

Småskrift nr. 19

Egen bolig for unge og voksne med Prader Willis syndrom



Frambu senter for sjeldne funksjonshemninger

ISBN 1501-973X

Innhold

Forord	5
Generelt om Prader Willis syndrom (PWS).....	7
Arvegang og årsak	7
Fysiske trekk	7
Psykiske trekk	8
Atferd	8
Motorikk.....	9
Språk og tale	9
Hørsel og syn	9
Medisinske komplikasjoner ved PWS	9
Målsetting	9
Virkemidler	10
Områder man har vansker med å finne gode, permanente løsninger i forhold til ...	11
Egen bolig	12
Rettigheter i forhold til egen bolig.....	12
Individuell plan.....	12
Erfaringer og konkret tilråding	12
Forberedelsesfasen.....	13
Problemer som kan oppstå ved flytting	13
Manipulering	14
Praktisk hjelp i egen bolig.....	14
Tidsbruk.....	15
Økonomi	15
Sosialt.....	15
Oppfølging i forhold til vekt.....	16
Uvaner	16
Bruk av tvang	17
Depresjon	17
Informasjon.....	18
Ansvarsgrupper	18
Ressursbruk	19
Voksenopplæring	19
Sosiale aktiviteter i foreninger og lag	19
Ytterligere hjelp	20
Forslag til avtale mellom NN og ansatte i boligen	21
Om avtalen	22
Hvordan utarbeide en avtale	22
Eksempel på oversiktsplan.....	23
Litteraturforslag	25
To aktuelle nettadresser	30

Forord

Frambu er et landsdekkende informasjonssenter som utvikler, samler og formidler spisskompetanse om et utvalg sjeldne tilstander. Senterets mål er å bedre situasjonen for enkelte grupper funksjonshemmede og deres familier, blant annet gjennom å øke kompetansen hos den enkelte funksjonshemmede og dennes pårørende og faglige nettverk. Senteret arrangerer derfor informasjonsopphold for personer med sjeldne diagnoser og deres nærmeste familie og seminarer for fagpersoner og familier. Frambu foretar også utreiser til brukere og deres nettverk lokalt, samt til hjelpeapparatet regionalt. Vi produserer informasjonsmateriell og har egne nettsider med oppdatert informasjon (www.frambu.no).

Planlegging og gjennomføring av bosetting for unge og voksne med Prader Willis syndrom (PWS) er en ressurskrevende prosess. Botrening må starte så tidlig som mulig og flytting til egen bolig bør skje så snart den unge er ferdig med videregående opplæring. Enkelte vil måtte flytte i egen bolig allerede etter endt ungdomsskole. En bør arbeide aktivt for at ingen med PWS skal bo i foreldrehjemmet eller i bolig tilknyttet dette etter at de har fylt 25 år.

Erfaringer fra de siste 15 årene, viser en negativ utvikling. Unge med PWS kommer ofte så sent i egen bolig at de har utviklet stor overvekt, passiv livsførsel, ofte depresjon og vanskelig atferd. I de boligsakene Frambu har arbeidet med, har en sammen med habiliteringstjenesten, vært aktivt inne i cirka tre år for å lære opp de ansatte og for å gi veiledning til alle berørte parter. Målet er alltid å hjelpe brukeren med PWS til et mest mulig hensiktsmessig levesett.

Personer med PWS er avhengige av at personalet i boligen har et tett samarbeid. Dette krever at alle følger oppsatte avtaler både i forhold til brukeren og til andre ansatte. Det kreves også et nært samarbeid mellom alle berørte parter om hva som er nødvendige og realistiske ferdigheter før unge med PWS kan mestre en selvstendig bosituasjon. For å få slike systemer til å fungere, er det nødvendig at det settes av tid til opplæring og veiledning av personell, foresatte/hjelpeverge og brukeren selv over tid.

Flytting har tidligere ofte skjedd uten at ansatte i bolig eller foreldre/hjelpeverge har fått nødvendig informasjon og opplæring. Overgang til egen bolig på slike vilkår kan føre til svært vanskelige situasjoner for så vel brukere som ansatte og pårørende.

Personer med PWS skal delta i arbeidet med legge planer for sin egen dag i boligen, og det må settes av tid til planarbeidet slik at medbestemmelsen oppleves reell.

I dette småskriftet oppsummerer vi våre erfaringer med at ungdom med PWS flytter inn i egen bolig. Vi tar for oss noen av de problemområdene som oftest forekommer og gir forslag til løsninger som i mange saker har vært prøvd med godt resultat. Vi peker også på ressurser og tiltak som må prøves ut før tiltak i henhold til § 6A om tvang kan vurderes brukt.

Småskriftet retter seg spesielt mot personer med Prader Willis syndrom og deres pårørende, ansatte i boligen og de som fatter vedtak administrativt og politisk. Teksten er utarbeidet av spesialpedagog Wenche Holtskog og rektor Christian Aashamar. Gjennom sitt arbeid i Frambu barnehage og skole har de hatt nær kontakt med personer med Prader Willis syndrom og deres pårørende. Teksten er redigert av fagjournalist Mona K. Haug.

Vi håper småskriftet vil være til nytte!

Frambu,
februar 2002

Generelt om Prader Willis syndrom

Tilstanden ble først omtalt av de sveitsiske legene Prader, Leabhardt og Willi i 1956. De beskrev en gruppe barn med varierende grad av psykisk utviklingshemning, som var kortvokste, hadde sen eller mangelfull pubertetsutvikling og var svært overvektige. I tillegg hadde de enorm appetitt og unormal interesse for mat.

Tilstanden forekommer hos ca. 1 pr. 15000 levendefødte barn (3 til 4 pr. år i Norge), likt fordelt på gutter og jenter. En kjenner til ca. 90 personer med PWS i Norge (Frambukatalogen 2000-2001).

Tidlig diagnose og et godt tilrettelagt hjelpetilbud vil gi de beste betingelser for intellektuell utvikling, og kunne bidra til å hindre ekstrem overvekt. Det er nødvendig med konsekvent kostholdsoppfølging allerede fra småbarnsalder. Mange barn med PWS får behandling med veksthormon for å fremme lengdevekst og utvikling av muskelmasse.

Arvegang og årsak

Diagnosen stilles på grunnlag av internasjonalt anerkjente diagnostiske kriterier. Hos flere enn 95 % av alle med PWS, kan det påvises en feil på kromosom 15. Hos de fleste kan diagnosen bekreftes ved genetisk testing (blodprøve). Tilstanden forekommer vanligvis isolert og risiko for gjentakelse hos søsken (eller andre i familien) er svært liten.

Fysiske trekk

En del fysiske særtrekk som kan være typiske for personer med PWS, er

- smalt og mimikkfattig ansikt
- åpen munn, lett nedadskrånende munnviker
- lysere hud og hår enn foreldre og søsken
- mandelformede øyne, skjeling, brytningsfeil og/eller langsynthet
- små hender og føtter
- lite utviklede kjønnsorganer
- sjelden stemmeskifte hos gutter
- mangelfull eller forsinket pubertet
- nedsatt lengdevekst (i fravær av veksthormonbehandling)
- overvekt (spesielt rundt bryst, mage og lår)
- søvnproblemer

I tillegg vil noen ha beinskjørhet (osteoporose), dårlig temperaturregulering, høy smerteterskel, tendens til skoliose (skjev rygg) og epilepsi. Mange har tykt/seigt spytt som kan disponere for hull i tennene.

Spedbarn med PWS har slapp muskulatur (er hypotone). Mange har puste, spise og trivselsproblemer og blir sondematet de første leveukene eller månedene. Foreldre beskriver denne perioden som svært arbeidskrevende. Barnet spiser/suger dårlig og sovner ofte før det har fått tilstrekkelig mat. Måltidene er hyppige og tar lang tid. Barna har svakt skrik, pludrer lite, er generelt passive og sover mye. Disse trekkene endrer seg i løpet av første leveår.

Fra ett til 4 års alder utvikler barn med PWS en enorm appetitt (forstyrret sult- og metthetsfølelse) og en unormal interesse (besettelse) i forhold til mat. Dette blir et alvorlig problem for den enkelte og for vedkommendes omgivelser resten av livet.

Psykiske trekk

Hovedtyngden av personer med PWS er lett psykisk utviklingshemmet. Ca 5% fungerer i normalområdet og omlag like mange er alvorlig utviklingshemmet. De øvrige befinner seg vesentlig i området moderat til mild grad av retardasjon (i grenseområdet til normal fungering).

Barn og unge med PWS har svake sosiale ferdigheter og tar/har i hovedsak kontakt med voksne. Språket utvikles sent. Uansett funksjonsnivå, har de fleste lærevansker (generelle og spesielle). Korttidsminnet er svak (spesielt på auditivt område), langtidsminnet noe bedre. De er opptatt av sine rutiner og systemer (tvangspreget), og har liten evne til tilpassing eller forandring i nye situasjoner. De har ofte lav frustrasjonsterskel og svak impulskontroll. Sosiale vansker og tilkortkomming i forbindelse med å holde diett og følge avtaler, gjør at mange er sårbare og har dårlig selvbilde.

Tilsynelatende kan det virke greit å gjøre avtaler om diett og restriksjoner i forhold til type og mengde mat. Men siden den interne kontrollen mangler, må ekstern kontroll alltid være til stede. Forståelsen for «årsak - virkning» sammenhenger er kanskje vanskelig å fatte og å holde fast ved, spesielt i forhold til alt som kan spises.

Atferd

For alle med PWS må det innarbeides faste, klare rutiner og rammer i forhold til mat, penger, fysisk trening, sosial kontakt og personlig hygiene.

Mange barn og unge med PWS er atferdsmessig og følelsesmessig mer labile enn andre barn og unge med psykisk utviklingshemning. Fra å være positive og samarbeidsvillige kan de ofte regredere og falle tilbake til et mer umodent og inkonsekvent handlingsmønster. Selv om det på forhånd er inngått avtaler om f.eks. mat eller penger, kan alt låse seg når en «står i situasjonen». Personer med PWS er mistenksomme og vil kunne føle seg urettferdig behandlet selv om restriksjoner er tidligere avtalt.

Problematferd hos personer med PWS kan også være at de ikke «skiller på» mitt og ditt, spesielt i forhold til mat eller til gjenstander eller penger som kan omsettes i mat. Problemet kan være like stort ute som hjemme. Andre ansattes penger eller mat på en arbeidsplass, kan være en fristelse.

Evne til smidig samhandling med andre er liten, og mange oppfattes som rigide og vanskelige å forholde seg til, særlig for jevnaldrende. Alt kan skjære seg på grunn av tilsynelatende bagateller.

Som ungdom og voksen kan mange være urealistisk opptatt av dagdrømmer og fantasier om framtiden. Oftest vil dette dreie seg om framtidig arbeid, inntekt, familie og selvstendig liv uten restriksjoner, dietter eller kontroll. Selv om de innerst inne "vet" at dette ikke er realistisk, vil mange ytre seg som selvsikre verdensmestre.

De fleste med PWS trives/fungerer best med faste rutiner og stor grad av likhet og forutsigbarhet i de daglige aktivitetene. Uforutsette endringer kan skape usikkerhet/angst og aggresjon.

Mange plukker og klorer på sår og skrammer slik at det tar lang tid før slikt heles. Andre har tendens til finmotorisk uro/indre uro, hvor de tvangsmessig knipser, trommer, river, fikler eller på annen måte frambringer uro.

Motorikk

Grovmotorisk utvikling er forsinket. De fleste sitter uten støtte ved ca. 12 mnd. og går ved ca. 24 mnd. alder. Riktig stø og sikker gange har de fleste først når de er ca. 4 år. De beveger seg ofte tungt, har et bredbent ganglag noe som blir særlig uttalt dersom ikke vekten holdes nede. Selv om den utpregede muskelslappheten forsvinner, oppnår ikke barn med PWS normal muskelstyrke, spenst, balanse og koordinasjon.

Finmotoriske aktiviteter mestres bedre og de liker å bygge med Lego, legge puslespill og lignende. Aktiviteter som av- og påkledning (selvhjelpsaktiviteter) mestres også, men de jobber langsomt og trenger tid og motivering. De fleste har skrivemotoriske vansker.

Barn og unge med PWS kan gjøre mange ting *selvstendig, men ikke alene*. (De trenger støtte og kontroll ved start og avslutning av en aktivitet.)

Språk og tale

Språkutviklingen er noe forsinket. De første ordene kommer ved 2 års alder, mens enkle setninger først kommer ved 4 års alder. Høy gane, slapp munnmotorikk og seigt spytt kan gi uklar artikulasjon. Tonefallet er ofte monotont og nasalt. For mange holder dette seg også opp i voksen alder.

Psykisk utviklingshemning medfører også forsinket språkutvikling. Språkforståelsen er vanligvis bedre enn evnen til å uttrykke seg, i barnealder. Men med relativ god evne til å imitere, kan de som ungdom og voksne utvise verbal dyktighet som kan gi et feilaktig inntrykk av deres faktiske språklige funksjonsnivå.

Hørsel og syn

Hørselsvansker kan forekomme (men sjelden i alvorlig grad). Mærsynthet eller andre typer brytningsfeil og skjeling forekommer også.

Medisinske komplikasjoner ved PWS

Alvorlige medisinske komplikasjoner kan oppstå dersom en ikke klarer å holde vekten nede ved hjelp av diett og tilstrekkelig fysisk aktivitet. Noen kan utvikle alvorlig skjev rygg (skoliose) eller få sukkersyke (diabetes II). *Betydelig overvekt* er også en stor belastning på hjertet, spesielt i ungdoms- og voksenalder og kan for noen bli invalidiserende.

Målsetting

Unge og voksne med PWS må lære å leve slik at de får best mulig livskvalitet. For de fleste vil det innebære:

- stabil vekt
- regelmessig fysisk- og sosial aktivitet
- en tilpasset arbeidssituasjon
- egen bolig som han/hun mestrer med noe hjelp og tilsyn
- størst mulig grad av selvstendighet
- at ansattes arbeidsinnsats skjer på brukerens premisser

Støtteapparatet rundt skal bli "de gode hjelperne".

Virkemidler

De virkemidlene man kan benytte for å nå målet skal brukes på en fag-etisk forsvarlig måte. Alle med PWS vil ha behov for følgende:

- Skriftlig avtale som regulerer de ansattes arbeidsinnsats – relativt detaljert
- Et dagsprogram som viser hva som skal skje til avtalte tidspunkt den enkelte dag. En skriftlig avtale som regulerer hvordan endringer skal gjennomføres.
- En forpliktende avtale mellom bruker, ansatte (både bolig og jobb), hjelpeverge og andre berørte voksne hvor informasjonsflyt, samarbeidsregler skal praktiseres
- God, direkte og riktig informasjon til personen med PWS om tilstanden og viktigheten av riktig kost (diett) og aktivitet.
- Skriftlig avtale i forhold til diett, bruk av penger, vektkontroll, fysisk aktivitet, personlig hygiene, renhold (hygiene) i egen leilighet og avtaler i forhold til hvordan konflikter skal løses.
- Regler om hvordan personen med PWS kan forhandle seg til endringer for eksempel å "bytte ut mat" med lik kaloriinnhold, endre aktiviteter, forandre programmet for dagen osv.
- Premiering i forhold til synliggjøring av at ønskede mål/ønsket atferd er oppnådd.

Andre virkemidler som kan være aktuelt å benytte er:

- Bruk av medisiner som virker angstdempende. (Se eget avsnitt om erfaringer med slik medisinerings.)
- Bruk av veksthormon (både for barn og voksne)
- Bruk av kjønnshormon
- Fysioterapibehandling

Virkemidler som i liten grad har gitt resultater og som man ikke bør benytte

- Medisiner/operative inngrep for å redusere vekt
- Tvangstiltak – annet enn i forhold til slanking i en kortere periode. (Da på medisinsk grunnlag.) Tvangstiltak i henhold til § 6 A er vanligvis ikke nødvendig hvis de tiltak som omtales i dette heftet benyttes.

Områder man har vansker med å finne gode, permanente løsninger i forhold til

De fleste unge og voksne med PWS vil i perioder få økt vekt. Vekta kan være stabil over mange år for så å stige. Det er viktig at man har gode rutiner for raskt å oppdage vektøkningen, og at man har avtaler og program i forhold til å få vekten ned til ønsket nivå.

Mange unge og voksne med PWS vil få perioder med økende grad av depresjon og angst. Det er vanskelig å forebygge slike svingninger. Kliniske observasjoner kan tyde på at angst ofte er utløst av brukeren opplever utrygghet, mangel på struktur og oversikt. Dette kan føre til økt matinntak og økt grad av passivitet. Resultatet blir som oftest en uønsket vektøkning. Før omfattende tiltak settes inn med strengere diett og krav om økt fysisk aktivitet, bør en sikre at brukeren (så langt det er mulig) opplever seg trygg og tilpass i forhold til bolig, skole/arbeid og fritid.

Selvskading ved at en pirker på sår eller ved uakseptabel atferd i forhold til egen avføring, lugging eller annet kan forekomme i perioder. Forebyggende tiltak har hatt lite effekt. Noe stigmatiserende atferd – som er sosial akseptabel for eksempel "snurring", "tvinning" av tråd – bør man tillate så lenge det ikke blokkerer for ønsket aktivitet. Dette fordi en hos enkelte har fått økt selvskading når en har prøvet å stanse slik selvstimulerende aktivitet. Noen grad av manipulering og atferd preget av masing, gjentakelser og tvangshandlinger forekommer hos de fleste. Omgivelsene må i noen grad finne måter å leve med dette i stedet for å forsøke å fjerne slik atferd fullstendig.

Det er imidlertid viktig å understreke at ikke alle er like. *Hver person med PWS må behandles individuelt.* Tiltak og tilrettelegging planlegges best når barnets ressurser og behov er kartlagt.

Egen bolig

I Norge har man erfaring med at personer med PWS bor i en egen bolig samlokalisert med andre boliger for psykisk utviklingshemmede - ofte tun med fra 6 til 8 beboere og en serviceleilighet. I en av disse boenhetene er det tre brukere med PWS og en med annen diagnose. Denne enheten åpnet i 1998. I Danmark har man lang erfaring med bofellesskap bare for personer med PWS - opp til 10 brukere. Ikke alle med PWS søker seg til slike "fellesboliger", men langt de fleste. Se ellers internettsiden til den danske Prader Willi foreningen (www.prader-willi.dk)

Rettigheter i forhold til egen bolig

For alle personer med PWS bør det søkes om at kommunen v/helse- og sosialetaten, utarbeider en individuell plan (IP). Et viktig element i denne planen skal være egen bolig. Det bør også utarbeides en plan for finansiering av egen bolig. Planen vil være et vedlegg til IP. Finansiering skjer som oftest ved hjelp av Husbanken. Helt egen bolig eiet eller leiet, er det vanligste. Noen kan ha "omsorgsbolig" som er underlagt kommuneloven "boform for heldøgns omsorg og pleie". Det må utarbeides en oversikt over hvilket hjelpebehov en selvstendig boform medfører.

Individuell plan

Den individuelle planen skal ikke bare inneholde en plan i forhold til flytting i egen bolig. Planen må også vise hvordan opplæringen av personen med PWS, i forhold til det å kunne bo i egen bolig, skal skje. Dette skal også gjenspeiles i personens individuelle opplæringsplan (IOP, utarbeides av skolen i samarbeid med foreldre, elev og som en delplan til den individuelle planen). Videre skal planen si noe om hvordan ansatte i boligen skal læres opp i forhold til at en med PWS flytter inn. Ansatte skal tilbys opplæring før flytting, og veiledning i inntil to år etter at flyttingen er gjennomført.

Erfaringer og konkret tilråding

Ut fra den erfaring man har så langt i Norge, kan en gi følgende anbefalinger:

- Ungdom med PWS bør flytte i egen bolig før de er 25 år - helst allerede når de er 18 - 20 år.
- Der det ligger til rette for det og/eller brukere og verge ønsker det, bør man forsøke å samle flere med PWS i samme bofellesskap.
- Bofellesskapet bør ha nattevakt og god oppfølging/bemannning på kveldstid.
- Boligene bør være tilknyttet noe fellesareal.
- Det bør være mulighet for kontroll av alle beboernes mat (felleskjøkken eller kjøkken i den enkelte bolig) .
- Boligen bør ligge slik at tilgang til butikker, kiosker og steder hvor man kan få/ta mat og/eller penger, er begrenset.
- Atferdsendringer for eksempel ved økt grad av raseriutbrudd, økende vekt og/eller tilbaketrekking (depresjon) skal gjøre at habiliteringstjenesten trekkes inn umiddelbart.

Forberedelsesfasen

Personer med PWS som skal flytte inn i egen bolig skal selv være med på planleggingen og gjennomføring av flyttingen. Tilsvarende bør også gjelde for hjelpeverge/foreldre og evt. annen nær familie. Målsettingen er at brukeren skal få en god livskvalitet. Det krever en livssituasjon hvor det er trygge rammer spesielt i forhold til mat, penger og fysisk aktivitet.

Ansvarsgruppen må være aktiv under hele prosessen. Det er nødvendig at alle ansatte og verge samt brukeren har god kommunikasjon under hele prosessen.

For å få en best mulig start på en selvstendig bosituasjon, skal ungdom med PWS ha en skriftlig avtale (se vedlegg) som består av to deler. Først en del som tar for seg hvordan overordnede forhold (ansvarsfordeling, plikter og rettigheter og samarbeid i forhold til mat og penger) skal være. Den andre delen bør bestå av et program som lister opp de aktiviteter som bruker og ansatte skal gjennomføre til bestemte tider gjennom dagen.

Denne avtalen skal være bindende for så vel ansatte som for bruker og verge. Avtalen utarbeides og underskrives av alle partene i samarbeid.

Følgende tiltak anbefales i denne fasen:

- Temaet bolig tas inn i den individuelle planen.
- Kommunen søker veiledning fra fylkeshabiliteringstjenesten (og evt. via denne også Frambu).
- Det arrangeres kurs om PWS og selvstendig boform, for personen med PWS og for verge og ansatte i bolig.
- Det gis veiledning til ansatte og foreldre/verge slik at hovedtrekkene i en skriftlig avtale kan utarbeides. Brukeren trekkes inn i planarbeidet.
- Brukeren, i samarbeid med verge og andre berørte, kartlegger hverdagen og lager et utkast til konkret dagsplan (både dag, kveld og helger).
- En tentativ dagsplan skal foreligge før flyttingen skjer.
- I løpet av de to første månedene i egen bolig fastlegges planen mer detaljert. Brukerens ønsker for når ting skal gjøres (trening, personlig hygiene, alminnelig renhold, måltider, innkjøp osv) og ansvarsfordeling mellom bruker og ansatte i forhold til praktiske oppgaver, må vurderes med i planarbeidet.
- En eller to primærkontakter bør ha avsatt tid til samarbeid med foreldre (verge), arbeidssted, skole og faginstanser (habiliteringstjenesten med flere).
- Det settes av tid til fortløpende veiledning for alle ansatte.
- Ansatte bør få besøke andre boliger hvor det bor personer med PWS.

Problemer som kan oppstå ved flytting

Ved flytting av ungdom med PWS til egen bolig må en forvente at det kan oppstå en del konflikter. Noen konfliktområder er kjente i forhold til øvrige unge med psykisk utviklingshemming, men andre gir nye utfordringer til hjelpeapparatet.

Generelt vil god kommunikasjon, god kjennskap til syndromet og vektlegging på struktur, forutsigbarhet og trygghet løse de fleste problemene.

Erfaring tilsier at man bør tilstrebe at det skjer så få endringer i rutiner som mulig ved innflytting. Det vil si at jobb/skole, fritidsaktiviteter og sosiale nettverk bør opprettholdes. Videre bør daglige rutiner i forhold til mat, penger, fysisk trening og

personlig hygiene kartlegges nøye før flytting og bibeholdes så godt som mulig både under og etter flytting. (Se vedlegg). Det er nødvendig at brukeren har mange aktiviteter utenfor bolig sammen med støttekontakt/fritidskontakt. Alle med PWS bør ha en arbeidsplass/skoleplass som gir et meningsfylt tilbud.

Manipulering

Bytte av "primærkontakt" fra foreldre til en ansatt, kan skape problemer. Personen med PWS vil gjerne forholde seg annerledes til foreldre enn til primærkontakt.

Uansett "klarheten" i en avtale ser de ofte muligheten for individuelle tolkninger og benytter seg av det. Kommunikasjonen vil ofte være tilpasset hva de ønsker å oppnå. Med relativt gode verbale ferdigheter kan de i slike situasjoner, komme til å spille ansatte og foreldre ut mot hverandre.

Årsaken til dette er blant annet at personen "mor" eller "mor og far" i seg selv har vært tryggheten. Denne tryggheten kan ikke overføres, men må opparbeides av primærkontakten ved at man skaper forutsigbarhet, gir oversikt og legger til rette for kommunikasjon samtidig som man setter klare og begripelige grenser. Brukeren vil som oftest i en lang periode "sjekke" alle uoverensstemmelser med "mor".

Dette er konflikter som man må gå igjennom. Foreldre og ansatte må kjenne problemområdet og enes om reaksjonsmåter. Tid, tillit og åpen kommunikasjon gi de beste resultater

Praktisk hjelp i egen bolig

Alle med PWS trenger praktisk hjelp for å mestre en selvstendig bosituasjon. Hjelpebehovet er ofte større enn det en kunne forvente ut fra generell funksjonsevne. Innsikt i forhold til eget behov er oftest mangelfull.

Våre erfaringer så langt, tilsier at følgende aktiviteter bør planlegges og/eller gjennomføres i samarbeid med en ansatt (i de første boårene).

- Aktiviteter tilknyttet mat.
- Rydding og rengjøring i skap og kjøleskap (inkludert kaste gammel mat, vaske opp matsøl med mer).
- Personlig hygiene – hårvask, kroppsvask (dusj og bad) - og regelmessig skifte av klær.
- Renhold og stell av klær.
- Rengjøring av leilighet, (spesielt kjøkken og bad).
- Rutinemessig rydding i blader, aviser, spill, småting osv.

Aktivitetene plottes inn til avtalt tidspunkt på faste ukedager (i dagsplanene). Ved hver aktivitet skal det være angitt hvilken rolle den ansatte skal ha og hva personen med PWS skal gjøre. Bokompetanse må bygges opp i nært samarbeid mellom beboer og ansatte - gjennom modellering. De spesielle rutinene må også legges inn i de ansattes arbeidsbeskrivelser.

Når en ungdom med PWS flytter inn i egen bolig vil en raskt se hva brukeren mestrer og hvor det er behov for særlig oppfølging og kontroll. Ansatte kan gjerne legge inn en ukentlig "sjekkerunde" i boligen sammen med brukeren. Dette for å rose

det som er bra, for å gi positiv støtte og oppmerksomhet, men også for å hjelper vedkommende til å se eventuelle forbedringsmuligheter.

Det bør lages egen avtale på hvordan en skal forholde seg dersom brukeren nekter den ansatte tilgang til leilighet. Vanligvis betrakter en det som "kontraktbrudd" dersom brukeren sier nei til en avtalt tjeneste når det skjer idet tjenesten skal ytes, for eksempel ved at den ansatte nektes adgang til leiligheten. Det bør foreligge en avtale om at den ansatte varsler brukeren, gir vedkommende "tenketid" for så å komme tilbake.. En har da anledning til å ta seg inn i leiligheten for å klargjøre for brukeren at det nå har skjedd et avtalebrudd. Brukeren og den ansatte skal sammen notere i dagsplanen at "avtalen er brutt", hvordan og av hvem.

Ansatte bør også tilby/tilbys at det lages en egen skriftlige avtale i forhold til gå inn i brukerens leilighet dersom denne ikke møter til avtalt tid/sted, ikke svarer på telefon og/eller ikke åpner når en ringer på.

Tidsbruk

Personer med PWS har ofte dårlig tidsforståelse. De fleste vil oppleve at unge med PWS kan være manipulerende – trekke ut tiden i forhold til en del aktiviteter, mens de i andre sammenhenger kan være raske og effektive. Gjennom samarbeid med foreldre (verge) og brukeren selv bør man utvikle dagsprogram/tidsskjemaer som gir tid og rom for faste praktiske aktiviteter i tillegg til fysisk trening, sosialt samvær og hvile.

Dersom brukeren stadig feiler i forhold til tidsskjema, og ikke rekker jobb eller skole som avtalt, bør bruker og ansatte i samarbeid kunne justere tidsplanen. I tillegg er det viktig å enes om hva som virker positivt forsterkende i forhold til å holde tidsplanene eventuelt om sanksjoner skal kunne anvendes.

Økonomi

Unge med PWS kan i liten grad ha ansvar for egen økonomi. Hjelpevergen har som regel, overordnet kontroll. Faste inntekter og utgifter ordnes vanligvis direkte av banken (etter avtale). Innkjøp av kapitalvarer, klær med mer avtales som regel med de ansatte og hjelpeverge holdes orientert. Mange har glede av "synliggjort sparing" ved at man merker av på en tabell (søylediagram eller lignende) hvor mye som til enhver tid står inne i banken.

Alle med PWS skal føre regnskap over alle utgifter (vanligvis ikke faste utgifter til leilighet, strøm, telefon med mer). Alle innkjøp skal dokumenteres med kvittering, og regnskapet føres en til to ganger i uka sammen med primærkontakt (evt. hjelpeverge).

"Lommepenger" oppbevares vanligvis hos primærkontakten. Det lages skriftlig avtale om hvordan disse pengene kan disponeres. Bruk av "lommepenger" skal også dokumenteres med kvittering. Innkjøp som utgjør et avtalebrudd, registreres, påtales og tas opp med bruker, ansatte og foreldre (hjelpeverge).

Sosialt

I en kartlegging gjort av Christian Aashamar i 1994, framkom det at voksne med PWS gav uttrykk for at de trivdes best når de var med på aktiviteter som innebar

sosial kontakt med andre på deres egen alder. Ansatte i boligene kunne også bekrefte dette. Det er viktig at personer med PWS som flytter inn i bolig, gis anledning til å bibeholde og styrke sine sosiale kontakter. Deltakelse i klubber for funksjonshemmede, handikapidrett, sangkor, interesseorganisasjoner, kulturarrangement, kurs og annen sosial virksomhet anbefales. Støttekontakter bør brukes planmessig i forhold til slike faste aktiviteter. På denne måten kan en bygge opp og ivareta brukerens sosiale nettverk.

Oppfølging i forhold til vekt

Oppfølging i forhold til vekt er livsviktig. Følgende områder må være under kontroll av de ansatte og avtalefestet i "kontrakt", i dagsprogram og ved innarbeidede rutiner:

- mat (diett, mengde, antall måltider, tidspunkter)
- fysisk trening/aktivitet (på kvelder, i helger og ferier).
- bruk av penger
- veierutiner (helst hver uke)

Så lenge dietten følges, treningen ivaretas og trivselen opprettholdes vil vekten oftest holde seg konstant eller gå noe ned.

Dersom vekta øker to veiinger på rad, er det tegn på at noe er galt, og tiltak bør settes inn umiddelbart. Dette bør framgå klart av inngått "kontrakt"/avtale.

Uvaner

Alle unge med PWS har vaner og uvaner som kan være vanskelige å påvirke. Det er viktig å drøfte med brukeren selv og med hjelpeverge (foreldre), hva som kan godtas og hva man bør forsøke å påvirke.

Selvskading som plukking på sår, eller mer stigmatiserende atferd, bør unngås eller avlæres. Fingeruro hvor noe snurres, tvinnes, rives, eller uforståelig skriving av tall og bokstaver og annen småuro uten mening, bør godtas.

Uønsket atferd kan brytes eller avledes ved at man tilbyr gode alternative aktiviteter. All selvskading skal stanses og erstattes med annen positiv atferd. Småuro bør begrenses slik at den ikke blokkerer for annen meningsfull aktivitet.

Mange med PWS samler på det meste (gjærne verdiløst materiale som aviser, reklame, tomembalasje m.m.), og har liten evne/vilje til å kaste ting. Gjennom avtale med brukeren bør man bli enige om hvordan en skal få kontroll over slik oppsamling.

Noen brukere røyker. Hjelpeverge (foreldre) ønsker ofte å begrense dette. Frivillige avtaler som reduserer røyking kan inngås, men dette er et område hvor man bør utvise stor tilbakeholdenhet i forhold til å innføre avtaler. Personer med PWS bør på linje med andre unge, gjøres oppmerksom på de helsemessige og økonomiske forholdene rundt røyking.

Mange unge med PWS, har en utstrakt telefonbruk. For å hindre at de blir utsatt for utilbørlig press eller utnytting bør det foreslås at de ikke står oppført i telefonkatalogen. Alle med PWS bør rådes til å "sperre" sine telefoner for "telefonsalg". Brukeren bør også få nødvendig informasjon om at telefonen kan sperres for bruk som "betalingshjelpemiddel" i spill og på andre måter (for eksempel sextelefoner). På den måten hindrer en at brukeren får store telefonregninger.

Enkelte bruker også uhensiktsmessig mye penger på spill. En løsningen som en med PWS selv foreslo, var at en kunne legge "spillepenger" i en konvolutt i sin pengekasse. Konvolutt ble fylt opp en gang i uka. Når den var tom hadde vedkommende ikke økonomi til å spille mer den uka. Tilsvarende var det også konvolutter for forskjellige nødvendige innkjøp, mens alle regninger som kom fast ble trukket direkte (autogiro den 20. i hver måned – dvs. dag for utbetaling av trygd).

Bruk av tvang

Det er i liten grad nødvendig å anvende tvang i forhold til personer med PWS. I de fleste tilfellene lar det seg gjøre å etablere hensiktsmessige avtaler i forhold til områdene mat/diett, fysisk aktivitet og medisiner. Avtalene skal være utarbeidet i samarbeid mellom bruker, ansatte og foreldre (hjelpeverge), eller også være gjort kjent for og undertegnet av "partene". Dette gjør at brukerne vet at de ansatte, følger opp avtalene, er til stede, tar ansvar og hjelper og støtter brukeren i vanskelige situasjoner/valg.

Dersom bruker gjør brudd mot avtalen vil det som oftest, være tilstrekkelig å påtale bruddet ved at en tar saken opp med bruker og primærkontakt. En gjennomgang av avtalen og avklaring gjennom åpen kommunikasjon, vil trygge brukeren og kunne forebygge nye avtalebrudd.

Unge med PWS kan ha et svingende stemningsleie. De er ofte sårbare, blir lett utrygge og engstelige eller "opphengt" og kverulerende. Raserianfall kan forekomme – noe som kan føre til skade på bruker og/eller ansatte.

Årsak til slike raserianfall kan sett utenfra, være bagatellmessig, for eksempel at det skjer uforutsette endringer i dagsprogrammet eller at bruker opplever uklarhet i forhold til en aktivitet – oppgave.

Unge med PWS bør få lære teknikker for å løse slike konflikter på en ikke voldelig måte. Det er viktig at de skjermes i disse situasjonene, slik at de ikke skader seg selv eller andre noe som kan forsterke følelsen av usikkerhet, engstelse og mindreverd.

Dersom raserianfall forekommer ofte, skal kommunen søke veiledning fra fylkeshabiliteringstjenesten før eventuelle tvangstiltak vurderes satt i verk.

Depresjon

Alle med PWS trenger å ha en å snakke med – en å dele tanker med for å motvirke opplevelsen av ensomhet, tristhet og depresjon. Primærkontakt, eller en annen som brukeren har tillit til, bør ha avsatt faste tider i løpet av uka, hvor det er rom for samtaler. Det er nødvendig at den ansatte tar ansvar for at "samtalestunden" skjermes og får best mulig kvalitet.

Relativt mange som har flyttet inn i egen bolig og som samtidig har hatt en stor vektøkning, har hatt en atferd før vektøkningen, preget av tilbaketrekking, angst og utrygghet.

Internasjonal forskning tyder på at de fleste unge og voksne med PWS i perioder, kan ha behov for å bruke antidepressiva. Erfaringene viser at tvangstrekk ofte blir bedre/mindre uttalte, men ikke borte ved antidepressiv behandling. Men før det igangsettes utprøving med medisiner bør følgende tiltak gjøres:

- Sikre at dagligsituasjonen for bruker, er oversiktlig og forutsigbar.
- Legge til rette for regelmessige samtaler for bruker med en "kontaktperson" for å dele tanker og få gitt uttrykk for både tilfredshet og utrygghet.
- Gi regelmessig veiledning til ansatte.
- Ha innarbeidet dags- og ukeprogram.
- Observere og føre logg over brukers atferd i en avtalt periode.
- Samarbeide nært med lege.
- Søke veiledning/rådgivning fra habiliteringstjenesten og/eller Frambu.

Erfaringene så langt tyder på at alle nyttiggjør seg en strukturert og trygg daglig situasjon, mens ikke alle har utbytte av antidepressiva. Å gi medikamenter uten at man først har etablert gode strukturer for unge med PWS, frarådes .

Informasjon

En forutsetningen for at ungdom med PWS skal trives i et voksenliv i egen bolig, i arbeid eller skole, med fritidsaktiviteter, med familie og venne, er at det vises åpenhet om tilstanden og de forhold og begrensninger denne fører til.

Spesielt viktig er ivaretagelse av dietten. Hvordan dette skal gjennomføres, hvilken informasjon som skal gis og til hvem, må avtales med bruker og hjelpeverge på forhånd.

Feiloppfatning kan gi fantasier som kan føre til plaging, mobbing og i verste fall utstøting. Saklig informasjon kan avverge dette og fremme positive holdninger, empati, forståelse og aksept. Det er nødvendig at omgivelsene får en realistisk forståelse av hva tilstanden innebærer.

Ansvarsgruppearbeid

For ungdom og voksne med behov for tjenester fra flere etater er det viktig å ha en ansvarsgruppe.

Ansvarsgruppens hovedoppgave er å *lette* ungdommens totalsituasjon ved samordnet planlegging og gjennomføring av tiltak. Dette for å bistå ungdom med PWS med å gjøre nødvendige og rimelige avveininger i forhold til behandling/trening, arbeid/skole, sosiale aktiviteter og fritid.

Gruppen må være tverrfaglig sammensatt. Hvilke personer/profesjoner som deltar til enhver tid vil endre seg etter brukerens behov. Brukeren selv har naturlig plass i ansvarsgruppen. For mange er det nødvendig å ha kontakt med voksenhabiliteringen i fylket, som en ekstra forsterkning av gruppen.

Ansvarsgruppen kan være det organ som har den helhetlige oversikten og påser at tiltak blir gjennomført etter intensjonene. For brukere med PWS er det som regel nødvendig at gruppen er aktiv hele livet igjennom.

Ressursbruk

Alle med PWS har behov for mer hjelp enn det man skulle kunne forvente ut ifra generelt evnenivå, og ut fra verbal evne til å beskrive egen situasjon eller formulere oppgaveløsninger. Følgende ressurser er ofte nødvendig:

- Bolig for funksjonshemmede tilknyttet en nattevaktordning.
- Vernet arbeid/arbeid for trygd (kan ikke leve av egen arbeidsinnsats).
- Nær oppfølging på arbeidsplassen (fast primærkontakt/kontakter).
- Tilrettelagt transport til og fra arbeid og fritidsaktiviteter (sovner lett på buss og tog).
- Tilsyn og støtte med et omfang på 15 til 20 timer pr uke (eller 1:1), fordelt på alle ukedagene. En del av dette kan være fritidskontakt utenfor bolig.
- Stabil stab – redusert antall å forholde seg til. (Forutsetter god opplæring og veiledning).
- Utførlig plan for rutiner som skal følges. Oppfølging som sikrer at planer og avtaler blir overholdt.

Nivået på hjelp/støtte må vurderes individuelt og beregnes ut ifra det dagsprogrammet som settes opp. I perioder hvor vekten øker og/eller personen skal ned i vekt, må det forventes økt ressursbruk.

I tillegg kommer økt tilsyn/oppfølging ved somatisk sykdom for eksempel i forbindelse med oppfølging av diabetes.

Voksenopplæring

I forbindelse med utarbeiding av individuell plan - IP bør det også utarbeides opplæringsplan IOP. Denne planen bør ha et område hvor det sies noe om hvordan opparbeidet kompetanse kan ivaretas, hvordan den enkelte ansatte i bolig og på jobb kan sikre at personen med PWS får nyttiggjort seg sine ferdigheter i lesing, skriving og regning i daglige aktiviteter. Det gjøres for eksempel ved at man skriver handlelister, huskelister, kort, meldinger og beskjeder. På samme måte opprettholdes kunnskaper i forhold til tall, mengder, bruk av penger, mål og vekt ved at det føres enkelt regnskap og i sosial aktivitet med forskjellig type spill som krever enkle regne- eller leseferdigheter.

Voksenopplæring bør primært gi elevene nye ferdigheter som for eksempel bruk av data, internett med mer. Læring som legger grunnlag for økt sosial eller fysisk aktivitet skal prioriteres. Dette kan være å lære om nye matprodukter (lette) eller lære mer om naturen, om aktiviteter i skog og mark slik at man stimulerer til mer uteliv. Praktisk stell av stueplanter eller egen hageflekk – kan også være nyttig læring. Noen med PWS har egne kjæledyr. Opplæring i forhold til dyrs behov – og hvordan de ivaretas – kan være nødvendig.

Sosiale aktiviteter i foreninger og lag

Mange med PWS fungerer godt så lenge aktivitetene er oversiktlige og har klare rammer. Deltakelse i forskjellige, ordinære interesseforeninger som for eksempel "jeger og fisk" eller katteklubb, eller å få gå på bingo, i treningsgruppe, svømmegruppe, på språkkurs eller andre aktiviteter, vil de fleste ha stor glede og nytte av. Det vil som oftest være nødvendig at en "fritidskontakt" (støttekontakt med en klar oppgave knyttet til en organisert fritidsaktivitet) er sammen med brukeren på aktivitetene og at eventuelle kursavgifter blir dekket, helt eller delvis.

Unge og voksne med PWS vil også sette pris på å delta i aktiviteter som er tilrettelagt for funksjonshemmede. Et mål kan være at personen med PWS skal ha en aktivitet utenfor bolig/arbeidssted minst fem dager (kvelder) i uka (inkludert lørdag og søndag).

Ytterligere hjelp

Foreldreforeningen for Prader Willi syndrom har under opprettelse et nettverk for boliger med brukere med PWS. Ta kontakt med foreningen for nærmere informasjon. Oppdatert adresse finnes på Frambus internettside www.frambu.no eller fås ved henvendelse til Frambu på telefon 64 85 60 00.

Hvis det oppstår problemer, bør boligen kontakte habiliteringstjenesten. Habiliteringstjenesten kan bringe inn Frambu hvis de finner det nødvendig. Opphold på Frambu kan søkes direkte. Årsplanen for Frambu viser om og når vi har opphold for unge og voksne med PWS. Frambu kan også kontaktes direkte for informasjon utenom oppholdene.

Fastlegen har det medisinske ansvaret. Frambu kan være behjelpelig med informasjon og har oversikt over hvilke instanser som har god innsikt i mange av de vanskene som oppstår på grunn av syndromet.

Forslag til avtale mellom NN og foresatte/ansatte i bolig

Dagsprogram

Dagsprogrammet er bindende for de ansatte og for NN. Endringer skal avtales dagen før de skal iverksettes. De ansatte og NN må komme til avtalt tid og sted. De ansatte skal ringe på døren og NN skal åpne og slippe inn.

Mat og penger

Primærkontakt hjelper NN med å føre regnskap. NN skal levere kvitteringer for alle innkjøp. Mat skal kjøpes inn etter diettliste. De ansatte skal hjelpe til med å sette opp innkjøpsliste.

Veiing

NN skal veie seg en gang i uka. Vekten skrives ned i avtaleboka. Hvis vekta går opp to uker på rad, skal primærkontakten sammen med NN avtale hva som skal gjøres.

Rydding, vask av leilighet

NN og en ansatt arbeider sammen om disse oppgavene. NN eller den ansatte, kan foreslå at rydding og rengjøring skjer oftere enn avtalt.

Brudd på avtalen

NN skal føre dagbok. Avtalebrudd og avvik fra timeplanen skal skrives inn. NN oppbevarer dagboka, men de ansatte kan også skrive i den. Dagboka gjennomgås en gang i uka med primærkontakten.

NN

Leder for boligen

Om avtalen

Denne avtalen er bindende for så vel ansatte, som primærkontakt og NN. Målet med avtalen er å få til at NN får nødvendig hjelp i forhold til de problemer PWS medfører.

Alle voksne med PWS har krav på hjelp i forhold til følgende områder:

- Økt fysisk aktivitet
- Hjelp til å følge oppsatt diett
- Hjelp i forhold til veiing, oppfølging av personlig hygiene og medisiner

Denne avtalen består av to deler:

- Avtalen med de rutinene som skal følges
- Et ukeprogram som forteller om hva som skal skje gjennom en vanlig uke

Hvordan utarbeide en avtale

Avtalen utarbeides i samarbeid mellom primærkontakt og bruker. Planarbeidet startes opp ved at vanskelige områder (evt. konfliktområder) kartlegges. Dette småskrivet forsøker å identifisere en del områder man bør observere nøye. I en varslet samtale med brukeren går man igjennom de områdene som ansatte, foreldre og brukeren synes er vanskelig.

Fellesregler for kommunikasjon og samhandling skal også inn i avtalen, og det er vesentlig at det kommer klart fram hva som er de ansattes ansvar og hva som er brukers oppgaver og ansvar.

I dagsprogrammet skal det markeres når og hvor de enkelte aktivitetene skal finne sted. De fleste med PWS danner ikke overordnede begreper slik at reglene for samarbeid må konkretiseres i et nøye strukturert dagsprogram og i forhold til alle oppgavene, for at brukeren skal kunne nyttiggjøre seg disse.

Det er brukerens dagsprogram man tar utgangspunkt i. Det er også brukerens måte å gjøre ting på, brukerens rutiner i de enkelte situasjonene og brukerens navn på aktiviteten som skal benyttes. Ansatte skal yte bistand på brukerens premisser.

Etter første kartleggingssamtale skriver primærkontakten ned dagsprogram og forslag til regler. Dette gjennomgås med brukeren som får noen dager på seg til å komme med forslag til endringer. Dette gjøres i flere omganger. Eventuelle endringer innarbeides eller man redegjør for hvorfor det ikke er mulig å imøtekomme brukerens ønsker. Utarbeiding av avtaler og planer vil kunne strekke seg over tid (for noen over flere uker) før en kommer fram til et "endelig" forslag.

Ingen avtale vil løse "alle problemer" eller "tette alle hull". Det er viktig at avtalen kun gjelder for ca. 6 måneder av gangen og at det så utarbeides en ny, evt. at den gamle justeres. Ved de halvårlig justering må man være nøye med at eventuelle småendringer i rutiner og oppgavefordeling, blir fanget opp. Hvis det skjer uforutsette ting i løpet av avtaleperiode, skal avtalen – når begge parter er enige – kunne endres underveis.

Eksempel på oversiktsplan

* betyr at det finnes en utdypende forklaring

Klokke	Mandag	Tirsdag	Onsdag	Torsdag	Fredag	Lørdag	Søndag
07.30	Vekkes av Gro. Banker to ganger	Vekkes av Per. Banker to ganger	Vekkes av Gro. Banker to ganger	Vekkes av Guri. Banker to ganger	Vekkes av Per. Banker to ganger		
07.45	Gro kommer inn *	Per kommer inn *	Gro kommer inn *	Guri kommer inn *	Per kommer inn *		
07.55	Gro kommer inn på badet – såper inn ryggen i dusjen	Kari kommer inn på badet – såper inn ryggen i dusjen	Gro kommer inn på badet – såper inn ryggen i dusjen	Guri kommer inn på badet – såper inn ryggen i dusjen	Kari kommer inn på badet – såper inn ryggen i dusjen		
08.10	Spiser frokost selv – lager matpakke til jobben	Spiser frokost selv – lager matpakke til jobben	Spiser frokost selv – lager matpakke til jobben	Spiser frokost selv – lager matpakke til jobben	Spiser frokost selv – lager matpakke til jobben	– lager matpakke til jobben	
08.25	Gro kommer inn – henger sengetøy til lufting – følger til bussen	Per kommer inn – sjekker lypærer, dorull, søppel – følger til bussen	Gro kommer inn – tar av sengetøy – følger til bussen	Gro kommer inn – henger sengetøy til lufting – følger til bussen	Gro kommer inn – henger sengetøy til lufting – følger til bussen	Gro kommer inn – henger sengetøy til lufting – følger til bussen	
08.30	Drar på jobben. Gro kan gå inn i leiligheten – re sengen	Drar på jobben. Per kan gå inn i leiligheten – skifte pærer, fjerne søppel	Drar på jobben. Gro kan gå inn i leiligheten – sette på vaskemaskinen for sengetøyvask (kokvask)	OSV	OSV	Vekkes av Gro. Banker to ganger Gro kommer inn * Gro kommer inn på badet – såper inn ryggen i dusjen Spiser frokost selv	Vekkes av Guri. Banker to ganger. Kommer inn. * Guri kommer inn på badet og såper inn ryggen i dusjen. Fellesfrokost
08.45 – 14.15 jobb (eget program)	08.45 – 14.15 jobb (eget program)	08.45 – 14.15 jobb (eget program)	08.45 – 14.15 jobb (eget program)	08.45 – 14.15 jobb (eget program)	08.45 – 14.15 jobb (eget program)	Utvidet program inneholder: BarneTV, tur m/støttekontakt, lørdagsavisene, fotball	Utvidet søndagsprogram inneholder: BarneTV. Osv
15.00	Hjemme fra jobb – egen tid	Hjemme fra jobb – egen tid	Hjemme fra jobb – egen tid	Hjemme fra jobb – egen tid	Hjemme fra jobb – egen tid	Lørdagsriding	Tilskuer på fotball eller ishockey
16.00	Ettermiddagstur avsluttes med at mat for en dag hentes i kjellerbod sammen med Per	Ettermiddagstur – hente middagsmat sammen med Gro	Ettermiddagstur avsluttes med at mat for en dag hentes i kjellerbod sammen med Guri	Ettermiddagstur avsluttes med at mat for en dag hentes i kjellerbod sammen med Gro	Ettermiddagstur – hente middagsmat sammen med Gro	Ettermiddagstur avsluttes med at mat for en dag hentes i kjellerbod	Ettermiddagstur avsluttes med at mat for en dag hentes i kjellerbod
17.00	Lage og spise	Lage og spise	Lage og spise	Lage og spise	Lage og spise	Lage og spise middag selv	Lage og spise

	middag selv	middag selv	middag selv	middag selv	middag selv		middag selv
17.15 * dette er også tid for samtale	Sammen med Per vaske kulørt vask. (settes på – finne fram)	Sammen med Gro stryke, legge i skapet all kulørtvask	Sammen med Guri vaske bad	Sammen med Gro legge bort vasket sengetøy – ekstrasjekk blomster	Sammen med Gro gå igjennom regnskap (primærkont akttid)		
18.00	BarneTV	BarneTV	BarneTV	BarneTV	OSV	OSV	OSV
18.30 (detalj- progr. for disse aktivitete ne kan være nødvend ig)	Sosial aktivitet utenfor bolig m/støttekont akt	Innkjøp av matvarer	Svømmehal I	Bingo og klubb for funksjonshe mmede	Innkjøp av matvarer		
20.00		Fordele matvarer i dagsporsjon er sammen med Gro. Vaske kjøkken			Fordele matvarer i dagsporsjon er sammen med Gro. Vaske kjøkken		

Programmet er et eksempel for å vise hvor detaljert det bør være og for å peke på områder som spesielt bør belyses i et dagsprogram. Dette er oversiktsprogrammet.

Det bør lages en ringperm (som en dagbok) hvor brukeren og/eller den ansatte skriver inn om aktiviteten er gjennomført eller om det ble "avtalebrudd"
Mandagsarket kan da se slik ut:

MANDAG	Hva OK?		Kommentar
07.30	Vekkes av Gro. Banker to ganger	😊	
07.45	Gro kommer inn	😊	
07.55	Gro kommer inn på badet – såper inn ryggen	Brudd	Dusjet ikke
08.10	Spiser frokost selv – lager matpakke til jobben	😊	

Brukeren og den ansatte må bli enige om at det er brudd på avtalen – og hvem som har brutt den.

Litteraturforslag

Norske bøker

Jarle Eknes (red) Utviklingshemmede og psykisk helse, Norli forlag, 2000

Leif Hugo Stabrud Utviklingshemmede i et økologisk perspektiv

Biografier – et utvalg

Cassidy SB (1984), Prader-Willi syndrome. Current Problems in Pediatrics. Chicago Yearbook Medical Publishers 14:1-55.

Cassidy SB (1997), Prader-Willi syndrome: Syndrome of the month. Journal of Medical Genetics 34:917-923.

Greenswag LR, and Alexander RC, eds Management of Prader-Willi Syndrome (2nd Ed) Y Springer Verlag.

Holm VA, Sulzbacher SJ, & Pipes PL(Eds) The Prader-Willi syndrome. Baltimore: University Park Press (45-53).

Holm VA, Cassidy S13, Butler MG, Hanchett JM, Greenswag LR, Whitman BY & Greenberg F (1993), Prader-Willi syndrome; Consensus diagnostic criteria. Pediatrics 91: 398-402.

Genetikk

Cassidy S (1995), Genetics of Prader-Willi syndrome In: Management of Prader-Willi Syndrome (2nd ed) Greenswag LR, Alexander RC, eds New York:

Springer-Verlag pp 18- 31.

Cassidy S13, Schwartz S (1998), Prader-Willi and Angelman syndromes: Disorders of genomic imprinting. Medicine 77:140-156.

Nicholls RD, Saitoh S, Horsthemke B (1998). Imprinting in Prader-Willi and Angelman syndromes. Trends in Genetics 14:194-200.

Ernæring

Akers M, & Mandella, P (1984), Red yellow green system of weight control Pittsburgh, PA: The Rehabilitation Institute of Pittsburgh.

Butler MG, Butler RI, & Meaney FJ (1988), The use of skinfold measurements to judge obesity during the early phase of Prader-Labhart-Willi syndrome. International Journal of Obesity, 12:417-422.

Holin VA, & Pipes PL, (1976), Food and children with Prader-Willi syndrome.

American Journal of Diseases of Children, 130:1063-1067.

Mullins J & Maier B (1987), Weight management of youth with Prader-Willi syndrome, International Journal of Eating Disorders 6(3): 419-427.

Sadler D (1995), Nutritional management In: Management of Prader-Willi Syndrome (2nd ed) Greenswag LR, Alexander RC, eds New York: Springer-Verlag 88- 114.

Utvikling

Dykens E, Hodapp R, Walsh K & Nash L (1992a), Profiles correlates and trajectories of intelligence in Prader-Willi syndrome. Journal of the American Academy of Child and Adolescent Psychiatry 31(6):1125-1130.

Gabel S, Tarter RE, Gavalier J, Golden WL, Hegedus AM & Maier B (1986), Neuropsychological capacity of Prader-Willi children: General and specific aspects of impairment. Applied Research in Mental Retardation 7:459- 466.

Greenswag LR (1985), Sexuality for people with Prader-Willi syndrome: Is ignorance bliss? Proceedings of National Conference of Prader-Willi Syndrome Association, Windsor Locks, CT

Hall, J. (1975). Sexuality and the mentally retarded. In R Green (Ed), Human sexuality: A Health practitioner's text Baltimore MD: Williams & Wilkins (181-195).

Greenswag LR, Singer S, Condon N, Bush H, Omrod S, Mulligan M, Shaw P (1995), Residential options for individuals with Prader-Willi syndrome. In Management of Prader-Willi Syndrome (2nd ed), Greenswag LR, & Alexander RC, eds. New York, Springer-Verlag 214-247.

Mitchell W (1988), Social skills training for Prader-Willi Syndrome. In Greenswag LR, & Alexander RC, (Eds). Management of Prader-Willi Syndrome (165- 170) New York; Springer-Verlag.

Speech-language

Downey D, Knutson C (1995), Speech and language Issues In Management of Prader-Willi Syndrome (2nd ed.) Greenswag LR, Alexander RC, eds. New York: Springer-Verlag 142-155.

Kleppe SA, Katayama KM, Shipley KG & Foushee DR (1990), The speech and language characteristics of children with Prader-Willi syndrome. Journal of Speech and Hearing Disorders, 55:300-309.

Levine K, Wharton R & Fragala M (1993), Educational considerations for children with Prader-Willi syndrome and their families. Prader-Willi Perspectives, 1(3): 3-9.

Munson-Davis JA (1988), Speech and language development. In Greenswag LR & Alexander RC (Eds.), Management of Prader-Willi syndrome. New York: Springer-Verlag (124-133).

Behavior/Psychiatric

Bartolucci G & Younger J (1994), Tentative classification of neuropsychiatric disturbances in Prader-Willi syndrome. Journal of Intellectual Disability Research

38(pt6): 621-9.

Borglgraef M Fryns JP & Berghe VI (1990), Psychological profile and behavioral characteristics in 12 patients with Prader-Willi syndrome Genetic Counseling: 38 141-150.

Boyle IR (1994), Psychiatric medication and Prader-Willi syndrome: Notes from the frontiers. PraderWilli Perspectives, 2(2)A.

Clarke DJ, Boer H, Chung MC, Sturiney P, Webb T(1996), Maladaptive behavior in Prader-Willi syndrome in adult life. Journal of Intellectual Disability Research 40(2): 159-165.

Clarke DJ, & Webb T (1995), Prader-Willi syndrome and psychotic symptoms: Report of a further case. Irish Journal of Psychological Medicine 12(1)27-9.

Curfs LMG (1992), Psychological profile and behavioral characteristics in the Prader-Willi syndrome. In SB Cassidy (Ed.), Prader-Willi syndrome and Other Chromosome 15q Deletion Disorders, New York: Spring- Verlag (211-221).

Dykens E, Hodapp R, Walsh K & Nash L (1992b), Adaptive and maladaptive behavior in Prader-Willi syndrome. Journal of the American Academy of Child and Adolescent Psychiatry 31(6):1131-1136.

Dykens EM & Cassidy SB (1995), Correlates of maladaptive behavior in children and adults with PraderWilli syndrome. American Journal of Medical Genetics 60(6):546-9.

Dykens EM, Leckman J17 & Cassidy SB (1996), Obsessions and compulsions in Prader- Willi syndrome. Journal of Child Psychology and Psychiatry 37:995- 1002.

Hellings JA & Warnock JK (1994), Self-injurious behavior and serotonin in Prader- Willi syndrome. Psychophannacology Bulletin 30:245-250.

Hodapp RM, Dykens EM & MasinoL (1997), Stress and support in families of persons with Prader-Willi syndrome. Journal of Autism and Developmental Disorders 27:11-24.

Marshall BD Jr, Wallace CJ, Elder J, Burke K, Oliver T & Blackman R (198 1), A behavioral approach to the treatment of Prader-Willi syndrome. In VA Holm, SJ Sulzbacher & PL Pipes (Eds.) Baltimore: University Park Press, The Prader-Willi syndrome (185-199).

Taylor RL, (1988), Cognitive and behavioral characteristics. In ML Caldwell & RL Taylor (Eds) New York: Springer-Verlag, Prader-Willi syndrome: selected research and management issues (29-42).

Whitman B & Greenswag L (1995), Psychological and behavioral management. In Management of PraderWilli Syndrome (2nd ed). Greenswag LR, Alexander RC, eds. New York: Springer-Verlag pp 125-141.

Whitman B & Accardo P (1987), Emotional symptoms in Prader-Willi syndrome adolescents. American Journal of Medical Genetics 28: 897-905.

Wolff O (1987), Prader-Willi syndrome, psychiatric aspects. Journal of the Royal Society of Medicine 80:718-720.

Medisinsk

- Angulo M, Castro-Magana M, Mazur B, Canas JA, Vitollo PM, Sarrantonio M (1996), Growth hormone secretion and effects of growth hormone therapy on growth velocity and weight gain in children with Prader-Willi syndrome. *Journal of Pediatric Endocrinology & Metabolism* 9(3):393-400.
- Bray G, Daluns W, Swerdloff R, Fiser R, Atkinson R & Carrell R (1983), The Prader-Willi syndrome: A study of 40 patients and a review of the literature. *Medicine* 62:59-80.
- Butler MG & Meaney FJ (1991 a), Standards for selected anthropometric measurements in Prader-Willi syndrome. *Pediatrics* 88:853-860.
- Cassidy S13, Rubin KG & Mukaida CS (1987), Genital abnormalities and hypogonadism in 105 patients with Prader-Willi syndrome. *American Journal of Medical Genetics* 28: 922-923.
- Hanchett JM (1993), Hypoventilation oxygen saturation levels and Prader-Willi syndrome. *Proceedings of National Prader-Willi Syndrome Association Scientific Day*.
- Hams JC & Allen RP (1996), Is excessive daytime sleepiness characteristic of Prader-Willi syndrome? The effects of weight change. *Archives of Pediatrics & Adolescent Medicine* 150(12):1288-93.
- Hertz G, Cataletto M, Feinsilver SH, Angulo M (1995), Developmental trends of sleep-disordered breathing in Prader-Willi syndrome: the role of obesity. *American Journal of Medical Genetics* 56(2):18890.
- Hered RW, Rogers S, Zang YF, Biglan AW (1988), Ophthalmic features of Prader-Willi syndrome. *Journal of Pediatric Ophthalmology & Strabismus* 25(3):145-154.
- Holm VA & Laumen EL (198 1) Prader-Willi syndrome and scoliosis. *Developmental Medicine and Child Neurology* 23:192-201.
- Jones MW (199 1), Scoliosis in Prader-Willi syndrome. *Prader-Willi Syndrome and Other Chromosome 15q Deletion Disorders*. NATO ASI series, H61:199- 209.
- Kaplan J, Fredrickson PA & Richardson JW (1991), Sleep and breathing in patients with Prader-Willi syndrome, *Mayo Clinic Proceedings* 66:1124-1126.
- Kaufman H, Overton G, Leggott J, Clericuzio C (1995), Prader-Willi syndrome: Effect of group home placement on obese patients with diabetes. *Southern Medical Journal* 88(2):182-4.
- Kodish E & Cuttler L (1996), Ethical issues in emerging new treatments such as growth hormone therapy for children with Down syndrome and Prader-Willi syndrome. *Current Opinion in Pediatrics* 8(4):401-5.
- Lee PDK, Hwu K, Brown B, Greenberg F & Klish W (1 992b) Endocrine investigations in children with Prader-Willi syndrome. *Dysmorphology and Clinical Genetics* 6 27-28.
- Lee PDK, Hwu K, Henson H, Brown BT, Bricker JT, LeBlanc AD, Fiorotto MD, Greenberg F & Klish WJ (1993), Body composition studies in Prader-Willi syndrome (PWS): Effects of growth hormone (GH) therapy. In KJ Ellis & J1) Eastman (Eds), Newark: Plenum Press, Human body composition. In vitro methods models and

applications (201-206).

Lindgren AC, Hagenas L, Muller J, Blicifeldt S, Rosenborg M, Brismar T, and Ritzen EM (1998), Growth hormone treatment of children with Prader- Willi syndrome affects linear growth and body composition favourably, *Acta Paediatr*, 87:28-3 1.

Mallory GB, Fiser DH & Jackson R (1989), Sleep-association breathing disorders in morbidly obese children and adolescents, *Journal of Pediatrics* 115: 892-897.

Nilsson KO (1989), What is the value of growth hormone treatment in short children with specified syndromes? Turners syndrome, Osteochondrodysplasias, Prader-Willi syndrome, Noonan syndrome. *Acta Paediatr Scand* 362 (suppl) 61-68.

Rees D, Jones MW, Owen R & Dorgan JC (1989), Scoliosis surgery in the Prader- Willi syndrome. *Journal of Bone and Joint Surgery* 71: 685-688.

Robson WL, Shasshi V, Nagaraj S, Norgaard JP (1997), Water intoxication in a patient with the Prader-Willi syndrome treated with desmopressin for nocturnal enuresis. *Journal of Urology* 157(2):646-7.

Schluter B, Buschatz D, Trowitzsch E, Aksu F, Andler (1997), Respiratory control in children with Prader-Willi syndrome. *European Journal of Pediatrics* 156(l):65-8.

Soriano RMG, Weisz I & Houghton GR (1988), Scoliosis in the Prader-Willi syndrome *Spine* 13:209-211.

Vgonlzm AN, Bixler EO, Kales A Centurione A, Rogan PK Mascari M, Vela- Bueno A (1996), Daytime sleepiness and REM abnormalities in Prader-Willi syndrome: Evidence of generalized hypoarousal. *International Journal of Neuroscience* 87(3- 4):127-39.

Wang XC, Norose K, Kiyosawa K, Segawa K (1995), Ocular findings in a patient with Prader-Willi syndrome. *Japanese Journal of Ophthalmology* 39(3):284- 9.

Dental

Hart S (1994), The oral manifestations of Prader-Willi syndrome: A review of the literature and results of a parent-reported questionnaire. *Prader-Willi Perspectives* 17-10.

Krautmann PJ, Barenie JT & Myers DR (1981), Clinical manifestations of Prader- Willi syndrome. *Journal of Pedodontics* 5: 256-261.

Nowak A (1995), Dental manifestations and management. In Greenswag LR & Alexander RC (Eds.). *Management of Prader-Willi Syndrome*. New York: Springer-Verlag 81-87.

Salako NO & Ghafouri HM (1995), Oral findings in a child with Prader-Labliart- Willi syndrome. *Quintessence International* 26(5):339-41.

Opplæring

Fryns JP (1991), Strengths and weaknesses in the cognitive profile of youngsters with Prader-Willi syndrome. *Clinical Genetics* 40(6): 430-434.

Lupi MI (1988), Education of the child with Prader-Willi syndrome. In Greenswag LR &

Alexander RC (Eds.) New York: Springer-Verlag, Management of Prader-Willi syndrome (113-123).

Saporito AM (1995), Vocational concepts in Prader-Willi syndrome In Management of Prader-Willi Syndrome (2nd ed). Greenawald LR, Alexander RC, eds New York Springer-Verlag 248-264.

Aktuelle nettadresser

- www.frambu.no (Frambus internettside)
- www.prader-willi.dk (Den danske interesseforeningen sin internettside)

Begge steder vil man få oppdaterte henvisninger videre (linker).

