

Up to date over Prader-Willi syndroom

Een overzicht van de meest recente inzichten over gedrag en de begeleidingsbehoefte van volwassenen met Prader-Willi syndroom

Nynke de Jong, MSc | Johanneke van der Bijl, MA | Dr. Marieke Meppelder-de Jong



Juni 2019

Vilans, Kenniscentrum voor de Langdurende Zorg

In opdracht van het Prader-Willi Fonds

Aanleiding

- We wilden een toolkit laten maken gebaseerd op de laatste wetenschappelijke inzichten.
- Veel beschikbare kennis beperkt zich tot de medische en fysieke begeleidingsbehoefte en is vaak gericht op kinderen.
- Veel publicaties zijn slechts beschikbaar in Engelstalige wetenschappelijke publicaties en niet gratis toegankelijk.

Methode

- Nederlandse en Engelstalige literatuur
- Gepubliceerd in periode 2007-juli 2018
- Trefwoorden 'gedrag' én 'PWS'
- Databases PubMed, SpringerLink en Psychinfo: 598 referenties
- Selectie door 2 onderzoekers op basis van samenvatting. Bij twijfel 3^e onderzoeker: 512 referenties vallen af: resteren 86 artikelen

Methode (2)

- 86 artikelen volledig gelezen en beoordeeld op relevantie
- 24 artikelen voldeden aan de criteria
- Sneeuwbalmethode: Via de referentielijsten van deze 24 artikelen zijn nog 7 relevante artikelen gevonden.
- Totale score: 31 artikelen

Methode (3)

- Analyse en codering: onderzoeksmethode, kenmerken groep, type gedrag, belangrijkste inzichten op het gebied van gedrag en begeleidingsvormen
- Beoordeling kwaliteit artikelen

Resultaten

- Woede-uitbarstingen
- Skinpicking
- Sociale interactie
- Seksualiteit
- Slaap
- Ongeremde eetlust en overgewicht
- Dwangmatig handelen
- Co-morbiditeit

Woede-uitbarstingen

- Nemen af na 30^e levensjaar
- Geen verschil tussen deletie type I, deletie type II en disomie
- Bij deletie type I neemt probleemgedrag sneller af naarmate men ouder wordt
- Aanleiding is vaak voedselrestrictie, verandering in de verwachting of de routine
- Komen het vaakst voor als mensen moe zijn of honger hebben

Woede-uitbarstingen (2)

- Het is zinvol om mensen bloot te stellen aan verandering
- Veranderingen moeten klein zijn en gestructureerd worden doorgevoerd
- Zorg voor meer ontspanning, b.v. muziektherapie: significant lagere hartslag en meer meebewegen

Skinpicking

- Komt volgens 1 onderzoek voor bij 86%, ander onderzoek komt tot 35%
- Prikkel voor skinpicking is voornamelijk intrinsiek, niet sociaal
- Positieve intentie: sensorische simulatie
- Negatief: jeuk, pijn, spanning of verveling
- Veel skinpicking gaat vaak samen met compulsief gedrag
- Schuldgevoel en schaamte

Sociale interactie

- Moeite om vrienden te maken
- Moeilijk om emoties te herkennen: blijheid gaat het best, verdriet is veel moeilijker
- Moeite om gezichtsuitdrukkingen te herkennen, vooral bij disomie
- Filteren van stemmen uit omgevingsgeluiden is moeilijk, komt vaker voor bij disomie

Seksualiteit

- Vertraagde en onvolledige puberteitsontwikkeling
- Bij hoger IQ meer interesse in daten en romantische activiteiten
- Alle mannen en 2/3 van de vrouwen hebben wens om te trouwen
- Geen relatie tussen hormoonlevel en seksuele interesse

Slaap

- Overmatige slaperigheid overdag
- Komt het vaakst voor als er minder activiteiten zijn ingepland
- Geen statistisch verband tussen slaperigheid en slaapapneu

Ongeremde eetlust en overgewicht

- Ontevreden met lichaamsbeeld
- Hoe hoger het IQ des te minder hyperfagie
- Combineer dieet met bewegen en sociale en vooral ook leuke activiteiten
- Stimuleren van autonomie is belangrijk maar kan leiden tot onrust en gevoelens van falen
- Probeer een juiste balans te vinden tussen gewichtsverlies en risico op gedragsproblemen

Dwangmatig handelen

- Compulsief gedrag (dwangmatig handelen) leidt lang niet altijd tot diagnose obsessieve-compulsieve stoornis
- Obsessief verzamelen komt bij de meesten voor
- Herhaaldelijk dezelfde vragen stellen komt vaak voor

Co-morbiditeit

- Andere stoornissen, zoals ASS, depressie, psychose of bipolaire stoornis, komen vaak voor
- Psychiatrische stoornissen komen vaker voor bij disomie
- Depressiviteit komt vaker voor bij deletie
- Vroegtijdige behandeling van co-morbiditeit heeft positief effect op andere gedragingen van PWS

Discussie

- Conclusies
- Beperkingen
- Implicaties

Conclusies

- Voornamelijk focus op hyperfagie en overgewicht, skinpicking en compulsief gedrag
 - Aanwijzingen dat hyperfagie kan samenhangen met IQ en genotype, maar zeker is dit niet
 - Verschil van inzicht hoe vaak skinpicking voorkomt
- Beperkt onderzoek naar seksualiteit, woede-uitbarstingen, slaap en sociale interactie
 - Interesse in en behoefte aan seksualiteit en/of
 - Minder woede-uitbarstingen naarmate men ouder wordt

Conclusies (2)

- Slaperigheid overdag komt vaker voor bij weinig geprogrammeerde activiteiten
- Er is nauwelijks literatuur gevonden op het gebied van de begeleidingsbehoefte van volwassenen
 - 4 studies over aanpak hyperfagie en overgewicht
 - 3 studies over aanpak woede-aanvallen
 - Geen studies over begeleiden seksuele ontwikkeling, skinpicking, slaapproblemen en compulsief gedrag

Conclusies (3)

- Geen studies over veroudering
- Geen studies over sociaal-emotionele ontwikkeling bij volwassenen
- Het perspectief van volwassenen met PWS zélf is ondervertegenwoordigd
 - Meeste studies zijn geschreven vanuit het perspectief van begeleiders of ouders

Beperkingen

- Artikelen die niet zijn beoordeeld door externe deskundigen zijn uitgesloten
- Casestudies die slechts over 1 persoon gaan zijn uitgesloten
- Hoeveelheid gepubliceerd materiaal is beperkt
 - Publicaties van mindere methodologische kwaliteit zijn daarom wel opgenomen
 - Geen van de beschreven experimenten was uitgevoerd met een controlegroep
- Sommige kwantitatieve studies zaten methodologisch niet goed in elkaar

Implicaties

- Implicaties zijn beschreven met behulp van meeleesgroep: familie, professionele begeleiders, onderzoekers
- Weinig bewijs gevonden voor wat wel of geen goede manieren zijn om mensen met PWS in hun dagelijks leven te begeleiden
- Studie gericht op persoonsgerichte PWS-brede benadering gericht op de mens met PWS ontbreekt

Implicaties (2)

- Onderzoek naar begeleiding vanuit visie op zorg verdient aanbeveling:
 - Competentiegericht ondersteunen van de mens met verstandelijke beperkingen
 - Gericht op het ervaren van het gewone leven
- Zoek aanknopingspunten in onderzoek dat zich niet specifiek richt op PWS maar meer in het algemeen op mensen met verstandelijke beperkingen

Implicaties (3)

- Mensen met PWS kunnen onderling erg van elkaar verschillen
 - Niet alle kenmerken komen bij iedereen voor
 - Veel onderlinge variatie
- De variatie moet de basis zijn van persoonsgerichte begeleiding en behandeling
- Open blik noodzakelijk bij begeleider, behandelaar of naaste, met oog voor beperkingen én competenties

Nawoord PWF

- Trots op publicatie, maar oogst valt tegen: er is weinig onderzoek gedaan naar begeleidingsbehoefte van volwassenen met PWS
- Behoefte aan gedragswetenschappelijk onderzoek gericht op het leren begrijpen van de mens met PWS en zijn behoeften
- Steun ons:
NL62 INGB 0009 56 42 68

