociale relationer faktorer, som spiller ind, når der skal bedes om eller tages imod nødvendig støtte og vejledning (Jensen 2011).

Ud fra indhentede empiri tyder det på, at fokus i vejledningssituationer bør tilstræbe familien som en samlet helhed. Dette er muligvis også en af årsagerne til, at den diætetiske vejledning ikke er førstevalg for mange af forældrene – mange har ikke overskuddet og ressourcerne til at gennemføre et diætetisk forløb. Når en kronisk sygdom som PWS rammer en familie, så er det en vigtig faktor, at der tages hånd om alle de involverede, og viden omkring styrke af forældrenes ressourcer anvendes aktivt. Derudover bør det diætetiske også være in mente, så barnet med PWS ikke udvikler svær overvægt, som følge af manglende forståelse for sygdommen. Den nærværende fremstilling tager udgangspunkt i de diætetiske problematikker og forsøger ved anvendelse af informanternes udtalelser at finde frem til, hvordan familierne kan klædes bedre på til at påbegynde og vedligeholde en masse sunde og gode interventioner i hverdagen.

## **2. Problemformulering**

*Hvilke diætiske udfordringer er der hos børn med Prader-Willi Syndrom, samt hvilken betydning har dette for behandlingen af barnet?*

*Hvilke sundhedspædagogiske overvejelser kan inddrages i forbindelse med vejledning til forældre, så viden kan omsættes til praksis hos den enkelte familie?*

## **3. Præcisering og afgrænsning**

### **3.1 Målgruppe**

Projektets målgruppe er børn med PWS i alderen 3-10 år, og der vil derfor ikke inddrages spædbørn, unge i alderen 11-18 år, samt de voksne i alderen 18+. Der vil dog kort inddrages spædbørn i det omfang, at der ønskes at blive beskrevet de første symptomer på syndromet, som starter i denne livsfase.

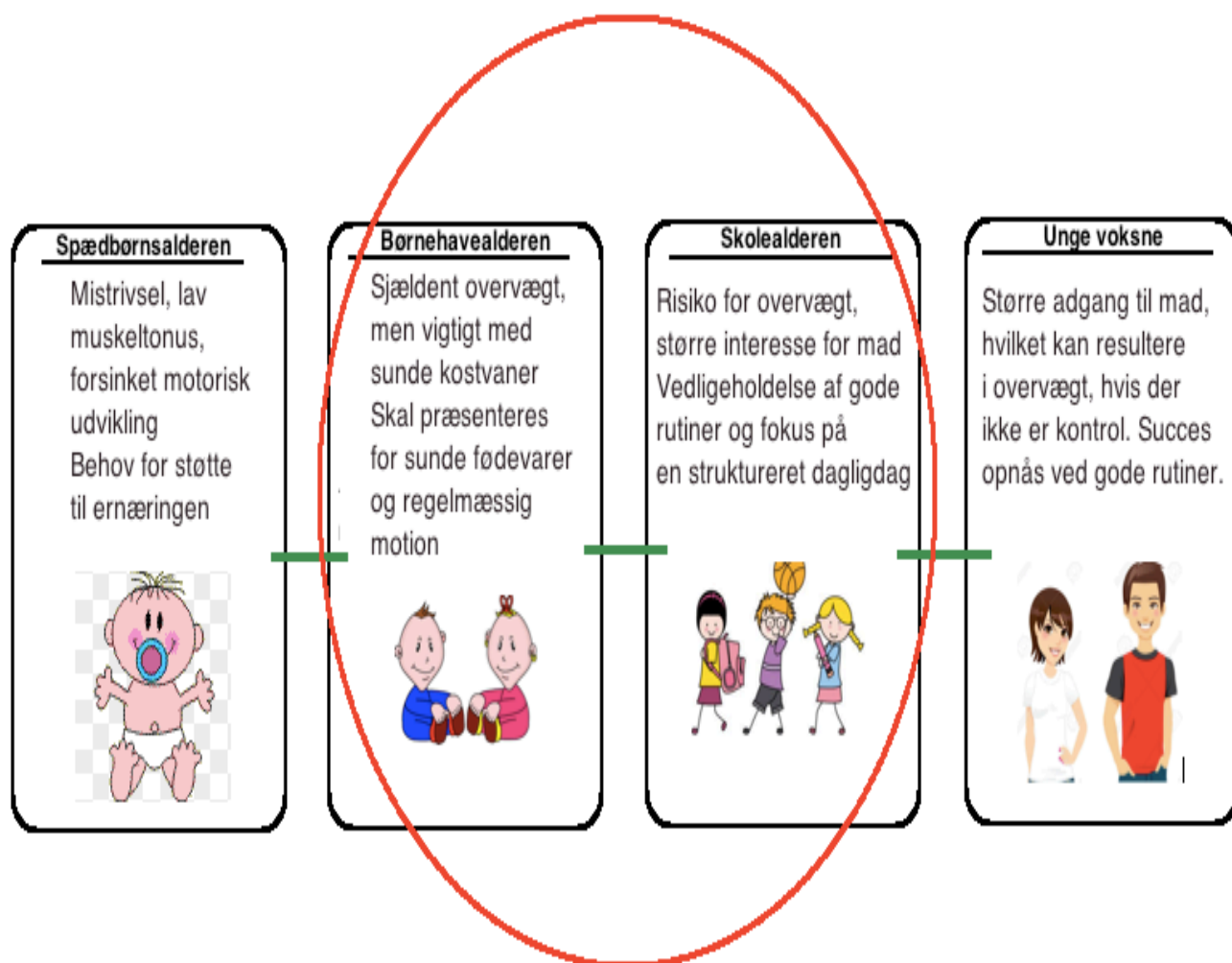
### **3.2 Diætistens rolle**

Den rolle, som den kliniske diætist har i vejledningen af børn med PWS og heraf deres forældre, vil blive belyst. Diætistens rolle er vigtig i forståelsen af syndromet, appetitreguleringen, måltidssammensætningen samt de konflikter, som der kan opstå i forbindelse med en madsituation. Derudover kræver diætistens rolle også en række sundhedspædagogiske overvejelser. Heraf, hvilken vejledning, som fungerer til pågældende patient/familie, og hvilken livssituation, som de befinder sig i. Der vil afgrænses fra medicineringen herunder væksthormonbehandling, fysioterapien samt den dybdegående genetik, da det er uden for diætistens primære arbejdsfelt.

### **3.3 Hverdagslivet**

I nærværende projekt ønskes det at finde ud af, hvordan et balanceret hverdagsliv kunne være en styrke hos de familier, som har børn med PWS. Hverdagslivet skal betragtes som hverdagen, hvor barnet har sine faste rutiner og vaner, og hvordan disse går i samspil med en samlet familieenhed. Derudover indebærer hverdagslivet en række konflikter, som kan forstærkes, når man har et barn med PWS. Det vil beskrives, hvordan forældrerollen er til et barn med en kronisk sygdom, og hvordan dette kan påvirke familiedynamikken, men der vil af-

grænses fra de relationer, som barnet ellers befinder sig i. Her tænkes der på institutionen, de sociale relationer udover personerne i hjemmet og de behandlingstilbud, som der er til børn med PWS.



Figur 1. Præcisering af aldersgruppe. Egen figur udarbejdet af Sara Bak Rathmann med inspiration fra bogen om PWS fra Landsforeningen for PWS, 2011, hvor livsfaserne er inddelt.

## **4. Videnskabsteoretiske tanker**

I følgende afsnit belyses de videnskabsteoretiske tanker, hvor der gøres brug af de to videnskabsteorier, hermeneutikken og fænomenologien.

### **4.1 Hermeneutikken**

I dette projekt er den hermeneutiske videnskabsteoretiske tankegang benyttet, og dette er med afsæt i Hans-Georg Gadammers hermeneutik. For-forståelse er et centralt begreb, som underbygger, at for-forståelsen ikke kan adskilles fra individet (Dahlager og Fredslund 2015). Dette betyder, at for-forståelsen indirekte kan favorisere et givent udsagn, og intet kan betragtes som en objektiv sand viden. Når man skal udarbejde et interview, så vil man besidde en faglig såvel som personlig for-forståelse, som man må gøre sig bevidst om. Da der i dette projekt ønskes at blive undersøgt, hvordan den kliniske diætist kan vejlede forældrene med hensyn til deres hverdag med et PWS barn, vil der gøres brug af den viden, erfaring og forståelse, som der er opnået gennem studiet.

### **4.2 Fænomenologi**

Fænomenologien adskiller sig fra hermeneutikken ved at inddrage subjektets oplevelser og tanker, hvor udgangspunktet er den levede erfaring og de meningsfulde ting i menneskets væren-i-verden (Brogård Kristensen 2013). I projektet vil denne tilgang afmærke sig ved den kvalitative tilgang, de to semistrukturerede interviews, som der er valgt som metode. Det er netop den fænomenologiske tilgang, som er med til at muliggøre en forståelse og indsigt i forældrenes situation og udfordringer. Det er vigtigt at forsøge at sætte sig i andens sted, og dette er målet med den fænomenologiske tilgang, for netop at opnå en forståelse for forældrenes livssituation. Denne forståelse er netop brugbar i forhold til at give indblik i, hvordan de oplever og erfarer de udfordringer, som der kan forekomme i hverdagen med et PWS barn.

### **4.3 Min egen for-forståelse**

Som nævnt tidligere, så kan et individs for-forståelse indirekte favorisere et givent udsagn. Derfor er det vigtigt, at man gør sig bevidst om sine egne for-forståelser, hvorfor jeg finder det relevant at redegøre kort for mine. Min for-forståelse var både præget af den viden, som jeg har tilegnet mig på studiet, men også i form af mediernes fokus, hvor jeg var stødt på sygdommen få gange. Derudover skulle jeg have haft én patient med PWS i mit praktikforløb på



Hillerød, som desværre meldte afbud. Af denne grund havde jeg dog allerede nået at læse op på, hvad sygdommen gik ud på, og gjort mig nogle tanker om, hvordan dette barn ville være.

Inden projektets start havde jeg gjort mig nogle tanker om, hvordan forældre til et barn med en kronisk sygdom, oplever dette. Jeg havde en forestilling om, at mange af børnene med PWS var overvægtige, og som følge heraf, hvordan de restriktive diætplaner måtte være en meget stor del af hverdagen. Gennem de sociale medier var fokus ofte på maden, og mange af de udsendelser, som jeg havde set omkring PWS, handlede om, hvordan barnet havde været overvægtigt og nu via kontrolleringen af maden, havde tabt sig adskillige kilo. Min for-forståelse var derfor, at overvægten hos disse børn, generelt var et problem, og derfor troede jeg, at mit fokus i opgaven skulle være på de restriktive diætplaner. Dette er netop et eksempel på, hvordan ens for-forståelse kan skabe et udgangspunkt, som kan vise sig at være forkert antaget. Det skulle nemlig vise sig, at netop denne for-forståelse, som jeg havde haft, ikke holdte stik.

## 5. Metode

I følgende afsnit belyses det, hvordan dette projekt vil besvare den udarbejdede problemformulering;

*Hvilke diætetiske udfordringer er der hos børn med Prader-Willi Syndrom, samt hvilken betydning har dette for behandlingen af barnet?*

*Hvilke sundhedspædagogiske overvejelser kan inddrages i forbindelse med vejledning til forældrene, så viden kan omsættes til praksis hos den enkelte familie?*

Med tanke på de to beskrevne videnskabsteorier, hermeneutikken og fænomenologien, vil disse sammen med den kvalitative tilgang forsøge at give en defineret tilgang til projektets anvendte empiri. Afsnittet vil indledes med den kvalitative tilgang med beskrivelse af de to gennemførte interviews. I forbindelse med de kvalitative interviews vil der være et kort afsnit om de etiske overvejelser heraf.

Ønsket med projektet var at undersøge de personlige udfordringer og få et indblik i de erfaringer, som forældre til børn med PWS har. Derfor blev den kvalitative forskningsmetode

valgt, som netop giver mulighed for at få nogle detaljerede og mere subjektive data end den kvantitative forskningsmetode, som bygger på de mere faktuelle og målbare data (Christensen et al. 2011). Det er netop den kvalitative tilgang, som åbner op for den fænomenologiske tilgang, som forsøger at beskrive den menneskelige erfaring og bevidsthed (Kristensen 2015). Denne fænomenologiske tanke er valgt i kombination med den hermeneutiske tilgang, da forforståelse og horisonter også inddrages, hvor begge er centrale begreber inden for den hermeneutiske tilgang (Dahlager og Fredslund 2015).

Valget omkring de semistrukturerede interviews blev truffet, da ønsket var at skabe en dialog mellem interviewer og de pågældende informanter. Der var udarbejdet en interviewguide (se bilag 1), som skulle være en støtte igennem interviewet. Selvom denne var udarbejdet, så var det vigtigt, at det var informantens fortællinger og udsagn, som var de styrende. Grunden til dette er, at ens egne forforståelser ikke må overskygge og påvirke de pågældendes udsagn. Det semistrukturerede interview overskygger og påvirker netop ikke de pågældendes udsagn, hvorfor det kan være en fordel at bruge til formålet (Kristensen 2015). Man skal være opmærksom på, at det er problematisk at konkludere noget generelt ud fra de kvalitative data, men formålet er netop at udtale sig om lige præcis det, som er ønsket at blive undersøgt ud fra den begrænsede mængde af indhentet empiri.

### **5.1 Det semistrukturerede interview**

Projektets empiriske data er blandt andet indhentet via to semistrukturerede interviews. Netop det semistrukturerede interview kan benyttes, når viden, erfaringer og oplevelser for pågældende målgruppe ønskes (Kvale et al. 2009). Det er den subjektive fortælling, som der tilstræbes, hvorved alle generaliseringer bliver lagt på hylden. Interviewguiden, som blev udarbejdet inden, skal sørge for, at det ønskede formål med interviewet bliver defineret. Derudover er det et godt redskab til intervieweren, således, at der kan refereres til nogle forskellige problemstillinger. Det er vigtigt, at interviewguiden blot er vejledende og ikke overskygger informantens fortællinger (Kvale et al. 2009). Det er informanten, som er den styrende, og heraf kan intervieweren stille spørgsmål videre ind til det fortalte. Dog er det vigtigt at have for øje, at alle emnerne i interviewguiden bliver berørt, så pågældende formål kan opfyldes. Interviewerens fokus skal være på informantens oplevelser og erfaringer, hvorfor det er vig-

tigt med tilstedeværelse i rummet, udvise empati uden at snakke informanten efter munden og stille de spørgsmål, som der skal til for at få svar på det ønskede (Ibid).

## **5.2 Indsamling af informanter**

Ved hjælp fra formanden for Landsforeningen Prader-Willi var jeg blevet godkendt til gruppen "Prader-Willi Danmark" på Facebook. I denne gruppe blev nærværende projekt annoncerede, og der blev spurgt, om der var nogle, som kunne tænke sig at hjælpe til med besvarelse af en række spørgsmål – gerne i form af interviews i hjemmet. Der kom ud fra annonceringen 14 tilbagemeldinger, hvoraf en del boede for langt væk til, at det var muligt med et besøg i hjemmet. Der blev derfor udvalgt to familier, som boede inden for rækkevidde, og der blev aftalt et hjemmebesøg hos dem begge. Kriterierne til familierne var blot, at barnet skulle være mellem 3-10 år gammelt, og selvfølgelig på baggrund af projektet, have diagnosen PWS. En ulempe ved denne form for indsamling af informanter er, at det ofte kun er de forældre, som har overskud, som melder sig. Opslagene på siden kommenteres frivilligt, og derved vil de familier, som måske reelt har problemer, ikke tilmelde sig. Dette har derfor betydning for indsamlingen af empiri, da man ved indsamling af informanter på anden måde ville kunne være kommet frem til andre problemstillinger og konklusioner på projektet.

## **6. Ethiske overvejelser**

I det følgende afsnit vil der kort gøres rede for nogle af de etiske overvejelser, som der har været i forhold til de to semistrukturerede interviews.

### **6.1 Anonymitet og min rolle som interviewer**

Informanterne blev på forhånd informeret om, hvordan interviewet skulle foregå, og inden mødet var der udsendt de udarbejdede spørgsmål, så informanterne kunne gøre sig nogle overvejelser inden interviewet. De blev gjort opmærksomme på, at de ville være anonyme, og at interviewet ville blive optaget til senere transskribering, men efterfølgende ville alle optagelser blive slettet. Derudover gav de samtykke til, at deres udtalelser og svar måtte blive brugt som citater i projektet, og de gav lov til, at de måtte kontaktes efterfølgende, hvis der opstod yderligere spørgsmål.

Det var vigtigt for undersøgelsen, at der blev skabt en god relation til informanterne, og at der blev informeret grundigt om, hvad der skulle ske, samt hvad formålet med interviewet var. Dette skaber en tryghed og en tillid mellem informanterne og interviewer. Derudover var det vigtigt, at der blev informeret om, at jeg var studerende og i gang med et afsluttende bachelorprojekt, således de ikke forventede, at diætetiske spørgsmål omkring PWS kunne blive besvaret.

## 7. Den indsamlede teori og kildekritik

Teorien til projektet bygger på faglitteratur samt viden, som er fået igennem fagpersoner inden for PWS-området. Derudover blev der via databasen PubMed fundet frem til en videnskabelig artikel, som er benyttet i diskussionsafsnittet, men også baggrundsviden derfra er benyttet til forståelse for sygdommen. Den videnskabelige artikel på PubMed blev fundet ved at bruge søgeordene "Prader-Willi Syndrome *and* parent training". Det er vigtigt at være opmærksom på, hvor mange hits, der kommer frem ved brug af søgeord, og efterfølgende kan man se, om søgeordene skal reduceres eller ændres yderligere. Da der blev søgt på disse søgeord var målet en nyere artikel, helst på engelsk, som havde et brugbart abstract. Artiklen "*Parent training education program: a pilot study, involving families of children with Prader-Willi syndrome*" blev fundet interessant og brugbar i forhold til formålet med pågældende projekt.

For at besvare problemformuleringen var det nødvendigt at tilegne en større viden om PWS, hvorfor søgningen startede på prader-willi.dk, som er en hjemmeside for Landsforeningen for Prader-Willi Syndrom. Herigennem blev den grundlæggende viden dannet, som der kunne gøre søgefeltet til projektet større. Derefter blev der søgt på nettet efter noget nyere litteratur på området, og den amerikanske bog "*Prader-Willi Syndrom – Development and manifestations*" blev fundet, som gav en mere detaljeret beskrivelse af genetikken og mekanismerne bag diagnosen. Derudover har der været kontakt til både speciallæge i pædiatri Susanne Blichfeldt og klinisk diætist Dorthe Wiuf, som der begge er blevet drøftet PWS med, og deraf opstået en større forståelse for sygdommen. Blichfeldt er der foretaget telefon- og mailkorrespondancer med, som især har udvidet forståelsen for sygdommen, men også bidraget til

diskussionsafsnittet og givet anledning til, hvordan man fremadrettet kunne beskæftige sig med sygdommen på det diætetiske plan.

Udover teorien bag selve sygdommen, er teori fra undervisningen også benyttet, som har givet indsigt i nogle af de metoder og den pædagogik, som kan bruges til børn med særlige behov, heraf også forældrene, som ofte er en stor del af behandlingsforløbet. Det har især været de metoder og den teori, hvor anerkendelse og det visuelle har været i centrum. Der er også blevet benyttet teorier og begreber, som Aaron Antonovsky og Pierre Bourdieu har udarbejdet, da begge er blevet fundet brugbare og relevante til at få indsigt i forældrenes ressourcer og udfordringer i hverdagen.

Derudover er bogen "*Det kroniske syge barn – og livet i en familie*" af Charlotte Jensen blevet læst, som er skrevet primært til forældre eller pårørende. Brugen af denne bog er netop valgt, da den indeholder en masse gode beskrivelser af forælderrollen, og læring om, hvordan familiodynamikken ændrer sig, når et barn i familien kræver særlige hensyn. Den kvalitative tilgang er som tidligere skrevet blevet benyttet, og heraf er det vigtigt at være opmærksom på ikke at være for generaliserende.

Det må påpeges, at pågældende analyser og konklusioner kunne have været anderledes, hvis det var to andre familier, som var blevet interviewet. Børn med PWS er meget forskellige, og heraf vil den benyttede teori også kun kunne holdes op i mod de to børn, hvis forældre, der var blevet interviewet.

## 8. Teori

### 8.1 Hvad er PWS, og hvordan opstår det?

Prader-Willi Syndrom kan defineres forskelligt, såsom: *"En genetisk forstyrrelse, som involverer kromosom 15"* (Sundhed 2012).

I bogen udarbejdet af Prader-Willi foreningen defineres det som:

*"Prader-Willi Syndrom er en medfødt tilstand. Hos næsten alle kan påvises en fejl ved kromosom nr. 15. Børn og voksne med PWS har flere træk (symptomer), der præger deres udvikling, helbred og dagligdag."* (Landsforeningen PWS 2011).

PWS bliver ud fra "International Classification of Diseases" klassificeret som en sygdom, hvorfor det i dette projekt vil blive omtalt som en sygdom, på trods af mange forskellige definitioner i litteraturen. PWS skyldes en genetisk fejl ved kromosom nummer 15. Det er på området q11-13 af kromosomet, hvor faderens gen ikke bliver transskriberet til mRNA, og heraf bliver genet ikke aktiveret (Whittington 2004). Hvis fejlen sidder på genet, som er arvet fra moderen, så vil syndromet ikke være Prader-Willi Syndrom, men derimod Angelmanns Syndrom, som giver en helt række andre symptomer (CSH 1992). Mennesket har 23 kromosompar, hvor ét par ud af de 23 er kønskromosomerne. Kønskromosomer udgør XY og XX, hvor de øvrige par er homologe autosomer. Man fandt ud af, at man med videnskabelige og tekniske fremskridt kunne finde frem til, at strukturelle abnormiteter kunne påvirke nogle af kromosomerne, som kunne associeres med ændret fysisk udvikling eller mental retardering (Whittington 2004). Det var i slutningen af 1970'erne, at man første gang fandt ud af, at PWS var forbundet med en fejlfunktion i en bestemt del af kromosom nummer 15. Da dette kromosom var inaktiveret, fandt man derfra ud af, at kopien var arvet fra faderen (Ibid).

Den genetiske fejl ved kromosom 15 kommer til udtryk i hypothalamus, hvor både sulten, hormondannelsen, kropstemperaturen og søvnen bliver reguleret hos raske personer. Derudover påvirker den genetiske fejl også andre steder i hjernen, som har indflydelse på smertetærsklen, muskeltonus og følelserne. Det er meget forskelligt, hvordan og hvor symptomerne udspiller sig hos den enkelte (se figur 2), men tidligere var det ofte den svære overvægt, som udgjorde diagnosestillingen. Denne har først været mulig at udrede for 15 år siden, hvilket

skete ved en fuldstændig molekylærgenerisk metode, hvor man anvendte en metylerings-specifik-MLPA analyse, som stadig benyttes i dag. Selvom diagnosen har været beskrevet siden år 1956 i den medicinske litteratur, skete den fuldstændige udredning altså først meget senere (Sundhed 2012).



Figur 2. Hvor kan symptomerne opstå? Udarbejdet af Sara Bak Rathmann med inspiration fra bogen om PWS af Landsforeningen, 2011.

Forekomsten af PWS er ligeligt fordelt mellem kønnene, og i Danmark bliver der i gennemsnit født 4-5 børn med PWS om året, hvilket svarer til 1:15.000 (Sundhed 2012). Der er i dag omkring 136 personer, som er tilknyttet centrene i Danmark, og Prader-Willi foreningen har omkring 500 medlemmer (Landsforeningen PWS 2011). Det kan tænkes, at der er personer, som ikke er diagnosticeret, som også ville kunne være en del af forekomsten af PWS, dette især da mange af medlemmerne ikke er over 50 år gamle. Dette må tilskrives den viden, som man fik tilbage i slutningen af 1970'erne, som efterfølgende har gjort diagnosticeringen af PWS nemmere (CSH 1992).

## 8.2 De karakteristiske træk og generelle helbredsproblemer

Under moderens graviditet vil der kunne mærkes mindre og færre fosterbevægelser end normalt, og barnets fødselsvægt vil ofte ligge under gennemsnittet. Der vil ved fødslen allerede være tegn på slap muskeltonus, hvilket også påvirker sutterefleksen, således, at det nyfødte barn ofte har behov for sondeernæring (Landsforeningen PWS 2011). Sondeernæring i

form af PEG-sonde er ofte nødvendig indtil barnet begynder at lære at spise selv. Barnet er ofte ikke i stand til at udtrykke sult, hvorfor der kan suppleres med sondeernæring efterfølgende, hvis barnet ikke kan ernæres sufficent (Sundhed 2012). Symptomer som disse var ofte ikke nok til at stille diagnosen før i tiden, men i dag bliver diagnosen allerede stillet kort efter barnets fødsel.

Det er ikke ualmindeligt, at børn med PWS først begynder at gå, når de er omkring 2 års alderen, og den sproglige udvikling er samtidigt forsinket i forhold til raske børn på samme aldersniveau (Landsforeningen PWS 2011). Derudover kan udseendet hos disse børn også være anderledes, da sygdommen kan give anledning til en mere smal ansigtsform, hvor øjnene er mandelformede. Energibehovet vil generelt være lavere end andre børns energibehov, da kropssammensætningen er ændret i form af højere fedtmasse, lav muskeltonus og et generelt lavere fysisk aktivitetsniveau (Ibid). Grundet fejlfunktionen i hormondannelsen, som udgør reducerede niveauer af væksthormon, vil mange af børnene med PWS, også være relativt små, hvilket angår højden. Der vil derfor ofte gives et tilskud af væksthormon, men alligevel vil den normale vækstspurt i puberteten sjældent forekomme (Ibid). Dette betyder også, at mange af børnene er underudviklede i forhold til kønsorganer, hvorfor størstedelen anses for at være sterile.

Den stigende appetit begynder første gang omkring 2 års alderen, hvor barnet i takt med den stigende appetit vil stige mere og mere i vægt i forhold til de raske børn. Denne stigende appetit ses som et resultat af den manglende funktion af appetitreguleringen i hypothalamus (Whittington 2004). Den manglende funktion vil vise sig som en umættelig appetit, som kan resultere i svær overvægt, hvis der ikke holdes en restriktiv diæt og kontrol af fødeindtaget. I denne alder skal forældrene skærpe opmærksomheden, da barnets mobilitet forbedres, og de selv kan begynde at opsøge maden i hjemmet og udenfor hjemmet. Den eneste pålidelige måde at undgå den svære overvægt hos barnet er, at fødeindtagelsen begrænses, hvilket gøres bedst ved at styre adgangen til mad (Ibid).

### **8.3 Ernæringen hos børn med PWS**

Da personer med PWS besidder en umættelig appetit, er det vigtigt, at der gennem hele livet er støtte og vejledning, så der ikke opstår svær overvægt. Fagpersonerne omkring barnet skal



vurdere og kontrollere barnets vægt og kost under opvæksten, så behovet for de essentielle næringsstoffer hele tiden dækkes (CSH 1992). Personer med PWS, har grundet en anderledes kropssammensætning og et ofte beskedent fysisk aktivitetsniveau, et lavere energibehov. Det ofte beskedne fysiske aktivitetsniveau kan komme sig af deres lave muskeltonus, men generelt kan de være sværere at få i fysisk aktivitet. Deres lavere energibehov ligger på omkring 50-75% af en jævnaldrendes, og energibehovet bør tilrettelægges efter, hvorvidt barnet skal vægtvedligeholde eller tabe sig i vægt (Landsforeningen PWS 2011). Derudover bør der tages stilling til det enkelte barns fysiske aktivitetsniveau, samt hvorvidt barnet er i behandling med væksthormon eller andre medikamenter, som kan have betydning for vægten (Landsforeningen 2011). Sundhedsstyrelsens og Nordic Nutrition Recommendations (NNR) generelle anbefalinger gælder også ved PWS, men resultaterne ses ofte ved en reduktion af portionsstørrelser og ændrede måltidssammensætninger. Resultater på længere sigt ved et ønsket vægttab bør udmønte sig i en energireduceret kost med lavt fedtindhold, og derfor er udgangspunktet for den diætetiske vejledning med henblik på vægttab ofte også en energireduceret kost gennem mindre portioner med lavere fedtindhold (Landsforeningen PWS 2011).

De generelle anbefalinger bør ligge ud fra NNR' anbefalinger som lyder:

Anbefalinger for protein	10-20 E%
Anbefalinger for fedt	25-40 E%*
Anbefalinger for kulhydrat	50-60 E%**

Tabel 1. Oversigt over NNR' anbefalinger for protein, fedt og kulhydrat (NNR 2012).

\* Selvom der anbefales lavt fedtindhold i diæterne ved vægttab, så anbefales der ikke et fedtindtag på lavere en 20 E%. Hvis fedtindtaget bliver for lavt ved en restriktiv diæt, kan det risikeres, at behovet for de fedtopløselige vitaminer og de essentielle fedtsyrer ikke bliver dækket. Derudover bør man som hos raske børn også hos børn med PWS tilstræbe en fornuftig fordeling af fedtet i kosten (Landsforeningen PWS 2011).

\*\* Størstedelen af kosten bør komme fra kulhydrat, og indtaget bør især komme fra fuldkorns- og fiberrige produkter (Ibid).

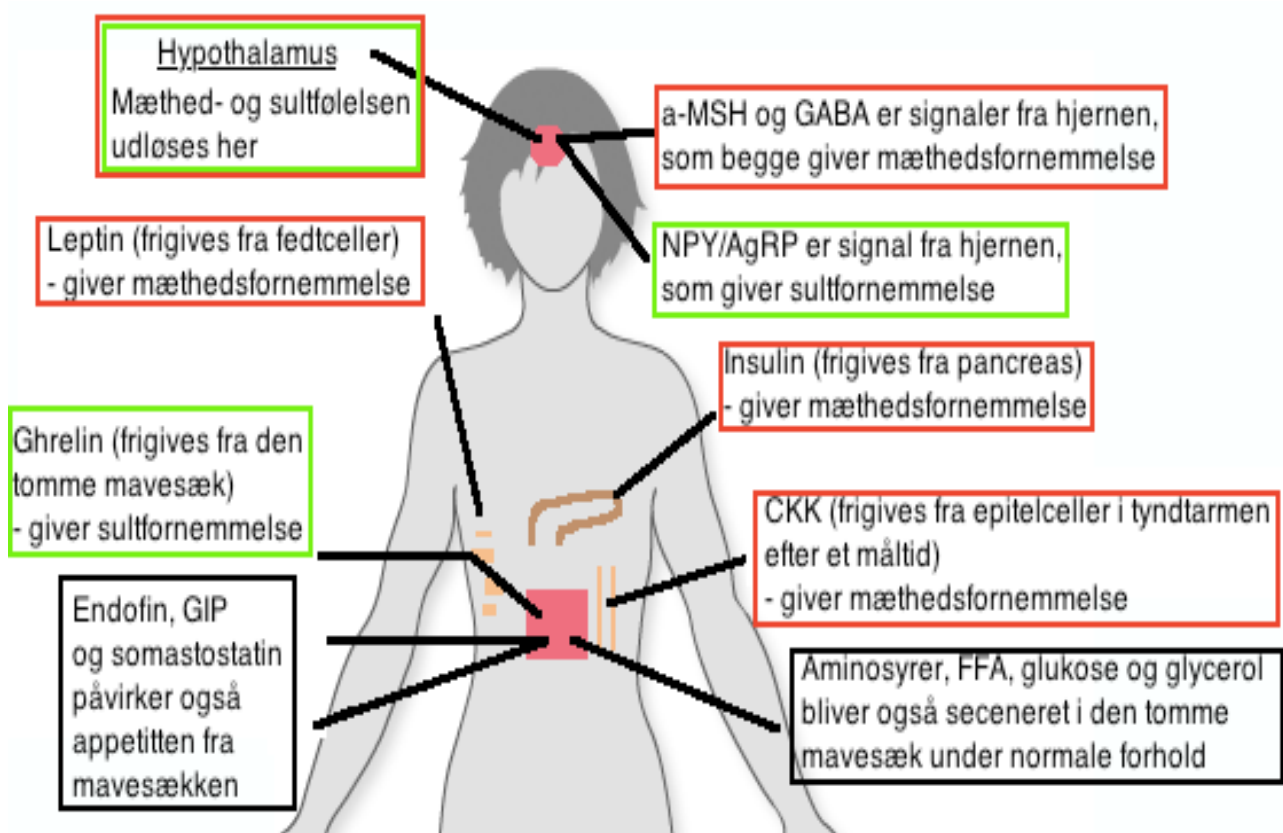
#### **8.4 Appetitreguleringen**

Mætheds- og sultfølelsen bliver begge udløst i hypothalamus, hvor den bevidste følelse er overvejende bestemt af aktiviteten i hypothalamus' to centre. Hvis der forekommer en øget aktivitet i appetitcenteret, så vil dette udløse en følelse af sult, hvor en øget aktivitet i mæthedscenteret vil have den modsatte effekt. De strækfølsomme sanseceller i mavesækkens og duodenums væg vil blive stimuleret efter et måltid, hvoraf der sendes en række signaler til hypothalamus' mæthedscenter (Sand et al 2006). Udover de fysiologiske mekanismer, så styres vores appetit også af kognitive, sociale og kulturelle faktorer. Ved en normal funktion vil legemsvægten blive reguleret omkring kroppens "set point". Dette "set point" bliver justeret efter den sult- og mæthedsfølelse, som der forekommer. Appetitreguleringen bliver heraf styret af en række signaler, som via neuroner bliver sendt til hypothalamus (Larsen 2012).

Leptin er et vigtigt hormon i forhold til appetitreguleringen, og dette frigøres fra fedtceller og har betydning for reguleringen af legemsvægten på længere sigt. I centralnervesystemet er leptin med til at fremme mæthedsfølelsen (Larsen 2012). Cholecystokinin (CCK) er et andet vigtigt hormon, som bliver frigjort fra epitelceller i tyndtarmen. Hormonet bliver frigjort efter et måltid som reaktion på, at der forekommer en øget koncentration af peptider og fedtsyrer i tarmindeholdet. Hormonet fungerer som et mæthedsfølelse fremkaldende hormon, ligesom leptin, som både sender signaler fra hjernen og tarmen. Under normale forhold vil appetitten blive påvirket af blodets indhold af aminosyrer, frie fedtsyrer (FFA), glukose, glycerol og ghrelin, som bliver secerneret fra den tomme mavesæk. Derudover påvirkes appetitten af en række hormoner såsom insulin, endorfin, gastrisk inhibitorisk peptid (GIP), somatostatin samt en række andre mavetarm-hormoner (Larsen 2012).

Alle ovenstående hormoner indgår samlet set i appetitreguleringen, og vil ved PWS være ændret. Det er ændringen i kromosom nummer 15, som giver det ændrede genetiske signal, og derfor vil appetitreguleringen ikke foregå på samme måde. Undersøgelser har påpeget, at det

ikke har noget med hormonet leptin at gøre, men man har påvist, at ghrelin-niveauet stiger meget senere og mere end hos raske personer (Whittington 2004). Ghrelin bliver udskilt fra maven som et signal på sult, og efter indtagelse af føde vil niveauet ofte falde igen. Ved PWS kan fejlfunktionen betyde, at ghrelin-niveauerne vil forblive høje, hvorfor der fortsat vil blive stimuleret en følelse af sult (Ibid). Dog kan intet nyere forskning påvise, hvad der helt præcist sker i appetitreguleringen hos personer med PWS, og der er stadig meget, som man ikke ved i forbindelse med PWS og de appetitregulerende hormoner (Landsforeningen PWS 2011).



Figur 3. Appetitregulerings hormoner. Udarbejdet af Sara Bak Rathmann med inspiration fra teorien omkring appetitreguleringen i ovenstående afsnit.

## 8.5 Måltidsmønstre og måltidssammensætning

Måden, hvorpå vi i dag spiser, er præget af de omgivelser, som vi befinder os i. Det er med til at forene og socialisere, og måltidet tillægges en stor betydning i mange danske familier (Holm 2012). Dette kommer sig især af, at familier i dag har mange forskellige interesser og meget af tiden bruges uden for hjemmet, hvorfor måltidet er det eneste tidspunkt, hvor familien er forenet. Børn med PWS har et særligt behov for støtte og vejledning ved måltidssituationer. Det er bl.a. ved familiens samlede måltid, at barnet kan markere og udvise selvstændighed, og da barnet med PWS kræver en særplejning i form af måltidets struktur, så kan dette manifestere barnets særtræk (Ibid). Dette betyder også, at et struktureret måltidsmønster kan skabe tryghed og forudsigelighed hos barnet, og måske gøre, at en del af konflikterne i hjemmet undgås. Mad kan netop være startskuddet til de store konflikter i mange hjem, da barnets afvisning overfor maden også kan tolkes som en afvisning overfor forældrene (Ibid). Normalt vil forældre foretrække at have deres børn med til madlavning og indkøb, og mange børn med PWS vil også meget gerne være en del af det. Dog viser flere erfaringer, at dette ikke er hensigtsmæssigt. Det skaber ofte unødvendige konflikter, og børnene kan have svært ved at håndtere den situation, som der opstår (Landsforeningen PWS 2011).

Hos børn med PWS anbefales det, at kosten deles ud på 5-6 måltider, heraf tre hovedmellemmåltider og 2-3 mellemmåltider. Det ses dog, at mellemmåltiderne kan være vanskelige for nogle af børnene at styre, da disse måltider kan være svære at holde på en begrænsende mængde. Derfor kan det anbefales, at man ved nogle børn undlader mellemmåltiderne, så de ikke overspiser til disse (Landsforeningen PWS 2011). Det er vigtigt for barnets samlede energibalance, at energiindtaget ikke overstiger det fastlagte. Derfor kan der med fordel kun serveres en portion til hvert måltid, alternativt to mindre portioner, som giver barnet mere struktur, hvorved der ikke bliver spist mere end barnets behov. Det er vigtigt, hvis barnet er på en restriktiv diæt, at det får dækket sit næringsstofbehov, hvilket den kliniske diætist hjælper med ved udarbejdelse af den individuelle diætplan. Hvis man skal sammenligne kosten til et barn med PWS, så kan denne sammenlignes med en væggtabskost, hvor der bør være fokus på energireducerende fødevarer, som giver gode næringsstoffer (Ibid). Som skrevet tidligere, så vil energibehovet hos den enkelte være forskelligt, da der både skal tages stilling til den enkeltes fysiske aktivitetsniveau samt muskeltonus. Derudover er en individuel plan

også god, da børn med PWS har brug for struktur i hverdagen, hvorfor en fast tallerken med maden giver barnet mere tryghed og forudsigelighed (Ibid).

### **8.6 Portionsstørrelser og diætistens generelle råd**

Diætisten vejleder ofte efter portionsstørrelser, som forældrene kan gå efter, når de skal anrette maden til barnet i hjemmet eller udenfor hjemmet. Det kan være svært at definere, hvad en portion er, og hvorvidt portionen er lille eller stor. Dette er også med til at skabe nogle af de konflikter, som der opstår i hjemmet. Størstedelen af fødevarer er i dag GDA-mærket, som er en guideline til, hvordan man kan spise sundt og balanceret. Mærket bliver ikke beregnet pr. 100g, men efter en bestemt portion, som er angivet ud fra en kvinde som referenceperson (Andersen 2017). Dette betyder også, at nogle grupper i befolkningen bør være kritiske overfor sådanne mærkninger. Det er derfor diætistens ansvar at vejlede familierne grundigt, så de er indforstået med, hvordan en portion skal defineres for netop deres barn. Et godt råd fra diætisten kan være at anvende smalle høje glas til drikkevarer som indeholder kalorier, eksempelvis til mælk, i stedet for små brede glas, eller give barnet to små tallerkner med mad til aftensmaden i stedet for en stor. Dette kan være med til at skabe nogle falske illusioner, som kan bidrage til, at barnet føler, at de får mere, end de egentlig gør.

## 9. Det sundhedspædagogiske grundlag

### 9.1 At møde barnet med anerkendelse

Den anerkendende pædagogik handler om, at man skal møde barnet med empati, hvorved barnet føler sig hørt, set og forstået (Hertz & Iversen 2007). Alex Honneth definerer sin forståelse for den anerkendende pædagogik, og han ser anerkendelsen ud fra tre sfærer, den private, den restlige og den solidariske. Han kigger ikke kun på den anerkendende pædagogik på teoretiske niveauer, men bruger den også på praksisniveau. Barnet skal kunne begå fejltagelser uden at føle sig som en fiasko, og dette gøres ved, at barnet bliver mødt med anerkendelse. Der kræves en tillid mellem barnet og den person, som skal møde barnet med anerkendelse, da barnet skal føle sig tryk i den situation, som der opstår (Hertz & Iversen 2007). Dog skal det pointeres, at anerkendelse ikke er lig med ros, men at barnet skal mødes med respekt for dets forudsætninger og hjælpes til at begå sig hensigtsmæssigt på egne ben.

Bente Lynge definerer også anerkendende pædagogik, hvor hun påpeger, at barnet vil kunne udvikle negative følelser, hvis det ikke mærker anerkendelse. De negative følelser vil kunne have betydning for barnets selvværd, og barnets motivation for læring vil være blokeret (Lynge 2007). Hvis konflikter opstår med barnet, så kan det være en u hensigtsmæssig løsning at tage konflikten op eller forsøge at argumentere overfor barnet. Her vil det kræve en anerkendelse af barnets reaktion, hvorfor barnet måske har behov for at falde til ro. Roen kan være nødvendig, da barnet kan have blokeret alt omkring sig, og derved ikke vil være i stand til at lytte. Det er vigtigt, at barnets mulighed for at reagere ikke bliver frataget. Ofte er barnets følelser og tanker relevante i forhold til de situationer, hvor de udspiller sig. Følelserne, som barnet udviser, fortæller ofte meget om den kontakt, som barnet har til sig selv, og derfor er der også tit en grund til, at reaktionen sker (Jensen 2011).

Hvis man igen tager udgangspunkt i Honneth, så beskriver han som skrevet de tre sfærer: Den private, den restlige og den solidariske (Hertz & Iversen 2007). Den private omhandler det bånd, som der er imellem individer. Anerkendelsen er et behov hos mennesket om at blive elsket og selv at kunne elske. Hvis der er opbygget emotionelle bånd mellem individer tidligt i livet, så vil dette være afgørende for, om man senere i livet har egenskaber til at indgå i relationer med andre individer. Den retslige sfære handler om, at individet bliver anerkendt af det

område, som der binder familien og staten med hinanden. Det er bl.a. her, at den kliniske diætists profession bliver aktiv, når barnet har individuelle behov for rettigheder. Det er essentielt at besidde en viden om etik, anerkendelse og rettigheder inden for det specifikke erhverv, som man befinder sig i. Den sidste sfære, den solidariske sfære, handler om solidariteten i sig selv. Det er en form for anerkendelse, hvor det er vigtigt at kunne værdsætte og have tillid til andre individer. Solidaritet handler om, at alle individer skal anses og anerkendes som forskellige ligeværdige individer, som alle bidrager til det store fællesskab (Ibid). Det handler om at støtte op omkring de egenskaber, som det enkelte individ besidder. Dette kan eksempelvis være anerkendelsen af, at børn lærer forskelligt. Undervisningen bør eksempelvis hos børn med PWS tilrettelægges, så man prioriterer indlæring af den sociale adfærd. De besidder ofte en god visuel hukommelse i forhold til en auditiv hukommelse, hvorfor den abstrakte tænkning ikke ses i særlig høj grad (Ibid).

## 9.2 Den salutogenetiske model

Aaron Antonovsky (1923-1994) var professor i medicinsk sociologi og er i dag især kendt for sin salutogenetiske model, hvor individet via udsættelse for forskellige stressfaktorer i livet, benytter de kompetencer, som den enkelte besidder. Han fandt det interessant, hvordan nogle individer fremfor andre, var i stand til at overvinde de udfordringer, modstande og kriser, som opstod i livet, samt hvordan det enkelte individs oplevelse af sammenhæng er (Antonovsky 2000). Han fremhæver håndterbarhed, meningsfuldhed og begribelighed, som individet vil opnå oplevelse af sammenhæng (OAS) igennem (Ibid).

Antonovsky definerer OAS således:

*”Oplevelsen af sammenhæng er en global indstilling, der udtrykker den udstrækning, i hvilken man har en gennemgående, blivende, men også dynamisk følelse af tillid til, at (1) de stimuli, der kommer fra ens indre og ydre miljø, er strukturerede, forudsigelige og forståelige; (2) der står tilstrækkelige ressourcer til rådighed for en til at klare de krav, disse stimuli stiller; og (3) disse krav er udfordringer, der er værd at engagere sig i.” (Antonovsky 2000)*

Håndterbarheden handler om de ressourcer, som individet har til rådighed, og det er disse ressourcer, som der kan trækkes på, når der opstår konflikter eller udfordringer, som kan være svære at håndtere. Individet vil med en stærk håndterbarhed ikke føle sig som offer for en situation, og vil ikke føle sig uretfærdigt behandlet af og i livet. I nærværende projekt kunne det eksempelvis være den kliniske diætist, som familien har en relation og tillid til, og derigennem en håndterbarhed. Meningsfuldhed skal forstås som det mere følelsesmæssige, hvor familien eksempelvis står over en udfordring, går til denne med motivation, fordi de er fast besluttet på, at de vil finde en mening med den, og deraf gør deres bedste for at give deres barn en meningsfuld hverdag. Den sidste komponent er begribelighed, som handler om, at der skal være en sammenhæng mellem individets indre og ydre stimuli, som der opstår igennem livet. Hvis et individ besidder en stærk oplevelse af denne komponent, så vil fremtidige stimuli forventes at være forudsigelige. Hændelser, som ikke er ønskelige, vil kunne håndteres med en vis forståelighed af disse individer (Antonovsky 2000).

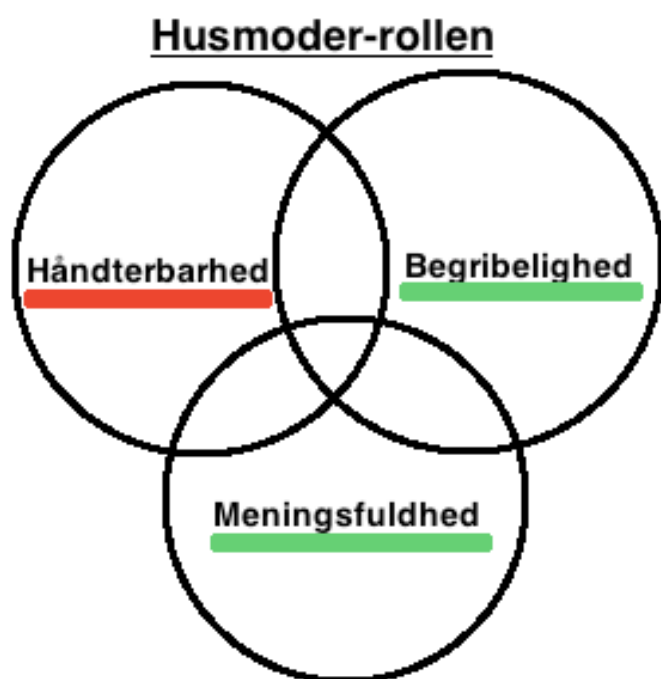
Antonovskys pointe er, at når individet har succes inden for alle tre komponenter, selvom der kan forekomme udfordringer og bump på vejen, så er forudsætningerne for oplevelsen af sammenhæng bedre. Når oplevelsen af sammenhæng er tilstede, så vil det samtidigt udmønte sig i en forbedret psykisk og mental sundhedstilstand (Antonovsky 2000). Der er så at sige en dynamisk sammenhæng imellem håndterbarhed, meningsfuldhed og begribelighed, men individet kan godt føle mere af den ene komponent end den anden. Her mener Antonovsky, at komponenten meningsfuldhed er det vigtigste, da en forståelse for udfordringer i hverdagen, vil give anledning til en større indre motivation til at finde de ressourcer, som der skal til. Dette vil gøre, at individet vil have mindre tilbøjelighed til at opgive (Antonovsky 2000).

### **9.3 Antonovskys komponenter i et familieliv**

Antonovsky påpeger med hans analyser af husmoder-rollen, at der ligger faktorer som medbestemmelse og en vis grad af overbelastning i rollen (Antonovsky 2000). Dette er i form af ansvaret, som moderen i hjemmet ofte påtager sig. Rollen som moder i en familie giver ofte en form for meningsfuldhed, som Antonovsky påpeger kun kommer til udtryk ved, at rollen er værdsat. Der kan mangle den ene komponent håndterbarhed, da støtten i de opståede konflikter, ikke er mærkbar fra partneren i forholdet. Den ene forældre besidder måske en begribelighed, men hvis der ikke er forståelse fra den anden part i forholdet, så vil denne blive uhånd-



terbar. Det er en stor del af moderens jeg-identitet at have rollen som moder, og for at opfylde Antonovskys tre komponenter og opnå oplevelsen af sammenhæng, så kan det være denne interne konflikt mellem fader og moder i bestemte situationer, som gør, at håndterbarheden ikke opfyldes, se figur 4 (Ibid). Når man tager udgangspunkt i Antonovskys teori omkring oplevelsen af sammenhæng, så kræver det altså en indsats at kunne mestre de udfordringer, som der kan opstå, og heraf især støtte til at opfylde de tre komponenter. I situationer, hvori der indgår mad eller beslutninger herom, så kræver det, at moderen får faderen inddraget i tilværelsen, så han kan støtte hende i situationen. Dette vil kunne være med til at opfylde den sidste komponent hos moderen, og vil igennem det forbedrede samarbejde styrke håndterbarheden – og heraf moderens jeg-identitet.



Figur 4. Husmoder-rollens opfyldelse af Antonovskys tre komponenter. Udarbejdet af Sara Bak Rathmann, modificeret ud fra Antonovskys egen model (Antonovsky 2000).

## 10. Ressourcer

Det kan være svært at definere, hvilke ressourcer, som der er tale om, når man snakker om forældrenes ressourcer. Ved at tage udgangspunkt i Pierre Bourdieu, så benytter han begrebet kapitaler, som kan bruges, når man snakker om ressourcer. Hans begreb om kapitaler fortæller noget om, hvordan individet er stillet i samfundet. Dette afhænger af om individet har et højt eller lavt niveau af kapitaler (Larsen 2010). Begrebet om kapitalformer kan gøre det nemmere at forklare, hvordan forældrenes ressourcer har betydning for familielivet, og heraf håndteringen af deres barn med PWS. Hans begreber benyttes også i høj grad til at analysere individers og familiers sociale arv (Ibid).

Når man kigger på et individs ressourcer, så er det vigtigt, at man ikke kun har fokus på én enkelt faktor, men kigger på flere faktorer for at bestemme individets funktion i et samfund. Her spiller de tre kapitaler social, kulturel og økonomisk kapital ind (Larsen 2010). En fjerde kapital er den symbolske, som skal forstås som anerkendelse eller dét at have et godt ry. Denne kapital kan opnås, hvis man besidder en bestemt kapital, som er efterspurgt i de omgivelser, som man befinder sig i. Det vil sige, at hvis noget er velset, eller individet foretager en handling, som tilskrives som positiv i den bestemte relation, så vil den symbolske kapital blive opfyldt. Den sociale kapital fortæller noget om, hvordan individets ressourcer til at udnytte det sociale netværk er. Det fortæller ikke noget om individets sociale status, men derimod noget om, hvor god man er til at bruge de relationer, som man indgår i. Den kulturelle kapital kan være sværere at definere, da der ofte spiller flere faktorer ind. Bourdieu påpeger dog, at denne kapital opnås bedst igennem individets uddannelse og erhverv, hvor der opnås en række handlekompetencer (Larsen 2010). Derudover indeholder den kulturelle kapital også de normer og værdier, som forældre videregiver til deres barn igennem socialisering fra barnets start på livet. Den sidste kapital, den økonomiske, er mere håndgribelig end foregående. Det handler om individets økonomiske status, som der stort set kan måles og vejes på. Der er ved denne kapital mere fokus på, hvad individets indkomst er, og i det hele taget, hvad individet er værd i kroner og ører. Selvom den økonomiske kapital kan sige meget om, hvor man befinder sig i samfundet i forhold til klasserangering, så er det som skrevet tidligere vigtigt at kigge på flere faktorer. Den økonomiske kapital bør derfor ikke danne et fuldstændigt grundlag for individets position (Larsen 2010).

Bourdieu's begreb omkring kapitaler kan være én af mange til at definere, hvilke ressourcer, som forældrene til børn med PWS har. Ressourcer kan generelt være sværere at måle på, og mange faktorer kan spille ind, når man skal afgøre om et individ har gode eller dårlige ressourcer til rådighed. Som Bourdieu påpeger, så skal kapitalerne ses i et samspil med hinanden, og man kan ikke nøjes med at tage udgangspunkt i én enkelt faktor.

## **11. Paralleller mellem vejledning til overvægtige børn og PWS børn**

I nærværende projekt kunne det påpeges, at for-forståelsen af, at alle børn med PWS var overvægtige, ikke holdte stik. Det er langt fra hos alle børnene med PWS, hvor der ses overvægt. Mange gange skyldes det, at diagnosen stilles tidligt i barnets liv, hvoraf der hurtigere kan startes en intervention med fokus på forebyggelse af overvægt. I følgende afsnit vil der alligevel være fokus på, hvordan vejledning til overvægtige børn og PWS børn kan sammenlignes med udgangspunkt i en afsluttende rapport fra FaKD (Foreningen for Klinisk Diætister).

Rapporten "*Overvægtige børn i behandling hos diætister*" udkom i oktober 2009, men det kan alligevel påpeges, at mange af dens resultater kan bruges til at vise, hvor vigtig den individuelle behandling til børn og heraf deres forældre er. Vejledningsforløbene, som var en del af projektet "*Overvægtige børn i behandling hos diætister*", havde fokus på familiernes behov, ønsker og præferencer. Børnene blev ikke bare sat på restriktive diæter, men familien fik i stedet en række redskaber og råd, som skulle gøre ændringen af kost- og motionsvanerne lettere i hverdagen. Det var en forudsætning, at vejledningen skulle gøre det nemmere for familien, og det skulle samtidig være ændringer, som gav mening (FaKD 2009).

Rapporten opstillede en række eksklusionskriterier, hvoraf "*Børn med differentialdiagnoser fx Prader Willis syndrom*" var det første. Dette er muligvis grundet kompleksiteten i sygdommen, som jo ikke kun indebærer det diætetiske aspekt. Dog kan en række af projektets hovedpointer stadig overføres til vejledningen af børn med PWS.

Det tværprofessionelle samarbejde blomstrer mere og mere i sundhedsvæsenet, og dette viser sig at give mere sammenhængende behandlingsforløb, som samtidig giver god sparring mellem de forskellige fagpersoner. Derfor påpeger de også i rapporten, at der bør etableres mere tværprofessionelt samarbejde, hvor en række fagpersoner går sammen i behandlingen af det enkelte barn og familien heraf. Nye vaner og ændringer i en familie kræver en stor indsats, dette gælder både hos det overvægtige barn og hos barnet med PWS. Begge steder kræver det, at der rives op i gamle rutiner og vaner og etableres nye og sunde, som skal være et fælles projekt for den enkelte familie. Det er et projekt, som skal kunne vedligeholdes hele livet. I rapporten opstiller de en række tiltag, som de mener er nødvendige og vigtige at inddrage i eventuelle fremtidige projekter:

- *Det er vigtigt at benytte individuel vejledning, hvor det er muligt at tilgodese hvert enkelt barn og families behov.*
- *Behandlingstilbud bør differentieres, så det tager udgangspunkt i barnets alder, køn og familiehistorie.*
- *Begynd tidligt. Der kan med fordel sættes ind allerede fra 6-7 års alderen.*
- *Det er vigtigt at inddrage hele familien, især forældrene og gøre dem deres ansvar bevidst.*
- *Det er vigtigt også at have fokus på den fysiske aktivitet.*
- *Det er vigtigt efterfølgende at understøtte de tilbud, der foregår uden for hjemmet (FaKD 2009)*

De ovenstående tiltag er alle nogle, som kan kobles til vejledningen af børn med PWS. Det eneste tiltag, som kunne redigeres var, at interventionerne hos børn med PWS bør starte allerede ved diagnositidspunktet og ikke først i 6-7 års alderen.

I rapporten er der et emne, som kan være vigtig at have med i de overvejelser, som man gør sig inden vejledningen som klinisk diætist. Det er vigtigt at kunne tage forbehold for familiernes forudsætninger, således, at de forældre, som ikke har ressourcer til at kunne gennemføre et forløb hos en diætist, ikke får det tilbudt. Arbejdsindsatsen skal optimeres, således, at disse familier starter deres forløb hos andre fagpersoner, som har de rette kompetencer til at kunne opbygge de fornødne ressourcer. Herefter ville der med fordel kunne henvises til diætisten, som videre ville kunne hjælpe med de diætiske udfordringer. Det er netop en vigtig del af diætistens arbejde at kunne fralægge sig roller, som diætisten ikke har kompetencer til. Hvis

de patienter, som kommer til vejledningen, ikke har de ressourcer, som der skal til, og hvis der ligger en masse psykologiske faktorer i vejen, så vil det være vanskeligt for den kliniske diætist at ændre på en families adfærd (FaKD 2009). Det er diætistens ret at sige fra overfor familier, som kommer med problematikker, som ikke bør og ikke kan løses af en klinisk diætist.

Vigtigheden i at kunne aflæse forældrenes behov og tilpasse vejledningen heraf ses både for de overvægtige børn og børn med PWS. Der ses også yderligere problematikker, der er fælles for begge grupper. Forebyggelse er noget, som er gavnligt i begge sammenhænge. Børn med PWS har en større risiko for at udvikle svær overvægt grundet den lave muskeltonus, den højere fedtmasse samt det generelle lave fysiske aktivitetsniveau. Derudover påpeger rapporten også, at hvis indsatsen hos de overvægtige børn starter tidligt i livet, så vil barnet være bedre udrustet til at vedligeholde de gode vaner senere i livet (FaKD 2009). Dette er også en pointering om, hvor gavnligt det kan være med en diætist tidligt i forløbet, da tendensen er, at jo tidligere barnet kommer i gang med forebyggelsen, jo mindre er chancen for, at barnet bliver overvægtig som voksen.

En gennemgående problematik er bl.a., at familierne har en tendens til at underrapportere barnets madindtag. Der ses i høj grad en manglende forståelse for, hvordan et måltid skal sammensættes, forståelse for planlægningen og definition på, hvad en portion er. Dette stemmer også overens med teorien omkring måltidssammensætning, og hvordan misforståelser omkring portionsstørrelser kan opstå, som tidligere er beskrevet. Overvejelserne omkring vejledningen kan på trods af de gennemgående problematikker ikke give generelle problemstillinger, da børnene stadig er meget forskellige, og problematikkerne skal løses forskelligt i hver enkel familie (FaKD 2009).

Opsummerende, så kan man ud fra følgende rapport påpege, hvor vigtig den individuelle vejledning af barnet og familien er. Det er af afgørende betydning at finde frem til familiens ressourcer, da forældrenes inddragelse har stor betydning for hele forløbet, og det er forældrenes ansvar at vise opbakning og udvise motivation for de nye interventioner. Dette gælder både for de overvægtige børn og børnene med PWS, på trods af, at alle børn med PWS ikke nødvendigvis er overvægtige. Derfor må det ses i samspil med, at mange af problematikkerne

er ens for de to grupper. Valget af inddragelsen af rapporten er taget på baggrund af, at børnene med PWS har en større risiko for udvikling af overvægt og samtidig skal efterleve et lavere energibehov svarende til en væggtabskost. Derfor kan mange af overvejelserne tages med, når den diætetiske vejledning skal overvejes til barnet med PWS.

## 12. Analyse af interviews

Efter transskribering af de to gennemførte interviews blev følgende temaer fundet; *En hverdag med fristelser, Barnet i et familieliv og Informanternes forestillinger om mødet med den kliniske diætist og heraf vejledningen.* Temaerne er fundet ved at gennemgå de spørgsmål, som informanterne blev stillet, og heraf blev de forskellige temaer sat i bokse, som ses i tabel 2. Begge interviews blev slavisk gået igennem, hvorefter de temaer, som var mest gennemgående, og som informanterne havde flest udtalelser omkring, blev fundet. Ud fra tabel 2 ses det, at temaerne i begge interviews var meget ens, men dog alligevel med differentierede udtalelser. Derfor var også de tre temaer, hvor det kunne fremhæves, hvilke forskelle, som familier med børn med PWS havde, som blev udvalgt.

<b>Informant nummer 1 - interview</b>	<b>Informant nummer 2 - interview</b>
<ul style="list-style-type: none"> <li>- Struktur på maden og håndtering heraf</li> <li>- Diagnosestilling</li> <li>- Første tegn på madnysgerrighed</li> <li>- <b>Fristelser</b></li> <li>- Overvægt</li> <li>- Problematikker til sociale arrangementer</li> <li>- <b>Søskende, barnet i et familieliv</b></li> <li>- Accept af regler fra omgangskredsen</li> <li>- Stigmatisering</li> <li>- <b>Diætisten og vejledning</b></li> <li>- Materiale på området, information</li> <li>- Konflikter i madsituationer</li> <li>- Sult- og mæthedsfornemmelse</li> <li>- Dårlig samvittighed</li> <li>- Foreningen</li> </ul>	<ul style="list-style-type: none"> <li>- Struktur på maden og håndtering heraf</li> <li>- Diagnosestilling</li> <li>- Søgning af mad</li> <li>- <b>Fristelser</b></li> <li>- Diætplaner</li> <li>- Sociale arrangementer</li> <li>- <b>Søskende, barnet i et familieliv</b></li> <li>- Stigmatisering</li> <li>- <b>Diætisten og vejledning</b></li> <li>- Materiale på området, information</li> <li>- Sult- og mæthedsfornemmelse</li> <li>- Konflikter og vedholdenhed</li> <li>- Dårlig samvittighed</li> <li>- Foreningen</li> </ul>

Tabel 2. Temaer i de to interviews.

I følgende afsnit bliver de to interviews analyseret med henblik på at få et indblik i informanternes dagligdag og forståelse for de udfordringer, som der kan opstå – særligt med fokus på de konflikter, som der kan opstå ved madsituationerne samt familien som samlet enhed. Til slut vil der være et afsnit omkring Landsforeningen for Prader-Willi, som også er en vigtig del af børnene med PWS' liv. Interviewsene blev foretaget med to familier, som hver især havde en pige på 9 år med PWS, og i begge familier var der også søskende involveret.

### **12.1 En hverdag med fristelser**

Det kan være svært for en forælder til et barn med PWS at håndtere en hverdag, når der fristes med billige, lettilgængelige og kalorierholdige fødevarer alle steder fra. Som eksempel kan her nævnes, da Informant 1 lagde vægt på, hvordan fristelser kan påvirke adfærden fremadrettet:

*"Hun kan ikke lade folks tasker være, hvis hun ved, at der en gang har været et eller andet i deres tasker, en energibar eller chokolade eller noget" (Informant 1)*

Ud fra de to interviews blev det bemærket, hvor forskellige børn med PWS kan være. Det var især udtalelser fra Informant 1, som beskrev udfordringerne ved fristelser, hvor Informant 2 gav udtryk for, at det ikke var et lige så stort problem. Informant 2 beskrev mere, at barnet ikke havde kendt til andet, og deraf ikke så fristelserne som en udfordring på samme måde:

*"Det er sådan lidt, når fx resten af familien går med sådan en stor is, og hun sidder med sin banan, men der er hun jo sådan lidt firkantet, fordi oppe i hendes hoved der er det jo sådan, at det altid har været." (Informant 2)*

Udtalelser fra informanterne bliver i det fænomenologiske interview gjort mere åbenbare, og giver informanterne en åbenhed til at beskrive hverdagen fra deres perspektiv. Det giver samtidig mig som fremtidig klinisk diætist, en god mulighed for, hvordan informanterne oplever de mulige udfordringer, som der kan være, når man har et barn med PWS. Udfordringerne kan nemlig være meget forskellige, og det kan derfor være vidt forskellige problematikker, som den enkelte familie har behov for at få støtte til.

Følgende udtalelser viser, hvordan rutiner omkring maden kan udmønte sig på to helt forskellige måder, alt afhængig af, hvilket barn, som der er tale om:

*"Maden kommer først på bordet, når der skal spises. For ellers ville hun ni ud af ti gange sidde ved bordet og tage noget af det, altså hun kan ikke lade vær." (Informant 1)*

*".. vi kan godt have mad stående fremme uden, at det stresser hende for meget." (Informant 2)*

Det ses i ovenstående udtalelser, hvor forskelligt børnene reagerer, når der er mad involveret. Dette er også afgørende for, hvordan forældrene skal strukturere hverdagens vaner. Heraf kræver det, at forældrene er opmærksomme på, hvad barnet specifikt reagerer på, og hvordan deres søgen efter mad ændrer sig over tid. Som Bente Lyng påpeger, så er anerkendelsen især vigtig for at undgå udvikling af de negative følelser hos barnet (Lyng 2007). De følelser, som barnet udviser, fortæller meget om den kontakt, som barnet har til sig selv, og derfor er der ofte en grund til, at reaktionen sker.

## **12.2 Barnet i et familieliv**

Hverdagslivet bliver ikke blot levet alene, og det enkelte individs liv og ændringer heraf, er forbundet i tæt relation med andres. Det biomedicinske perspektiv kigger på individets krop, hvor sygdom og sundhed er fortællere for organismen. Dette betyder, at der er en stor afvigelse mellem krop og psyke, og ingen tæt relation til menneskerne omkring individet. Derimod kigger hverdagslivsperspektivet mere på det samlede hverdagsliv, hvor sygdom og sundhed på trin vis hænger sammen, og menneskerne omkring individet er i tæt relation til hinanden (Grøn 2012). Med udgangspunkt i hverdagslivsperspektivet vil der i et familieliv også altid være andre mennesker knyttet til det samlede hverdagsliv, hvorfor udfordringerne og konflikterne rammer hele familien, og ikke blot et enkelt individ. Derfor kan rutiner, som er almindelige i en familie, blive til en konflikt i andre familier, hvor der skal tages andre og særlige hensyn. Følgende udtalelse viser, hvordan Informant 1 føler sig ambivalent, når en almindelig vane i danske børnefamilier kan blive et problem i en familie med et PWS barn:



*”XX er lillebror og er begyndt at spørge efter fredagsslik. De ting er lige så stille begyndt at snige sig ind, altså det er jo det med ligesom at have et helt almindeligt familieliv og samtidigt at skulle tage hensyn. Det er lidt svært nogle gange at få de to ting kombineret.” (Informant 1)*

Der kan meget hurtigt opstå en følelse af dårlig samvittighed, fordi forældrene kan få følelsen af at skulle fratage noget deres barn. Informant 2 beskriver det som en bjørnetjeneste for sit barn:

*”Jamen altså hun får sit eget fredagsslik. Altså i hendes hoved elsker hun sit eget, fx et halvt kanelknækbrød. Det er måske en bjørnetjeneste, som jeg gør hende, men altså kan huske, at vores læge fortalte, at det er os, som får dårlig samvittighed. Og vi føler, at det er os, som gør noget forkert” (Informant 2)*

Forskellen på børn med PWS og en livsstilsforandring, som kan opstå midt i livet, er, at børnene ikke er opvokset med andre rutiner og vaner end dem, som de fra start er blevet præsenteret for. Det er derfor ofte forældrenes forestillinger om, hvordan et harmonisk familieliv skal være, som gør, at der opstår konflikter og bump i hverdagen. Udfordringerne er jo netop, at forældrene ved diagnosestillingen både skal forandre deres nuværende livsstil, men samtidig formå at fastholde de værdifulde vaner, som der skaber et tilhørsforhold, og som får det samlede familieliv til at være i balance (Grøn 2012). Mange forældre vil opleve, at deres rolle som forældre forstærkes, når barnet får en diagnose. Her kommer Antonovskys teori omkring oplevelsen af sammenhæng ind, hvor eksempelvis rollen som mor er med til at opfylde komponentet meningsfuldhed. Mange forældre vil naturligt have et høj følelse af meningsfuldhed, da netop rollen som forældre forstærkes, når deres barn får en diagnose. En stor del af forældrene vil føle, at de bliver nødt til at tilegne sig nye kompetencer, som kræver både overskud og overblik. Overskud og overblik, som måske ikke er tilstede i forvejen på dette tidspunkt, og heraf vil deres oplevelse af sammenhæng ikke være opfyldt. Forældrene skal ikke blot være omsorgsperson for barnet, men også plejeperson, som gør, at de kastes ud i udfordringer, som ligger langt fra det normale familieliv (Jensen 2011).

### **12.3 Informanternes forestillinger om mødet med den kliniske diætist og heraf vejledning**

Indledningsvis blev der spurgt om, hvorvidt informanterne selv havde opsøgt diætisten, eller om det var noget, som var en del af det samlede behandlingsforløb. Begge informanter fortalte, at diætisten ikke var tvunget, men blot et tilbud, som kunne benyttes efter eget behov. Informanterne udtalte, hvilke forventninger der var til mødet med diætisten, og hvad de fik ud af vejledningen:

*"Altså vi gik fast hos diætisten de første år. Det var for at få lidt information omkring kosten. Vejledningen var sådan, hvor meget skal man egentlig give sit barn, og hvor meget frokost fx gram rugbrød. Men altså vi kan godt sådan selv styre det nu." (Informant 2 )*

*"Og så i forbindelse med, at hun skulle passe på vægten, så har vi selv opsøgt diætisten, også fordi vi begyndte sådan lidt internt at diskutere, hvad en stor og lille portion var, da det jo er meget individuelt, hvordan man tænker omkring det. Det var rart at få sat nogle gram på tingene, og det er stadig det, som vi kører efter." (Informant 1)*

Begge udtalelser påpeger, at det er de helt konkrete råd, som kan være nyttige i hverdagen. Især fordi øjne ser forskelligt, og det derfor kan være svært at definere portionsstørrelser til sit barn.

### **12.4 Landsforeningen for Prader-Willi Syndrom**

Begge informanter gav udtryk for trygheden ved en forening. Landsforeningen for Prader-Willi Syndrom fungerer som et slags mødested, både virtuelt, men også i virkeligheden. Foreningen har ifølge prader-willi.dk i dag et medlemsantal på ca. 500 medlemmer, hvor det tilbage i 1986 startede ud med ni børn med syndromet. Her kan forældrene få udbytte af hinandens erfaringer, og det er samtidigt et sted, hvor de kan hente støtte og gode råd, samt forståelse i de perioder, som kan være svære.

*"Vi har en masse kurser i foreningen, hvor man får mange gode informationer, og vi har altid været med i foreningen, hvor vi også har fulgt en anden pige på XX' alder. Man har hørt lidt forskelligt omkring, hvad de andre familier gør" (Informant 1)*

*"Vi har en rigtig god forening, både i forhold til kurser og pjecer og også i forhold til informationer til institutioner og lægebesøg osv. Vi har mange muligheder for at dele nogle erfaringer ud." (Informant 2)*

Ud fra følgende udtalelser kan det påvises, hvorledes informanterne føler, at foreningen gavner i forhold til deres situation og deres behov for information på området. Der sidder mennesker, som er i samme situation som dem selv, og selvom børnene er forskellige, så deler de ofte de samme frustrationer eller glæder ved at have et barn med PWS.

Foreninger udgør et fællesskab. Det kan være vigtigt at føle sig som en del af et fællesskab, så moderniseringens udvikling, som indebærer, at mennesket er i stand til at omstille sig og håndtere svære valg på egen hånd, ikke tilsidesætter forældrene og deres behov for at snakke med andre på lige fod (Jørgensen 2009). Foreningen og heraf fællesskabet bliver et ståsted, hvor familien og forældrene kan se sig selv. De bidrager således til fællesskabet, hvilket kan give en følelse af en social identitet (Ibid). Tilbage i det traditionsbundne samfund var fællesskab noget, som blev valgt for en, og noget som man blev født ind i, hvor man i dag har mulighed for selv at vælge til og fra. Dette betyder også, at fællesskabet skal give mening for den enkelte, og man heraf har en særlig begrundelse for sit valg af fællesskab. Da fællesskabet er selvvagt, kan det også betyde, at man kun tager det, som man finder relevant fra fællesskabet. Det er altså mere almindeligt at opveje fordele og ulemper, som kan være forbundet med den indsats, som man ligger i fællesskabet (Ibid). Ud fra informanternes udtalelser, så kan netop Landsforeningen for Prader-Willi Syndrom også være et godt fællesskab for familierne, da det er muligt for familierne at tage det, som de finder relevant i forhold til deres livssituation.

### 13. Diskussion

PWS kan ikke blot tilskrives en manglende mæthedsfornemmelse og heraf mulig overvægt, men skal ses i et samspil med familielivet, forældrenes ressourcer samt hvordan sygdommen og symptomerne heraf udtrykkes individuelt. Børnene er meget forskellige, og de har alle en række grundlæggende behov bag sygdommen, som er afgørende for udviklingen og deres generelle trivsel. Barnet kan have et behov for at blive støttet og anerkendt i sin udvikling af sin identitet og opnå følelsen af at mestre og håndtere i forskellige situationer. Det kan være en vigtig faktor for barnet, da det gør barnet bevidst om sine egne ressourcer og kompetencer, ligesom følelsen af øget selvværd og selvfølelser er behov, som barnet skal have dækket – akkurat som raske børn (Jensen 2011).

Forældrerollen er en afgørende rolle i hverdagen, og Antonovsky påpeger, at denne bør værdsættes for, at oplevelsen af sammenhæng er opnået (Antonovsky 2000). Derudover bør der også sættes fokus på andre ting end forældrerollen og barnets kroniske sygdom, da denne ofte kan blive det store omdrejningspunkt i familielivet. Det handler i lige så høj grad om barnets følelser og hverdagslivet generelt, som ofte bliver negligeret grundet den kroniske sygdom. Derfor kan det også diskuteres om oplevelsen af sammenhæng er en direkte sundhedsfremmende ressource hos forældrene. På den ene side bør fokus i den diætiske vejledning ligge på maden, og heraf vægtskontrol, men på den anden side, så må de psykologiske faktorer hos barnet såvel som forældrene også medtænkes. En undersøgelse foretaget med italienske forældre til børn med PWS viser, at forældrene ofte oplever en øget stress, som især er relateret til de manglende kompetencer, isolation til sociale arrangementer og de følelsesmæssige krav, som barnet stiller, når det er ramt af en kronisk sygdom (Kodra et al 2016). Barnet får deraf ikke den anerkendelse, som er så vigtig for udviklingen, og barnet kan få oplevelsen af manglende støtte omkring de egenskaber, som barnet besidder. Rapporten viste bl.a. også, at forældrene bedre kunne forstå de faktorer, som spillede ind, når de fik indgående viden og kyndig vejledning omkring deres børns kognitive og følelsesmæssige udvikling. Det gav forældrene kompetencer til at forstå børnenes behov, og deraf udvikling af nogle mere realistiske forventninger til barnets adfærd (Kodra et al 2016).

Ud fra rapporten og de to semistrukturerede interviews, som blev foretaget ved dette projekt, kunne det tyde på, at forståelsen for det kognitive og følelsesmæssige bør komme først, inden at man påbegynder den diætetiske vejledning. Informanterne fra de to semistrukturerede interviews påpegede begge, at de kun havde fået diætetisk vejledning i starten, hvoraf denne ikke fyldte så meget, og efterfølgende havde de valgt at være selvstyrende uden støtte fra diætisten. Diætisten er kun en fast del af behandlingsteamet, når barnet har brug sondeernæring i starten af livet, hvor det senere i livet vil være et tilvalg fra familiernes side af.

Det kan med udgangspunkt i forståelsen for det kognitive og følelsesmæssige, diskuteres, hvorvidt disse forældre har været klar til den diætetiske vejledning på det tidspunkt, hvor vejledningen har været foregået? Hos begge familier har diagnosestillingen, hvor både lægesamtaler, væksthormonbehandling, spørgsmål fra omgivelserne og ikke mindst tanken om at have et kronisk sygt barn, har fyldt rigtig meget. Derfor kunne det måske vidne om, at den kliniske diætist skal anbefale en opfølgende vejledning senere i forløbet eller at dette skal være en fast del af forløbet, som ikke kan fravælges. Forældrene kan på det tidspunkt være mere modtagelige overfor vejledningen, samtidigt med, at barnet vil være vokset og heraf have nogle andre behov i stigende takt med alderen. Med Antonovskys teori om oplevelsen af sammenhæng ville det kunne styrke forældrenes håndterbarhed, da den kliniske diætist kan være en ressource, som der kan trækkes på ved udfordringer i hverdagen. Familien vil derfor kunne opbygge en relation og tillid til den kliniske diætist, som derigennem ville kunne styrke forældrenes håndterbarhed. Overlæge Susanne Blichfeldt påpeger, at tegnene på sult ændrer sig gradvist, og i 2 års alderen er barnet langt mere optaget af mad end jævnaldrende, og gradvist, uden kontrol, vil overvægt opstå. Derfor mener hun netop, at diætistens rolle er så vigtig, og den kliniske diætist bør være en del af sygdomsforløbet, og ikke blot et tilvalg. Dels med hensyn til løbende at sammensætte en kostplan, som svarer til den enkeltes behov, men også at kende barnets reaktionsmønstre i sin vejledning.

Blichfeldt pointerer, at børn med PWS hele tiden søger tryghed, og det giver mere tryghed, hvis børnene ved, at de får den madpakke, som der er medbragt hjemmefra, i stedet for usikkerheden om, hvor meget de må få af det, som der står på kagefadet. Lige netop dette pointerer hun som langt det sværeste for forældre og familier at acceptere og efterleve, men denne mestring vil være med til at styrke forældrenes meningsfuldhed i høj grad og give mindre til-

bøjelighed til at opgive (Antonovsky 2000). Hendes erfaring er, at hvis barnet i en tidlig alder lærer, at de har en sygdom, som gør, at de skal have "deres egen mad", så er livet meget lettere. Der vil ikke opstå de samme diskussioner om maden, og familierne kan sagtens have lækre ting med hjemmefra, som stemmer overens med barnets behov.

Kan de individuelle råd så være de væsentlige faktorer i familiernes hverdag, hvor portionerne kan være individuelt tilrettelagt det enkelte barn, således, at vægten kan holdes under kontrol? Blichfeldt vurderer i hvert fald, at man tidligt skal gøre sig klart, at barnet aldrig selv vil vise tegn på naturlig mæthed, og vil oftest spise alt den mad, som der ligger på tallerken. Derudover vil barnet protestere, hvis man tager mad fra dem, som ikke er spist. Det kan derfor også være en belastning at sige "nej tak" på barnets vegne, når der tilbydes mad til sociale arrangementer, specielt når det lyser ud af barnet, at det særdeles gerne vil spise det tilbudte. Men er det altid forældrenes eget ansvar at sørge for, at barnet får den rigtige kost, og at denne er tilpasset barnets alder, højde, vægt og fysiske aktivitetsniveau? Gør man ikke blot forældrene til "plejepersoner", som samtidig skal have den rette viden om næringsstofferne, sunde kostvaner og energibehovet? Blichfeldt påpeger, at forældrene ikke bør gøres til ene ansvarlige, men derimod, at den diætiske vejledning bør være en væsentlig del af en sund og stabil hverdag for barnet med PWS. Det kan især være en stor hjælp for familien, hvis de tidligt aftaler, at barnet kun må få det, som forældrene giver ud fra de individuelle råd fra fagpersonerne omkring barnet.

Ud fra informanternes udtalelser tyder det på, at forældrene får dårlig samvittighed, fordi de føler, at de fratager børnene noget ved at undlade at give dem de søde sager, som mange andre børn får. Men er det børnene eller forældrene, som går glip af noget? Måske er det blot forældrenes forestillinger om, at deres barn ikke har det godt, hvis barnet ikke får tilbudt de samme fristelser, som andre børn. Men handler livskvalitet og glæde om at spise en stor is, eller handler det mere om, at barnet mødes med respekt for dets forudsætninger og bliver hjulpet til at begå sig hensigtsmæssigt på egne ben?

Hvis forældrene skal støtte op omkring de egenskaber, som barnet besidder samt have oplevelsen af sammenhæng på trods af udfordringer og bump på vejen, så kræver det hjælp udefra. Den kliniske diætist bør måske målrette vejledningen efter de faste rutiner og vaner, som

er så vigtige for barnet, og herunder hvordan det ville være mest fordelagtigt i den pågældende familie og dagligdagen heraf? Måske kunne det være med til at aflaste forældrene som "plejefølelser", og minimere de ambivalente følelser, som uundgåeligt opstår i en hverdag med et kronisk sygt barn. Ud fra informanternes udtalelser, overlæge Susanne Blichfeldt og rapporten fra Italien, så skabes trygheden i hjemmet, selvom dette kan være langt fra det nemmeste for familierne at efterleve og lære. Hvis udfordringerne tackles tidligt i livet med hjælp fra diætisten og de andre fagpersoner omkring barnet, så vil konflikterne og diskussionerne omkring maden blive mindre, og barnet vil få den tryghed og anerkendelse, som mange børn med PWS hele tiden søger.

## 14. Konklusion

Det kan konkluderes ud fra nærværende projekt, at børn med PWS er meget forskellige. Deraf er der også en række diætetiske udfordringer, da børnene hver især har forskellig adfærd, forskelligt fysisk aktivitetsniveau og et differentieret forhold til mad. Der findes ingen decideret kliniske retningslinjer for, hvordan energibehovet til børn med PWS skal tilrettelægges. Derfor er og bør den individuelle diætetiske vejledning være en meget vigtig del af behandlingsforløbet, hvoraf diætisten bør og skal bruges som ressource til at styrke forældrenes håndterbarhed. Vejledningen er nødt til blive tilpasset det enkelte barn, familiens hverdagsliv og barnets fysiske aktivitetsniveau. De diætetiske udfordringer udgør yderligere, at forældrene ofte selv går i gang med strukturering af maden, og diætistens vejledninger er meget få. Det kan konkluderes, at der heraf kan skabes negative konsekvenser for behandlingen, da rådene ikke revurderes i takt med, at barnet bliver ældre. Derudover lever vi i et samfund, hvor maden ofte bliver mere tilgængeligt og barnets søgen efter mad forstærkes ofte med alderen. Samlet giver de diætetiske udfordringer en række konflikter i hjemmet, som kan skabe splid i dagligdagen – og heraf påvirke det dynamiske familieliv, som mange prøver at efterleve.

Det kan også konkluderes, at behovet for at inddrage hele familien i et behandlingsforløb er af stor betydning. Det kan være svært at kombinere et almindeligt familieliv med de hensyn, som der skal tages til et barn med PWS. Børn kræver anerkendelse, og det kan være en udfordring for forældrene at acceptere og anerkende, når deres barn reagerer uhensigtsmæssigt i forskellige situationer. Derfor vil sundhedspædagogiske overvejelser ikke altid kun relaterer

sig til sygdommen, men også de faktorer, som ligger omkring sygdommen. Derfor er det vigtigt at give forældrene nogle konkrete råd, som de kan bruge, når der opstår barrierer og udfordringer i hjemmet. Derudover er det vigtigt at gøre sig overvejelser om, hvorvidt forældrene har overskud og ressourcer til at håndtere den viden, som skal gives. Ressourcer, som bl.a. Bourdieu påpeger kan være svære at definere, da alle faktorer skal ses i samspil med hinanden. Det kan også konkluderes med udgangspunkt i Antonovsky, at det kræver, at komponenterne, håndterbarhed, meningsfuldhed og begribelighed, er opfyldte før end, at et individ har oplevelsen af sammenhæng. Det kræver altså en større forståelse for familien, og ofte bør de sundhedspædagogiske overvejelser ligge på, om den manglende forståelse for det kognitive og følelsesmæssige bør udredes før.

## **15. Perspektivering**

Ud fra det diætetiske synspunkt og heraf de overvejelser, som den kliniske diætist bør gøre sig inden vejledningen med barnet med PWS og forældrene, kunne det være spændende at kigge mere på vejledningen til børn med adipositas. PWS er stadig en kompleks sygdom, og det kunne være spændende at udvide forståelsen, hvoraf vejledningen også ville kunne tilrettelægges bedre. Grunden til, at en perspektivering til børn med adipositas kunne være interessant, er, at familielivet også bliver ramt på mange områder, når der er adipøst barn i familien. Her vil familiens samlede ressourcer også være afgørende faktorer i hverdagen, og det vil ofte kræve store omlægninger af familiens vaner og rutiner. Der er mange nyere tiltag inden for området med adipøse børn, som har haft stor succes, og selvom børnene med PWS ikke overvejende er overvægtige, så er maden stadig et stort fokuspunkt i dagligdagen. En ny rammeplan for adipøse børn viser bl.a., hvordan vejledningen med brug af NCP kan strukturere forløbet, og hvordan man finder frem til de egentlige problematikker hos barnet og familien. Når man snakker om barnet med PWS, så er det dog vigtigt at have in mente, at der stadig er en række uklarheder, især omkring appetitreguleringen, hvorfor en større forståelse for deres manglende mæthedsfornemmelse og heraf deres madadfærd ville være fordelagtigt at få kortlagt.



## 16. Referenceliste

Andersen, R. (2017): *GDA-mærket*. Den Store Danske, Gyldendag. Tilgængelig her: [http://denstoredanske.dk/Mad\\_og\\_bolig/Levnedsmidler/Levnedsmiddelvidenskab/GDA-mærket](http://denstoredanske.dk/Mad_og_bolig/Levnedsmidler/Levnedsmiddelvidenskab/GDA-mærket) [Besøgt d. 20/5-17]

Antonovsky, A. (2000): *Helbredets mysterier – at tåle stress og forblive rask*. 1.udgave. Hans Reitzels Forlag.

Brogård Kristensen, D. (2011): Fænomenologi. Filosofi, metode og analytisk. I: Vallgård, S. & Koch, L. (2011): *Forskningsmetoder i folkesundhedsvidenskab*. 4. udgave, Munksgaard, København.

Center for små handicap grupper: (1992): *Små og mindre kendte handicapgrupper*. SIKON, Jelling Bogtrykkeri.

Christensen, U., Nielsen, A. & Schmidt, L. (2011): Det kvalitative forskningsinterview. I: Vallgård, S. & Koch, L. (2011): *Forskningsmetoder i folkesundhedsvidenskab*. 4. udgave, Munksgaard, København.

Dahlager, L. & Fredslund, H. (2011): Hermeneutisk analyse – forståelse og forforståelse. I: Vallgård, S. & Koch, L. (2011): *Forskningsmetoder i folkesundhedsvidenskab*. 4. udgave, Munksgaard, København.

FaKD, (2009): *Børnefamilier i behandling hos diætister – afsluttende rapport*. Oktober 2009.

Grøn, L. (2012): På hverdagens præmisser – hverdagen som kontekst for livsstilsforandringer. I: Simovska, V. & Jensen, M. J. (2012): *Sundhedspædagogik i sundhedsfremme*. 1. udgave, 1. oplag. Gads Forlag.

Holm, L (2012): Måltidets sociale betydning I: Holm, L & Tange, K, S. (2012): *Mad, mennesker og måltider (red.)*. 2. udgave. 2. oplag. Munksgaard, Denmark.

Hertz, B. & Iversen, F. (2007): *Mere anderkendelse i børnehøjde*. Dansk Psykologisk Forlag A/S, København.

Jensen, B.B. (2009): Sundhedspædagogiske kernebegreber. I: Kamper-Jørgensen, Almind og Jensen (red.) . *Forebyggende Sundhedsarbejde*. København, Munksgaard.

Jensen, C. (2011): *Det kronisk syge barn – og livet i familien*. 1. udgave. 1. oplag. Dansk Psykologisk Forlag.

Jørgensen, S, P. (2009): *Individ og fællesskab– i lys af moderniseringen*. Kvan 85, København. Kvan Forlag.

Kodra, Y. Y. et al (2016): *Parent training education program: a pilot study, involving families of children with Prader-Willi syndrome*. Publiceret online d. 05/10-2016.

Kvale, Steinar og Brinkmann (2009): *Interview – introduktion til et håndværk*. 2. udgave, 2. oplag, Hans Reizels Forlag.

Landsforeningen for Prader-Willi Syndrom (2011): *Prader-Willi Syndrom*. 2. reviderede udgave. Aarhus.

Larsen, K. (2010): Pierre Bourdieu. I: Andersen, T. P & Timm, H (2010): *Sundhedssociologi - en grundbog*. 1. udgave 2. oplag. Hans Reitzels Forlag.

Larsen, P. J. (2012): Appetitreguleringen. I: Svendsen, O. L., Astrup, A. & Hansen, G. S. (2012): *Adipositas – sygdom, behandling og organisation*. 1. udgave. Munksgaard, København.

Maunsbach, M. E (2002): Patientundervisning og patientskoler – idegrundlag og praksis. På Ugeskriftet.dk.

Lynge, B. (2007): *Anerkendende pædagogik*. Dansk Psykologisk Forlag A/S, København.

Møller, M. (2017): *Hypothalamus*. Den Store Danske, Gyldendal. Tilgængelig her: [http://denstoredanske.dk/Krop, psyke og sundhed/Sundhedsvidenskab/Fysiologi/hypothalamus](http://denstoredanske.dk/Krop,_psyke_og_sundhed/Sundhedsvidenskab/Fysiologi/hypothalamus). [Besøgt d. 15/4-17 ]

Nordic Nutrition Recommendations (2012): *Nordic Nutrition Recommendations 2012*. 5. udgave. Forlaget Norden.

Sand, O. et al. (2006): Fordøjelsessystemet. I: Sand, O. et al. *Menneskets anatomi og fysiologi*. 2. udgave, 3. oplag. Forlaget Gads Forlag.

Sundhed.dk (2012): Prader-Willis Syndrom. Fagligt opdateret: 23.03.2012. Tilgængelig her: <https://www.sundhed.dk/sundhedsfaglig/laegehaandbogen/paediatri/tilstande-og-sygdomme/medfoedte-tilstande/prader-willis-syndrom/> [Besøgt d. 16/4-17]

Whittington, J. & Holland, T. (2004): *Prader-Willi Syndrome – Development and manifestations*. Cambridge University Press.

## 17. Bilag

### Bilag 1 - Interviewguide

<b>Introduktion</b>		
<b>Præsentation af interviewerens samt formålet med projektet</b>	<b>Hvem er jeg?</b>	Jeg hedder Sara Bak og læser til klinisk diætist på PH Metropolit - Ernæring og Sundhed. Jeg er i gang med mit afsluttende bachelorprojekt, som skal handle om Prader-Willi syndrom.
	<b>Hvad er formålet med interviewet?</b>	<i>Formålet er:</i> Hvordan Jeres hverdag er med et barn med PWS, og hvilke udfordringer I oplever - specielt med fokus på maden. Samt hvordan I som forældre oplever samarbejdet/hjælpen fra de fagprofessionelle? Er der noget, som I ønsker, at de skulle ændre eller forbedre?
<b>Interviewets rammer</b>	<b>Tidsramme</b>	Varigheden kommer til at være ca. 30-40 minutter.
	<b>Optagelse</b>	Interviewet vil blive optaget på min telefon, hvis det er i orden med dig. Optagelsen gør, at jeg kan huske interviewet gennem mit arbejde med projektet. Interviewet vil blive behandlet fortroligt, og du vil i efterfølgende arbejde blive anonymiseret. Optagelserne vil efter projektet blive slettet.
	<b>Tilpasning af dig</b>	Hvis der er noget, som du ikke ønsker at svare på, eller ikke vil have med i optagelsen, så kan du sagtens fravælge det.
<b>Præsentation af in-</b>	<b>Præsentation af</b>	Vil du fortælle lidt om dig, dit barn og jeres

<b>formanten og infor- mantens familie</b>	<b>dig selv og din fa- milie/barn</b>	familie? Hvornår fik dit barn diagnosen, har det ændret noget i jeres hverdag, hvad laver dit barn til hverdag og i fritiden?
--	---	---

<b>Forskningsspørgsmål</b>	<b>Interviewspørgsmål</b>
<b>Hvilke udfordringer kan der opstå, når man har et barn med Prader-Willi?</b>	Hvornår kom de første tegn på, at dit barn havde Prader-Willi? Hvilke ting måtte I ændre i jeres hverdag, da jeres barn fik diagnosen? Hvad gør I måske anderledes end andre børnefamilier?
<b>Hvilke overvejelser kan der være omkring ernæringen, når barnet skal til sociale arrangementer?</b>	Går dit barn i en helt almindelig institution? Hvis ja, er der udfordringer med hensyn til maden? Hvilke problematikker kan der opstå med maden, når I er til sociale arrangementer? Hvad gør I anderledes for at undgå problematikker til sociale arrangementer, hvor der indgår mad?
<b>Hvordan er hverdagen struktureret i forhold til ernæring?</b>	Hvilke faste rammer har I mht. måltiderne? Har I mad tilgængeligt i skabe, skåle og frit i køleskabet, eller er I nødt til at have det mere gemt? Hvordan er jeres hverdag struktureret ift. maden? Spiser dit barn efter en bestemt kostplan med et energibehov, som er tilpasset dit barn? Giver dit barn udtryk for sult- og mæthedsfornemmelse? Fylder I maden på tallerkner i køkkenet eller

	har I gryderne stående på bordet, når I spiser?
<b>Hvordan kan fagpersonale "patientud-danne" forældrene, så de kan føle sig mere udrustet til hverdagens udfordringer - herunder især på det diætetiske plan?</b>	<p>Hvilket materiale om Prader Willi har du kendskab til, og synes du, at der mangler materiale på området?</p> <p>Hvor meget fik du at vide omkring kosten til dit barn i starten?</p> <p>Findes der "kurser", som forældre kan være en del af, hvor I kan lære mere om kosten til barnet og eventuelle udfordringer?</p> <p>Har du nogle forslag til, hvordan man kan gøre det nemmere for forældrene med hensyn til måltidssammensætning, kosten og udfordringer, som kan opstå i forbindelse med maden?</p>
<b>Afslutning</b>	Er der andet, som du gerne vil tilføje?

<b>Afslutning</b>	
<b>Afrunding</b>	Så har jeg ikke flere spørgsmål.
<b>Opsummering af interviewet</b>	Jeg vil gerne sige mange tak for din hjælp og din tid til at besvare mine spørgsmål. Jeg ville til sidst høre dig, om jeg må kontakte dig senere hen, hvis jeg får brug for yderligere spørgsmål? Og så er du selvfølgelig også altid velkommen til at kontakte mig, hvis du har spørgsmål.