



Nieuwsbrief Prader-Willi syndroom

ZOMER 2016

Beste deelnemer, ouder(s)/verzorger(s),

Voor u ligt de 7^e nieuwsbrief van het Prader-Willi team van Stichting Kind en Groei. Met de nieuwsbrieven willen we u op de hoogte houden van het beloop van lopende onderzoeken en van nieuwe bevindingen, activiteiten en andere weetjes.

In deze ZOMER-editie vindt u onder andere de introductie van een aantal nieuwe collega's, een aantal nieuwtjes, resultaten van de Oxytocine- en Transitiestudie, een update van het Expertisecentrum PWS en tips voor de vakantieperiode.

Veel leesplezier en een hoop zomerse dagen toegewenst!

Met hartelijke groet,
het PWS-team

Introductie nieuwe collega's

Nieuwe arts-onderzoeker – Layla Damen

Renske is op dit moment druk bezig met het afronden van haar proefschrift en zal aan het einde van dit jaar promoveren. Omdat we patiënten op de poli blijven zien, de studies blijven lopen en er nog veel studieresultaten zijn die verwerkt moeten worden, is Layla Damen het PWS-team komen versterken. Layla is afgestudeerd arts uit Amsterdam en heeft de afgelopen twee jaar als arts op de kinderafdeling in een ziekenhuis in Almere gewerkt. De komende tijd zal zij samen met Renske of Stephany op de poli zijn en geleidelijk het werk en de patiënten van Renske overnemen.

Nieuwe verpleegkundige – Laura Schafthuizen

Als trouwe verpleegkundige van het PWS-team kunnen we Mariëlle van Eekelen natuurlijk niet missen, maar er komt steeds meer werk; te veel voor 1 verpleegkundige! Daarom is Laura Schafthuizen ons team sinds half juni komen versterken. Laura is researchverpleegkundige en werkt al een aantal jaar in het Erasmus MC. Daar heeft ze voornamelijk met zwangere vrouwen gewerkt. Ze heeft veel zin om bij ons aan de slag te gaan.

Tijdelijke psycholoog – Momoko Rijneveld

Eva Mahabier is met zwangerschapsverlof en verwacht binnenkort haar tweede kindje. Momoko Rijneveld is psycholoog en zal haar tot half oktober 2016 vervangen. Zij zal de psychologische testen tijdens het jaarlijkse bezoek in het Sophia Kinderziekenhuis afnemen.

Kind en Groei

Contactgegevens

Stichting Kind en Groei
Westzeedijk 106
3016 AH Rotterdam

Tel: 010-22 515 33

E-mail: info@kindengroei.nl

www.kindengroei.nl

Medewerkers PWS-team

Prof. Anita Hokken-Koelega
kinderarts-endocrinoloog

Renske Kuppens
arts-onderzoeker

Stephany Donze
arts-onderzoeker

Mariëlle van Eekelen
verpleegkundige

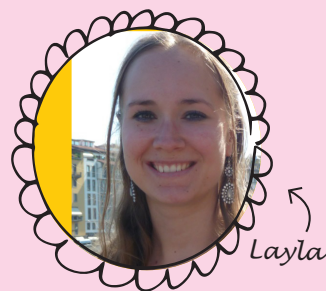
Berber Kerkhof
verpleegkundige

Eva Mahabier
psycholoog

Layla Damen ^{Nieuw}
arts-onderzoeker

Laura Schafthuizen ^{Nieuw}
verpleegkundige

Momoko Rijneveld ^{Nieuw}
psycholoog



Layla



Laura



Momoko

Data om te noteren:

Op 2 december 2016 zal Renske promoveren. De openbare verdediging vindt plaats om 11.30 uur en iedereen is welkom. De verdediging vindt plaats op Campus Woudestein van de Erasmus Universiteit Rotterdam.

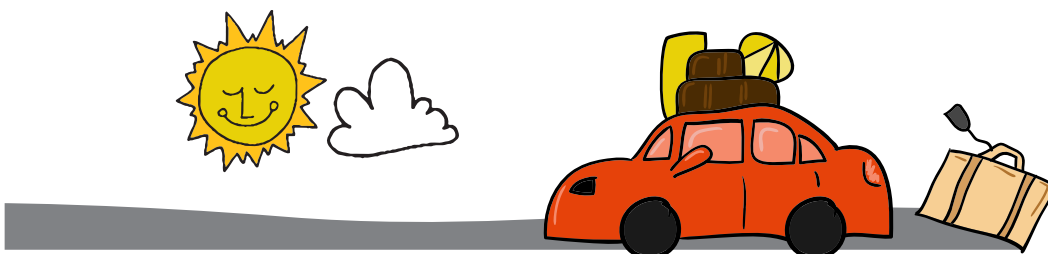
In de eerste helft van 2017 zal er een oudersymposium georganiseerd worden waar de nieuwste resultaten van de PWS studies besproken zullen worden. Zodra de datum bekend is, brengen wij u hiervan op de hoogte.

Update Expertisecentrum PWS

In de afgelopen jaren is er door verschillende partijen hard gewerkt aan de totstandkoming van een Expertisecentrum voor Prader-Willi syndroom (PWS) in Nederland. In 2015 heeft de minister van Volksgezondheid, Welzijn en Sport het Expertisecentrum PWS officieel geaccrediteerd. Dit betekent dat het Expertisecentrum volgens wet- en regelgeving op het gebied van onafhankelijkheid, deskundigheid en betrouwbaarheid competent is bevonden.

Het Expertisecentrum PWS heeft 2 locaties waar topklinische zorg, wetenschappelijk onderzoek en onderwijs op het gebied van Prader-Willi syndroom verzorgd worden. Het Erasmus MC / Sophia Kinderziekenhuis in Rotterdam is de locatie voor zowel kinderen als volwassenen met PWS. Het Radboud UMC in Nijmegen is de locatie voor kinderen met PWS. De zorg en het onderzoek bij kinderen en jongvolwassenen met PWS wordt verricht door het PWS-team van Stichting Kind en Groei.

Er wordt tevens hard gewerkt aan een digitaal Expertisecentrum PWS, wat wordt gemaakt in samenwerking met het Prader-Willi Fonds (PWF), het Erasmus MC in Rotterdam, het Radboud UMC in Nijmegen, Stichting Kind en Groei en Stichting Patiëntenorganisatie Prader-Willi syndroom (Stichting PWS). Het Digitaal Expertisecentrum bundelt alle informatie die van belang is voor mensen met PWS, hun ouders en verzorgers, behandelaars en begeleiders.



Oude auto's in Rotterdam: opgelet!

De gemeente Rotterdam werkt aan een gezondere lucht en heeft daarom per 1 januari 2016 een milieuzone ingesteld. Een milieuzone is een afgebakend gebied waar alleen auto's mogen rijden die voldoen aan bepaalde uitstooteisen. Voertuigen die niet aan de eisen voldoen, maar toch de milieuzone inrijden, ontvangen een boete van 90 euro. Het Sophia Kinderziekenhuis ligt in deze milieuzone.

Welke auto's mogen de milieuzone niet in?

- Diesel: personen- en bestelauto's die op diesel rijden met een Datum Eerste Toelating (DET) vóór 1 januari 2001.
- Benzine: personen- en bestelauto's die op benzine of LPG rijden met een DET vóór 1 juli 1992.

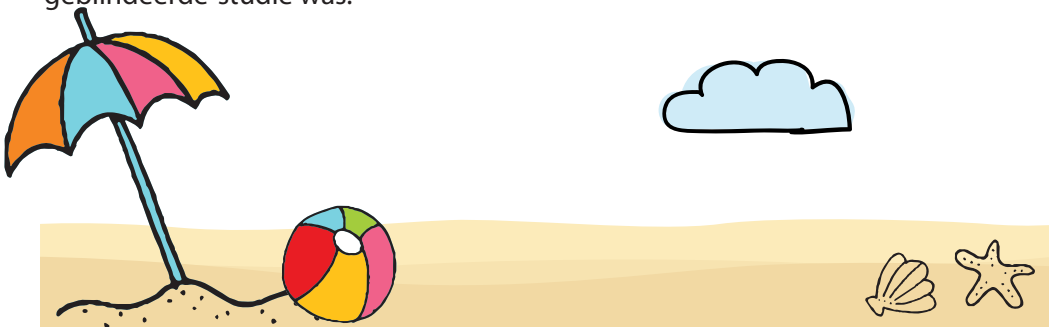
Op www.gezonderelucht.nl kunt u de kentekencheck doen om te controleren of uw voertuig nog de milieuzone in mag. Bepaalde auto's komen in aanmerking voor een ontheffing. Soms zijn hier kosten aan verbonden. Meer informatie is te vinden op de website www.rotterdam.nl

Onderzoek

Transitiestudie bij jongeren met Prader-Willi syndroom die zijn uitgegroeid

Groeihormoonbehandeling is in Nederland een geregistreerde behandeling voor kinderen met het Prader-Willi syndroom (PWS) tot zij in lengte zijn uitgegroeid. Het belangrijkste doel is het verbeteren van de lichaamssamenstelling. Daarnaast heeft groeihormoon bij kinderen een positief effect op de lengtegroei, de botdichtheid, de mentale en motorische ontwikkeling, het IQ en het gedrag. Als jongeren met PWS in de lengte uitgegroeid zijn, vervalt de registratie en moet de behandeling met groeihormoon gestopt worden. De lichaamssamenstelling van jongeren met PWS blijft echter afwijkend en we denken daarom dat (jong)volwassenen die uitgegroeid zijn ook baat hebben bij groeihormoonbehandeling. We verwachten dat jongvolwassenen die behandeld worden een lagere vetmassa en een hogere spiermassa hebben.

Om de effecten van groeihormoon na het stoppen van de lengtegroei te onderzoeken zijn we in 2008 gestart met de Transitiestudie. Jongeren die waren uitgegroeid en al tenminste twee jaar groeihormoonbehandeling hadden gehad in de kindertijd mochten aan de Transitiestudie meedoen. In totaal waren er 28 deelnemers en de studie duurde twee jaar; iedereen kreeg 1 jaar groeihormoonbehandeling en 1 jaar placebo. Door middel van loting werd de volgorde van de twee jaren bepaald. Deze volgorde wisten de deelnemers en de leden van het PWS-team niet, omdat het een 'geblindeerde' studie was.



Resultaten

Tijdens het gebruik van placebo nam bij de jongeren de vetmassa sterk toe. In vergelijking met placebo zorgde groeihormoonbehandeling voor minder vetmassa en meer spiermassa. Daarnaast was het vetpercentage van zowel de romp als de ledematen lager tijdens groeihormoonbehandeling. Er werden geen bijwerkingen gezien tijdens behandeling met groeihormoon, met name zagen we geen negatieve effecten op de suikerhuishouding en de bloeddruk.

Conclusie

De Transitiestudie laat zien dat de vetmassa sterk toeneemt bij jongeren met PWS die stoppen met groeihormoonbehandeling na het bereiken van de volwassen lengte. Doorgaan met groeihormoonbehandeling zorgt voor het behoud van de betere lichaamssamenstelling die de jongeren tijdens de behandeling in de kindertijd hebben gekregen. Dit zorgt op de lange termijn voor een lager risico op onder andere overgewicht en hart- en vaatziekten.

De langetermijneffecten van groeihormoonbehandeling bij jongeren met PWS die in de lengte uitgegroeid zijn, zijn nog onbekend. Daarnaast is er meer onderzoek nodig om de juiste dosering te bepalen. Daarom zijn wij een paar jaar geleden ook gestart met de Young Adult Study (YAP-studie). In dit onderzoek worden alle jongvolwassenen die in de lengte zijn uitgegroeid met groeihormoon behandeld. Niemand krijgt placebo.

Effect van oxytocine op sociaal- en eetgedrag bij kinderen met Prader-Willi Syndroom

In december 2015 hebben we het oxytocine onderzoek afgerond. We onderzochten de effecten van oxytocine neusspray op het sociale gedrag en het eetgedrag. Oxytocine is een hormoon dat wordt gemaakt door neuronen in de hersenen. Uit eerder onderzoek is gebleken dat oxytocine onder andere invloed heeft op de regulering van de eetlust, het lichaamsgewicht en het sociale gedrag. Bij mensen met PWS is het aantal neuronen dat oxytocine maakt 42% lager dan bij mensen zonder PWS. Dit zou een mogelijke verklaring kunnen zijn voor de toegenomen eetlust en het gedragspatroon dat we bij veel kinderen en (jong)volwassenen met PWS zien.

In totaal deden 25 kinderen met PWS van 6 tot 14 jaar mee met het onderzoek. Alle kinderen kregen gedurende 4 weken oxytocine neusspray en gedurende 4 weken een placebo neusspray. Bij ieder ziekenhuisbezoek werd nuchter bloed geprikt en de kinderen werden bij ieder ziekenhuisbezoek gewogen en gemeten. Na het bloed prikken kregen de kinderen een gestandaardiseerd ontbijt. Ouders werden gevraagd vragenlijsten in te vullen over het sociale gedrag en het eetgedrag. Ook werd een DEXA scan en een MRI gemaakt. De resultaten van de MRI's worden nog geanalyseerd en volgen in een volgende nieuwsbrief.

De Oxytocine studie werd gefinancierd door het Prader-Willi Fonds en Stichting Kind en Groei.

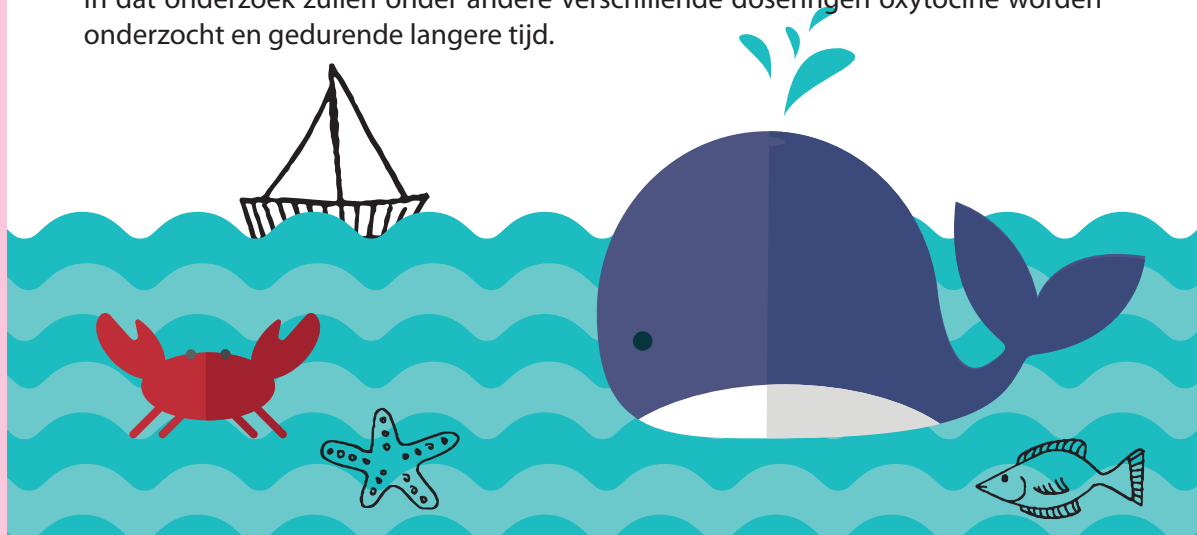
Resultaten

In de totale groep van 25 kinderen met PWS tussen de 6 en 14 jaar oud vonden we geen effect van oxytocine versus placebo op het sociale gedrag, de voedsel inname of de verzadiging. Bij kinderen jonger dan 11 jaar vonden we wel positieve effecten van oxytocine. In vergelijking met placebo waren kinderen tijdens 4 weken oxytocine minder vaak boos of verdrietig en hadden zij minder conflicten. Ook was er minder voedselgerelateerd gedrag. Bij kinderen ouder dan 11 werden de positieve effecten op sociaal gedrag en eetgedrag niet gevonden. Er werden tijdens de studie geen bijwerkingen gezien van oxytocine.

Conclusie

Oxytocine neusspray heeft een positief effect op het sociaal gedrag en voedselgerelateerd gedrag van kinderen van 6 tot 11 jaar, maar niet bij kinderen van 11 tot 14 jaar. Dit verschil in effectiviteit heeft mogelijk te maken met de dosering van oxytocine, de duur van behandeling of de invloed van puberteitshormonen.

Oxytocine lijkt een veelbelovend middel voor kinderen met PWS. Om erachter te komen waarom het effect van oxytocine afhankelijk lijkt te zijn van de leeftijd, is meer onderzoek nodig. Momenteel wordt dan ook hard gewerkt aan het opstarten van een nieuw onderzoek naar de effecten van oxytocine bij kinderen met PWS. In dat onderzoek zullen onder andere verschillende doseringen oxytocine worden onderzocht en gedurende langere tijd.



Nieuwe studie

Liraglutide studie

Recent zijn we gestart met een nieuw internationaal onderzoek naar het effect van liraglutide op gewichtsbeheersing bij kinderen en jongeren met PWS. Wereldwijd zullen 60 kinderen deelnemen aan deze studie, waarvan er 16 uit Nederland mogen komen. In het komende half jaar zullen jongeren tussen de 12 en 18 jaar met overgewicht uitgenodigd worden om deel te nemen aan het onderzoek. In een latere fase worden ook kinderen tussen de 6 en 12 jaar benaderd.

Liraglutide is een medicijn dat lijkt op het hormoon glucagon-like peptide-1 (GLP-1). Dit hormoon wordt na het eten van een maaltijd in de darm aangemaakt. GLP-1 heeft meerdere effecten in het lichaam. Een van deze effecten is het vertragen van de snelheid waarmee voedsel door de darmen gaat, wat zorgt voor een verzadigd gevoel. Eerdere onderzoeken met liraglutide lieten zien dat liraglutide zorgt voor gewichtsverlies. De effecten van liraglutide bij kinderen met PWS is nooit eerder onderzocht.

In dit onderzoek krijgen alle deelnemers dieetadviezen en begeleiding van een fysiotherapeut. Twee derde van de deelnemers wordt met liraglutide behandeld, een derde krijgt placebo. Dit wordt bepaald door loting. Na 16 weken wordt bekend welke behandeling deelnemers hebben gekregen. Deelnemers die liraglutide hebben gekregen, gaan door met de liraglutidebehandeling tot 52 weken. De deelnemers die placebo kregen stoppen met de injecties, maar blijven wel naar het ziekenhuis komen voor bezoeken aan de arts en diëtist. Mocht u meer willen weten over het onderzoek, neem dan gerust contact met ons op.

Opgelet!

Bij bereiken leeftijd 18 jaar

Op het moment dat jongeren 18 jaar worden, veranderen er een aantal dingen. Een van de dingen die verandert, is dat kinderen bij het bereiken van de 18-jarige leeftijd een eigen zorgverzekering af moeten sluiten. Bij een zorgverzekering hoort een verplicht eigen risico. Het verplicht eigen risico geldt voor alle zorg die uit de basisverzekering komt. Het is het bedrag dat iemand zelf moet betalen, voordat de zorgverzekeraar de zorgkosten vergoedt. De hoogte van het verplicht eigen risico in 2016 is € 385. Jongeren kunnen recht hebben op zorgtoeslag.

Ook mag iemand vanaf 18-jarige leeftijd 'overeenkomsten aangaan' zonder toestemming van ouders. Dit is een juridische term die betrekking heeft op alle afspraken waaronder ook een lening of een abonnement afsluiten. Veel jongeren met PWS zijn kwetsbaar en kunnen de consequenties van keuzes niet goed overzien. Om te voorkomen dat anderen hier misbruik van maken, kunnen ouders een verzoek indienen bij de rechter om een curator, bewindvoerder of mentor te benoemen. Op de website van de Rijksoverheid is hier meer informatie over te vinden.

Vakantietips

De vakantieperiode is een periode waarin de dagelijkse routine waaraan kinderen en jongvolwassenen met PWS gewend zijn anders is. Er is minder regelmaat en voorspelbaarheid waardoor een dag onoverzichtelijk en spannend kan worden. Deze veranderingen kunnen voor kinderen en jongeren met PWS lastig zijn, evenals het invullen van de vrije tijd. Je kunt kinderen en jongvolwassenen helpen door ook tijdens de vakantieperiode voor een dagstructuur te zorgen. Hieronder een paar tips voor de vakantietijd.

PICNIC



Hoe bied ik structuur in de vakantietijd?

1. Maak de dag voorspelbaar. Vertel tijdens het ontbijt hoe de dag eruit gaat zien met behulp van WIE, WAT, WAAR, WANNEER en HOE. Als je het nog niet van de hele dag weet, vertel dan wat er gaat gebeuren tot de lunch. Geef tijdens de lunch aan wat er gebeurt tot het avondeten.
2. Veel kinderen zien een situatie als een verzameling van feiten of een opsomming van losse puzzelstukjes en verliezen hierdoor snel het overzicht. Geef je kind voldoende verwerkingstijd en help hem/haar de dag aan elkaar te puzzelen.
3. Geef korte informatie, herhaal zo nodig en vermijd discussie. Pictogrammen kunnen extra ondersteuning bieden in het aanbieden van een dagstructuur (zie bijv. www.autiplan.nl).
4. Als je kind mee mag kiezen, geef dan niet teveel opties. Twee opties zijn vaak al voldoende.

Tips als je op vakantie gaat

-  Vakantie is een vaag begrip. Probeer duidelijkheid te geven hierover. Vertel waar jullie heen gaan, hoe jullie er heen gaan, waar jullie slapen en wat voor leuke dingen er allemaal te doen zijn. Misschien zijn er al plaatjes of foto's van de bestemming die je kunt laten zien. Ook op vakantie op vaste momenten eten kan een kind rust geven.
-  Op vakantie gaan kan spanning met zich meebrengen en veel vragen oproepen bij uw kind. Begin niet te vroeg over de vakantie want dat kan onrust geven. Het is belangrijk dat uw kind de periode tot de vakantie kan overzien. Een aftelkalender kan hierbij helpen.
-  Merk je dat het onderwerp vakantie veel spanning oplevert, ga dan niet te lang over het onderwerp door en probeer je kind gerust te stellen. Beperk het onderwerp vakantie bijvoorbeeld steeds tot maximaal 15 minuten.
-  De autoreis naar een vakantiebestemming kan erg onoverzichtelijk zijn. Maak vooraf afspraken om de hoeveel tijd je gaat stoppen en doe dit dan ook. Dit kan bijvoorbeeld met een timer op de telefoon. Eet zoveel mogelijk buiten de auto en laat je kind ook even rondrennen of spelen. Geef je kind eventueel onderweg een klein cadeautje waarmee gelijk gespeeld kan worden (bijvoorbeeld stickers voor op het raam, een boekje of een spelletje).
-  Het kan je kind rust geven om ook op vakantie een aantal rituelen van thuis te blijven doen. Bijvoorbeeld een boekje lezen voor het slapen gaan. Sommige kinderen vinden het fijn om tijdens het ontbijt te horen wat er gaat gebeuren. Wat gaan we vandaag doen en wanneer? Geef duidelijkheid door WIE, WAT, WAAR, WANNEER en HOE te bespreken. Vraag ook wat je kind zelf graag zou willen doen op vakantie. Bouw tijdens de vakantie voldoende rust in door niet elke dag iets te willen ondernemen.
-  Voor veel kinderen is het lastig om plotseling te moeten stoppen met iets leuks. Kondig enkele minuten van te voren aan dat het gaat gebeuren en zet een timer. Vertel bijvoorbeeld: 'over 5 minuten ga je in bad' of 'over 2 minuten gaan we naar huis'. Je kind kan hierdoor het gevoel krijgen dat hij/zij meer controle heeft over de situatie.
-  Probeer als ouder relaxed te blijven, het hoeft niet altijd allemaal perfect te gaan. Kinderen voelen spanningen heel goed aan. En bovenal, geniet ook van de vakantieperiode!

Bedenk alvast mogelijke activiteiten die je kunt gaan doen, bijvoorbeeld:

- * Samen een puzzel maken
- * Fietsen, vliegeren, een speurtocht uitzetten of wandelen op het strand
- * Samen iets lekkers en gezonds bedenken voor een picknick, dit kopen in de supermarkt, klaarmaken en het eten op een gezellige plek
- * Samen een lijstje maken met dingen die je ziet in het bos (bomen, bloemen, eekhoortje, dennenappels, etc) en ze vervolgens zoeken in het bos. Of iets soortgelijks in de dierentuin/ op de kinderboerderij/in het park
- * Naar de speeltuin
- * Laat je kind helpen met huishoudelijke taakjes, zoals bij de was de wasknijpers opruimen en dezelfde sokken bij elkaar zoeken, of het bestek in de la leggen.
- * Een gezelschapsspel spelen

Een hele fijne zomer(vakantie) gewenst!

