

Prader-Willi syndrom (PWS)

PWS er en medfødt sygdom, som medfører livsvarigt fysisk og psykisk handicap. Adfærden er karakteristisk og adskiller sig på flere områder fra adfærden ved andre handicap. Der er en iboende op-tagethed af mad, og mange prøver i alle situationer at få mere at spise end planlagt. Ved PWS kan man ikke føle mæthed som andre pga. et ikke normalt-fungerende nervesystem. Da der samtidig er et lavt kaloriebehov på grund af en spinkel muskelmasse, er risikoen for udvikling af svær og livstruende overvægt høj.

Voksne borgere med PWS har i varierende grad adfærdstræk lig autisme og er emotionelt umodne. De har et stort behov for genkendelighed, regler, rammer og rutiner. Ændringer af planer og uforudsete hændelser er svært for de fleste og for nogle nærmest umuligt.

Ovenstående forhold betyder, at man ikke kan forvente, at borgere med PWS kan leve en selvstændig tilværelse i egen bolig. De har behov for et botilbud med døgnbemanding af personale med viden om PWS, og som har ansvar for sikre de rette og trygge pædagogiske rammer.

For mere detaljeret beskrivelse af syndromet henvises til landsfor-eningens folder "Prader-Willi Syndrom – en medfødt sygdom."

Hvorfor specialbosteder for borgere med PWS?

Borgere med PWS har særlige behov for boligindretning og perso-nalestøtte til at strukturere dagligdagen og administrere kost og penge. Erfaringerne har vist, at det er meget vanskeligt at gennem-føre i bo-ordninger, hvor borgere med PWS opholder sig sammen med handicappede borgere uden PWS, idet rammerne vil føles for snævre af sidstnævnte. Det kan give anledning til utryghed for dem, der har PWS og dermed mange konflikter.

Landsforeningen for PWS og landsforeningens fagråd anbefaler med baggrund i ovenstående forhold, at der indrettes særlige botil-bud til borgere med PWS med plads til maks. 8-10 borgere pr. en-hed. Botilbudspladsen bør oprettes efter Servicelovens § 108. Bor-gere med PWS har som andre krav på en god ramme om deres hverdagsliv som voksne, dvs. egen lejlighed med adskilt sove- og opholdsrum samt toilet og bad, men uden eget køkken.

Eftersom borgere med PWS er ude af stand til på egen hånd at lære at varetage administrationen af kost og penge samt planlægning af motion og dagligdagens rutiner, er det vigtigt, at botilbuddet er ind-rettet med henblik på at være ramme om et livsvarigt ophold.

Boligens indretning

Boligen bør planlægges og indrettes ud fra den præmis, at den en-kelte har ret til at leve i omgivelser, der er så lidt restriktive, som det er muligt, når der samtidig skal tages hensyn til de særlige behov og være muligheder for udfoldelse af den enkeltes evner og res-sourcer.

Den enkelte borger skal høres og have indflydelse på indretning af egen private bolig. Der bør ud over de private boliger være pas-sende fællesfaciliteter, bl.a. spise-stue, hvor beboerne spiser sam-men.

Beboerne kan ikke på grund af PWS tage ansvar for eget helbred, som vil være truet ved fri adgang til madvarer og penge. Et fælles-køkken skal betjenes af personalet og være aflåst.

Der bør være faciliteter, som giver mulighed for motion både inde og ude.

Personalenormering

De specielle træk ved PWS nødvendiggør en personalenormering, der sikrer døgn-dækning og i de fleste tilfælde også individuel trans-port eller ledsagelse til fx motion og fritidsfor-nøjelser. Ligeledes bør der afsættes ressourcer til den nødvendige socialpædagogiske ind-sats med henblik på social og personlig udvikling, og der skal tages højde for behovet for støtte til bl.a. kontrol af vægt, personlig hygi-ejne og påklædning. Hjælp og støtte bør ydes efter konkrete og in-dividuelle behov.

Kost og diætist

En hovedhjørnesten i behandlingen af PWS er individuelle kostpla-ner. Ansvar for at hjælpe borgeren til, at kostplanen overholdes, ligger hos omsorgsgivere inkl. pædagogisk personale. Derfor bør der som udgangspunkt ikke være adgang til køkken uden personale eller være mulighed for at foretage indkøb uledsaget. Penge kan friste til at købe noget spiseligt.

Uden hjælp vil alle voksne med PWS på kort tid udvikle svær livstruende overvægt. Der er brug for en særligt til-rettelagt specialiseret hjælp døgnet rundt.

Alle bør have en kostplan med et kalorieindhold, som er udregnet efter den enkeltes behov. Kostplanen udarbejdes af en diætist i et af de to centre for sjældne sygdomme. Madlavning skal varetages af uddannet køkkenpersonale. Der må ikke være adgang til andet spiseligt end det, der serveres i henhold til den enkeltes kostplan –

heller ikke ved færden uden for bosted. Ved besøg uden for bosted (fx arbejdsplads og hjemmebesøg) bør kostplanen følges.

Motion

Daglig bevægelse er vigtigt for at holde kroppen vedlige, styrke knoglerne og øge omsætningen af kalorier. Flere forskellige sports-grene er egnede. Daglige spadsereture (min. 30 minutter) anbefa-les. Aftaler om motion bør fremgå af den enkeltes handleplan og dagskema. Personalestøtte anbefales.

Sex

Nogle borgere med PWS er seksuelt aktive. De fleste producerer ikke normale mængder kønshormon og er ikke i stand til at få børn. Der har imidlertid været forekomster af graviditet, hvorfor alle skal antages at være frugtbare. Derfor skal der ydes hjælp til prævention ved behov.

Beskæftigelse

I forhold til beskæftigelse vil der være brug for et varieret tilbud af-passet den enkelte borgers styrker og behov. Som regel vil der være tale om særligt beskyttet beskæftigelse, hvor også indlærte færdigheder, fx læsning, bør vedligeholdes. Motion skal være en fast del af hverdagens program.

Det er afgørende, at værkstedet/arbejdsstedet er grundigt informe-ret om de særlige forhold om kost ved PWS, og at man har ressour-cer og vilje til at sætte ind med den nødvendige støtte. Et tæt sam-arbejde med bostedet er derfor vigtigt.

Se i øvrigt nærmere om beskæftigelsesmuligheder og -vilkår i landsforeningens folder "PWS og beskæftigelse."

Hvad siger Serviceloven?

Iflg. Servicelovens § 108 skal kommunalbestyrelsen tilbyde bofor-mer, der er egnede til længerevarende ophold for mennesker med betydelig og varig nedsat fysisk eller psykisk funktionsevne.

Den hjælp og støtte, der i øvrigt er brug for, dækkes gennem Ser-vicelovens bestemmelser om personlig pleje, socialpædagogisk bi-stand, ledsagelse, behandling, beskyttet beskæftigelse og sam-værs- og aktivitetstilbud m.v. (§§ 82, 83, 85, 86, 102 og 104). Bi-stand ydes uafhængigt af boform.

Borgere med PWS skal i henhold til § 85 af kommunalbestyrelsen tilbydes hjælp, omsorg eller støtte samt optræning og hjælp til ud-vikling af færdigheder med henblik på i videst muligt omfang at kom-pensere for handicappet.

Siden midten af 1980'erne er der flere steder i Danmark etableret botilbud og godkendte selvejende opholdssteder udelukkende for borgere med PWS. Enkelte af de etablerede botilbud er kommunalt og/eller regionalt drevet.

Det er kommunalbestyrelsen, der har det fulde ansvar for, at der oprettes botilbud for voksne med PWS og for at sikre det specialfaglige niveau og en økonomisk ansvarlig drift. Der er så få voksne borgere med PWS, at det ikke giver mening for alle kommuner at have et PWS-botilbud. På nuværende tidspunkt findes otte botilbud for PWS beliggende i fem kommuner i fire af de fem regioner. Behovet for boliger er stigende pga. øget levealder.

For familien gælder, at evt. dækning af tabt arbejdsfortjeneste til forældre bortfalder, når den unge fylder 18 år. Hvis borgeren fortsætter med at være hjemmeboende, er familien berettiget til at få bevilling til borgerstyret personlig assistance efter § 95, da borgeren som udgangspunkt ikke kan være alene hjemme. En borger med PWS kan ikke være arbejdsleder.

Myndighed

Mange har en økonomisk og en personlig værge.

Handleplaner

Kommunalbestyrelsen har iflg. Servicelovens kapitel 25, jf. § 141 pligt til at tilbyde udarbejdelse af skriftlige handleplaner for indsatsen over for personer med betydelig og varig nedsat fysisk eller psykisk funktionsevne. Handleplanen **er gensidigt forpligtende**, og det er derfor væsentligt, at det tydeligt fremgår, hvem der har ansvaret for handleplanens udformning og opfølgning.

Ud over formålet med hjælpen skal planen beskrive

- hvilken indsats der er nødvendig for at opnå formålet
- den forventede varighed af indsatsen
- andre særlige forhold om boform, beskæftigelse, personlig hjælp, behandling, hjælpemidler m.v.

Planen bør udarbejdes ud fra borgerens forudsætninger og så vidt muligt i samarbejde med denne. For de personer, der kun vanskeligt (eller slet ikke) kan indgå i en dialog om udarbejdelse af en individuel plan, fremsættes tilbuddet over for pårørende eller andre, der normalt varetager den pågældendes interesser. Planen skal løbende revideres, så den fremtidige indsats justeres ud fra erfaringer i borgerens forskellige tilbud og aktiviteter.

Landsforeningen for Prader-Willi Syndrom

blev dannet i 1986 af forældre til børn og unge med Prader-Willi Syndrom.

Information om PWS kan findes i bogen

"Prader-Willi Syndrom"

samt i flere foldere udgivet af Landsforeningen for Prader-Willi Syndrom.

www.prader-willi.dk

Center for Sjældne Sygdomme (CSS)

Rigshospitalet

Juliane Maries Vej 6

2100 København Ø

Telefon: 35 45 50 03

Center for Sjældne Sygdomme (CSS)

Aarhus Universitetshospital

Palle Juul-Jensens Boulevard 99

8200 Aarhus N

Telefon: 78 45 14 74

Botilbud til voksne med Prader-Willi Syndrom



Februar 2020
www.prader-willi.dk