

ALGEMEEN

Het Prader Willi syndroom (PWS) is een aangeboren ontwikkelingsstoornis met karakteristieke lichamelijke en gedragskenmerken, veroorzaakt door een genetisch defect in chromosoom 15 (15q11-13). Er is sprake van een lichte tot matige verstandelijke beperking.

VOORKOMEN

Incidentie PWS 1: 15.000. Prevalentie PWS 1: 50.000. Er worden jaarlijks in Nederland 12 kinderen geboren met PWS.

1 MEDISCH

1.1 KARAKTERISTIEKEN

GENOTYPE

Het syndroom wordt veroorzaakt door het niet tot uiting komen van een stukje erfelijk materiaal. PWS kent verschillende genetische varianten:

Paternale deletie: stukje informatie op chromosoom 15 van vader ontbreekt. (51-54 % van de PWS).

Maternale UPD (Uni Parentele Disomie): er zijn 2 chromosomen 15 van moeder. Chromosoom 15 van vader mist in zijn geheel. (41-43 % van de PWS).

Imprinting stoornis: stukje informatie op chromosoom 15 van vader wordt niet goed afgelezen.

Translocatie: stukje informatie op chromosoom 15 van vader is verwisseld met een ander stukje informatie van een chromosoom van vader. (Imprinting stoornis en translocatie samen 3-8% van de PWS).

Literatuur omtrent percentages geeft wisselende cijfers. In Nederland komt de UPD relatief vaak voor.

FENOTYPE

Er zijn verschillen tussen de genetische varianten 'deletie' en 'mUPD'

Deletie	mUPD
Hypopigmentatie	
Meer uitgesproken gezichtskenmerken	
Onaangepast gedrag	Autistisch gedrag
Gevoeligheid voor depressie	Gevoeligheid voor psychose
Meer psycho-sociale problemen	
Slechtere schoolprestaties	Hogere verbale intelligentie
Minder intellectuele vaardigheden	
Eet- en gewichtsproblematiek	Minder ernstige eet- en gewichtsproblematiek

Uiterlijke kenmerken

- ▶ Lange schedelvorm
- ▶ Smal (voor)hoofd
- ▶ Amandelvormige ogen
- ▶ Smalle mond met dunne bovenlip en neerwaarts gebogen mondhoeken
- ▶ Gebitsafwijkingen
- ▶ Blanke huid
- ▶ Klein postuur
- ▶ Kleine handen en voeten (groei blijft achter t.o.v. lengte)
- ▶ Scoliose
- ▶ Onderontwikkelde geslachtsorganen
- ▶ Overgewicht (ontwikkelt zich tussen leeftijd van 6 maanden en 6 jaar)
- ▶ Volwassenen: centrale adipositas, armen en benen naar verhouding dun

Motorische kenmerken

- ▶ De ontwikkeling van de motoriek verloopt traag; Rond de leeftijd van 15 maanden kunnen kinderen met PWS redelijk zelfstandig zitten; lopen zonder ondersteuning rond de leeftijd van 2,5 jaar. Hier is veel variatie te zien.
- ▶ De coördinatie is vrij slecht
- ▶ Meerderheid leert fietsen
- ▶ Hypotonie, ernstig net na de geboorte tot een milde vorm op oudere leeftijd.
- ▶ Beperkte spierkracht en spierspanning
- ▶ Mondmotoriek ontwikkelt zich traag. Met als gevolg voedingsproblemen in de 1e 6 tot 12 maanden. Het zelf leren eten en drinken kost tijd.

- ▶ Kataplexie (plotseling optredend kortdurend krachtsverlies van de skeletspieren)
- ▶ Meestal beperkte dagelijkse activiteiten
- ▶ Scoliose en heupdysplasie komen relatief vaak voor
- ▶ Naar binnen gedraaide enkels en platvoeten

Zintuiglijke kenmerken

- ▶ Visusproblematiek: scheelzien, bijziendheid, verziendheid.
- ▶ Verminderde speekselproductie en speeksel wat erg dik en taai is. Hierdoor ontstaat er gemakkelijk cariës. Er moet rekening gehouden worden met slikproblemen vooral bij kleine kinderen en de overgang naar vast voedsel verloopt moeilijker.

Gastro-intestinale kenmerken

De braakreflex is als gevolg van de lage spierspanning en mogelijk neurologische problemen niet of slecht ontwikkeld. Het niet-braken sluit ziekten waarbij iemand gewoonlijk moet overgeven dus niet uit.

Kenmerkend gedrag

PWS wordt gekenmerkt door gedragsproblemen.

Oorzaak: onrust, stress, overprikkeling, verandering, onduidelijkheid.

Vaak zijn gedragsproblemen voeding gerelateerd en hebben te maken met de onverzadigbare eetlust.

- ▶ Driftbuien
- ▶ 'Skinpicking' (pulken aan gave dan wel wondjes aan de huid)
- ▶ Rigiditeit, starheid in de dagstructuur, volgorde van dingen enz.)
- ▶ Repetitief vragen stellen
- ▶ Claimend, manipulerend, controlerend, koppig gedrag
- ▶ Dwangmatig gedrag
- ▶ Obsessie met eten: altijd zoeken naar eten (ook 's nachts), verzamelen en verstoppen van eten, stiekem eten, stelen van eten, enz.)
- ▶ Pica-gedrag
- ▶ Stemningsproblemen
- ▶ Depressie
- ▶ Psychose
- ▶ ASS, autisme spectrum stoornissen
- ▶ Kinderen met PWS hebben meer tijd nodig om zindelijk te worden.
- ▶ Meer behoefte aan slaap
- ▶ Relatief negatief zelfbeeld

COMMUNICATIE

- ▶ Spraak-taalontwikkeling komt traag op gang. Het gaat met name om het probleem van het vormen van klanken en articulatie. Dit is moeilijk als gevolg van de slappe spieren in het mondgebied en het kleverige speeksel.
- ▶ Een kind gaat woordjes zeggen rond 22 maanden en rond 3,5 jaar gaat het zinnen maken. Ook hier is veel variatie te zien
- ▶ Moeilijk verstaanbaar
- ▶ Opvallende nasale klank
- ▶ Kinderen met een UPD hebben een sterkere woordenschat dan kinderen met een deletie

NIVEAU VAN FUNCTIONEREN

IQ ligt tussen 50 en 85, 25% van de kinderen en volwassenen heeft een IQ > 70.

Veel kinderen kunnen goed technisch lezen, schrijven, simpele rekensommen maken en zijn opvallend goed in legpuzzels maken.

CO-MORBIDITEIT

- ▶ Extreme obesitas
- ▶ Diabetes Mellitus ontstaat bij 25%
- ▶ Ademhalingsproblemen en longproblemen
- ▶ Osteoporose. Opbouw van botten gebeurt vooral in de puberteit onder invloed van hormonen. Bij PWS worden oestrogenen en testosteron gesuppleerd omdat deze niet 'vanzelf' de normale waarden bereiken. Daarnaast een goede vitamine D-voorziening borgen en met DEXA-scans de botopbouw vervolgen in de tijd
- ▶ Hart- en vaatziekten
- ▶ Bijnierinsufficiëntie
- ▶ Maagnecrose
- ▶ Respiratoire insufficiëntie en slaapgerelateerde ademhalingsstoornissen (apneu)

OVERIGE

De aansturing van processen in het lichaam vanuit de hersenen (hypothalamus) verloopt niet goed. Hierdoor regulatiestoornissen in de hormoonhuishouding (w.o te weinig productie van groeihormoon, puberteitshormoon, schildklierhormoon, stresshormoon). De hypothalamus reguleert o.a. bloeddruk, hartslag, honger en dorst, slaap-waakritme, seksuele opwindning en lichaamstemperatuur. Bij dysfunctie treden stoornissen op deze gebieden op, zoals:

- ▶ Afwijkende lichaamssamenstelling (ongeveer 40 tot 50% vetpercentage ivm lage vetvrije massa)
- ▶ Ongeremde eetlust door verstoord verzadigingsgevoel
- ▶ Zuinige stofwisseling met als gevolg gewichtsproblemen met risico op obesitas
- ▶ Verstoorde lichaamstemperatuur. De hoogte van de koorts geeft geen goede indruk van de mate van ziek zijn. Vaak ontstaat er geen koorts
- ▶ Hoge pijndrempel, waardoor kleine ongelukjes niet opvallen, maar ook een medische aandoening minder erg lijkt dan hij werkelijk is
- ▶ Verstoord slaap/waakritme
- ▶ Slaapapneu
- ▶ Geringer dorstgevoel

1.2 ANTROPOMETRIE

LENGTE

Bij de geboorte zijn kinderen gemiddeld klein (-1 SD). Sinds 2002 wordt structureel al snel na de geboorte groeihormoonbehandeling ingezet met als gevolg een normale lengtegroei. Zonder behandeling is de maximale lengte voor vrouwen ± 1.55 m en voor mannen ± 1.65 m.

GEWICHT

Lager geboortegewicht, maar wel binnen de normale range. In het eerste levensjaar is het als gevolg van de geringe spierspanning moeilijk voldoende voeding/kcal-intake te realiseren. Gewichtstoename gaat langzaam. Vanaf het 2e/3e levensjaar is er een omslag en kan zich overgewicht gaan ontwikkelen, ondanks een gelijk blijvende intake. Gekoppeld aan de groeihormoonbehandeling, is het gewoonte om kinderen goed te volgen in hun gewicht/lengte ontwikkeling, waardoor overgewicht voorkomen kan worden.

GROEICURVE

PWS kinderen krijgen sinds 2002 groeihormoonbehandeling en kunnen, voor gewicht naar lengte en lengte naar leeftijd, uitgezet worden in de normale groeicurves voor jongens en meisjes tot 21 jaar. Streven naar een normaal gewicht in verhouding tot de lengte.

BMI

Bij ouderen is behandeling en begeleiding vaak pas later in het leven ingezet. Dan is ernstig overgewicht / obesitas vaak al een feit. Dus hoge BMI. Lichaamsvetpercentage is hoger, 42-51% i.v.m. lage spiermassa en lage botmassa. Bij kinderen die groeihormoonbehandeling krijgen en van wie de ouders al vanaf de geboorte goed begeleid worden in de aanpak van hun kinderen, kan overgewicht worden voorkomen. Zij bereiken een gezonde BMI.

1.3 ONTWIKKELINGSFASEN

ZWANGERSCHAP

Weinig kindbewegingen, laag geboortegewicht.

BABY

Fase 1a: 0 – 9 maanden

- ▶ Hypotonie met voedingsproblemen, slechte zuigreflex
- ▶ De baby is vriendelijk, prettig, aanhankelijk, huilt weinig, slaapt veel

Fase 1b: 9 – 25 maanden

- ▶ Voeding gaat nu goed, groei volgens curve
- ▶ De baby is vriendelijk, prettig, aanhankelijk
- ▶ Tussen het 1e en 3e levensjaar wordt de eetlust (te) groot
- ▶ Onverzadigbaar

KIND

Fase 2a: 2,1 – 4.5 jaar

- ▶ Toename gewicht zonder extreme eetlust
- ▶ Geen extreme calorie-intake
- ▶ Het kind is pittiger, koppig, heeft behoefte aan structuur

Fase 2b: 4.5 – 8 jaar

- ▶ Toename gewicht en eetlust
- ▶ Verzadiging
- ▶ Obsessie voor eten, verandering van eetgewoonten, dwangmatig gedrag, veel en druk praten, aandacht vragen
- ▶ Er kunnen al driftbuien zijn

Fase 3: 8 jaar – volwassenheid

- ▶ Hyperfagie
- ▶ Zelden verzadigingsgevoel
- ▶ Woede-uitbarstingen, ongepast sociaal gedrag, emotionele instabiliteit, koppig, laag gevoel van eigenwaarde, skinpicking

ADOLESCENT

- ▶ Indien niet behandeld met hormonen komt de puberteit veel later of niet tot ontwikkeling
- ▶ Achterblijvende ontwikkeling van geslachtsorganen en van de productie van geslachtshormonen
- ▶ Kans op psychische en psychiatrische problemen neemt toe met de leeftijd en met toename BMI

VOLWASSENE

Fase 4: vanaf 20 – 50 jaar

- ▶ Eetlust stabiel, vaak normaal
- ▶ Verzadiging
- ▶ Dwangmatig, behoefte aan structuur
- ▶ Voorkeur voor alleen zijn
- ▶ Traag
- ▶ Volwassenen zijn het best in een woning met voldoende ruimte voor privacy en met voldoende begeleiding
- ▶ In enkele publicaties wordt gepleit voor categorale woongroepen, omdat uitgangspunten voor begeleiding dan beter te realiseren zijn. Deze uitgangspunten zijn: structuur in zowel dagindeling als in situatie rond de maaltijden. Een positieve benadering van eten en een gezonde voeding.
- ▶ Beschreven gedrag van driftbuien en woede-uitbarstingen komt niet bij iedereen voor. Vaak zijn ze erg afhankelijk en vrolijk

OUDERE

- ▶ Verhoogd overlijdensrisico door hart- en vaatziekten
- ▶ Slaapapneu
- ▶ Acute maagnecrose
- ▶ Vaak is het overlijden plotseling en onverklaard

1.4 MEDICATIE (MEEST TOEGEPAST)

- ▶ Groeihormoon
- ▶ Antipsychotica
- ▶ Antidepressiva
- ▶ Gedragsregulerende medicatie
- ▶ Carnitine wordt soms voorgeschreven
- ▶ Geslachtshormonen (oestrogenen en testosteron) in de pubertijd

Medicijnen kunnen onderling interacties vertonen. Systemisch werkende medicatie (medicatie die uiteindelijk in de bloedbaan wordt opgenomen) kan een interactie geven met voeding. Hoe meer kennis over de wisselwerking tussen voeding en medicatie, hoe beter de voedingszorg en het effect van de medicatie zal zijn.

2 VOEDING

De gezondheid, de levensverwachting en de kwaliteit van leven kunnen sterk verbeteren door tijdige (voedings-) interventie en dieetbehandeling. Een dieet (een voeding die om medische redenen aan specifieke eisen moet voldoen ten behoeve van een individu) kan veel impact hebben op het dagelijkse leef- en eetpatroon.

Een Diëtist Verstandelijk Gehandicapten (Diëtist VG) gaat uit van een individuele benadering en levert daarmee maatwerk. Vanwege complexe problematiek is multidisciplinaire behandeling essentieel: arts (arts verstandelijk gehandicapten (AVG), huisarts, specialist, tandarts), diëtist VG, ergotherapeut, logopedist, fysiotherapeut, mondhygiënist, (ortho)pedagoog en ouders/verzorgers.

VOEDINGSPROBLEMATIEK	(DIEET)BEHANDELING	EB/PB *
<p><i>*) EB = Evidence Based, PB = Practice Based (voor uitgebreidere uitleg zie Informatorium Voeding & Diëtetiek, Evidence-Based Diëtetiek, dr. N.M. de Roos (juli 2008) of Former-Boon, M. ; Duinen van J.J. Evidence-Based Diëtetiek, Bohn Stafleu & Van Loghum, Houten, ISBN 9789031351282.</i></p>		
<p>Voedingsfase 1a Zwakke, ongecoördineerde zuigreflex. Borstvoeding meestal niet mogelijk. Baby huilt heel zwak. Orale voeding gaat heel langzaam, waardoor ouders de hele dag met voeding bezig zijn. Kind slaapt veel en huilt niet om voeding. 'Failure to thrive'.</p>	<p>Flesvoeding met de juiste speen. Sondevoeding, indien nodig. Ouders goed begeleiden bij invullen dagschema voeding, zodat er ook rust- en speelmomenten zijn in de dag. Ouders goed begeleiden bij de overgang naar vaste voeding. Voeding geven in kleine, normaal calorische, porties. Géén hoog calorische voeding! Logopedie inschakelen, stimuleren zuigreflex.</p>	PB
<p>Voedingsfase 1b Kind heeft geen speciale ondersteuning bij het voeden meer nodig. Volgt de groeicurve. Normale eetlust.</p>	<p>Bij de leeftijd passende aanbevolen hoeveelheden voeding . Het is nog niet nodig de energie-intake te beperken tot 65% van normaal voor leeftijd en geslacht. Goede voedingsgewoonten aanleren.</p>	PB
<p>Voedingsfase 2a Toename gewicht, normale eetlust. Nog geen overdreven interesse in en gericht zijn op voedsel.</p>	<p>Voeding in calorieën (kcal.) gaan beperken: 65% van normaal voor leeftijd en geslacht. Overige voedingsstoffen moeten toereikend zijn voor een gezonde ontwikkeling van het kind. Calorieën (kcal.) per dag duidelijk begrenzen. Op gewicht blijven, berekenen energie intake: 10 kcal. per cm lichaamslengte. Goede voedingsgewoonten aanleren.</p>	
<p>Voedingsfase 3 Is in gedachten voortdurend bezig met eten. Ernstige eetdwang. Tijdens de maaltijd zich al weer druk maken over de volgende maaltijd. Eet ongelimiteerd, wanneer de porties eten niet worden begrensd. Is moeilijk te begrenzen. Zelden verzadigingsgevoel. Eten stelen of geld stelen om eten te kopen. Eet soms ook niet-eetbare zaken (Pica) zoals kattenvoer, bevroren voedsel, de goudvis uit de vissenkom enz. Vaak aan voeding gerelateerde gedragsproblemen. Driftbuien. Hamstert eten en heeft geheime voorraden. Is niet eerlijk over wat en hoeveel men gegeten heeft.</p>	<p>Voeding in calorieën (kcal.) beperken: 65% van normaal voor leeftijd en geslacht. Overige voedingsstoffen moeten toereikend zijn voor een gezonde ontwikkeling. Idem volwassene. Calorieën (kcal.) per dag duidelijk begrenzen in een gestructureerd voorbeeld dagmenu. Eten en snoep opbergen achter slot en grendel.</p> <p>Op gewicht blijven: Intake 10 kcal. per cm lichaamslengte</p> <p>Afvallen: Intake 7/8 kcal. per cm lichaamslengte.</p>	EB

>>

VOEDINGSPROBLEMATIEK	(DIEET)BEHANDELING	EB/PB *
<p>Voedingsfase 3 – vervolg Komt erg veel aan in gewicht als er niet op voeding wordt gelet. (4 kg in een weekend is mogelijk). Risico op ontwikkelen (ernstige) obesitas.</p>	<p><i>Zie Dieetbehandelingsrichtlijn te hoog gewicht bij kinderen 4-18 jaar.</i> <i>Zie Dieetbehandelingsrichtlijn bij Adipositas Volwassenen.</i></p>	EB
<p>Voedingsfase 4 Eetlust is niet meer zo sterk. Verzadigingsgevoel vaak normaal. Niet meer zo gericht op eten.</p> <p>Veroudering begint vanaf het 40e levensjaar.</p>	<p>Voeding in calorieën (kcal.) beperken: 65% van normaal voor leeftijd geslacht. Overige voedingsstoffen moeten toereikend zijn voor een gezonde ontwikkeling.</p> <p>Calorieën (kcal.) per dag duidelijk begrenzen in een gestructureerd voorbeeld dagmenu.</p> <p>Op gewicht blijven: Intake 10 kcal. per cm lichaamslengte</p> <p>Afvallen: Intake 7/8 kcal. per cm lichaamslengte.</p> <p><i>Zie Dieetbehandelingsrichtlijn bij Adipositas Volwassenen.</i></p>	EB
<p>Algemene adviezen t.a.v. voeding en omgaan met voeding.</p>	<p>Laat eten en drinken nooit onbeheerd staan. Geen hapjes op tafel of een buffet waar iedereen van kan nemen. Houd eten en drinken zo veel mogelijk uit het zicht als het geen etenstijd is. Eten en drinken achter slot en grendel. Bij maaltijden duidelijk portioneren. Kleine borden gebruiken. Borden met vakjes zijn handig. Op feestdagen van tevoren duidelijk maken hoe die dag met eten en drinken zal verlopen. Eigen trommeltje voor traktaties op school en KDV. Hele cliëntensysteem goed informeren.</p> <p><i>Hulpmiddel: Happy Weight stippenplan, interventie en tool.</i> 4 items: Voeding, beweging, gedrag en omgevingsparticipatie. Digitale versie: stippencoach.</p>	PB
<p>Groeihormoon deficiëntie</p>	<p>Groeihormoonbehandeling in combinatie met betere zorg (multidisciplinair, goed georganiseerd) heeft gezorgd voor een nieuwe 'generatie' kinderen die nu steeds ouder worden. Jongeren van nu zijn niet meer te vergelijken met die van 25 jaar geleden. Ouders zijn bewuster en beter geïnformeerd bezig met hun kind met PWS.</p>	
<p>Door lage spiermassa leveren ze beperkte inspanning, hebben weinig spierkracht en beperkte dagelijkse activiteiten.</p>	<p>Soms rustpauze nodig of dutje overdag. Bij voorkeur actieve werkplek. Voortdurend aandacht voor energie-inname.</p>	PB
<p>Pica-gedrag</p>	<p>Doordat de braakreflex slecht ontwikkeld is, dient men alert te zijn op mogelijk gebruik van giftige stoffen. Direct arts raadplegen.</p>	PB

VOEDINGSPROBLEMATIEK	(DIEET)BEHANDELING	EB/PB *
Dik kleverig speeksel. Hierdoor eerder cariës.	Regelmatige gebitscontrole. Niet vaker dan 6–7 x per dag eten en/of drinken. Speekselproductie stimuleren m.b.v. tandpasta, mondwater, suikervrije kauwgom.	EB
Diabetes Mellitus	Controle HbA1C. Voeding bij Diabetes Mellitus. <i>Zie Dieetbehandelingsrichtlijn Diabetes Mellitus.</i>	EB

3 BRONNEN

GERAADPLEEGDE LITERATUUR EN WEBSITES

LITERATUUR

- Bakker, N., et al, 'Eight years of growth hormone treatment in Children with Prader Willi Syndrome: maintaining the positive effects'. *Journal of Endocrinology & Metabolism*, 2013.
- Braam, W., Van Duinen-Maas, M.J., Festen, D.A.M., Van Gelderen, I., Huisman, S.A., Tonino, M.A.M. *Medische zorg voor mensen met een verstandelijke beperking*, p 487-494, uitgever Praelum Houten 2014, ISBN-978-90-8562-124-9.
- Boer, H. *Behavioural studies in Prader Willi Syndrome* (proefschrift 2005).
- Brink, G. van den, 'Interacties tussen voeding en geneesmiddelen', uit *Informatorium voor Voeding & Dietetiek*, december 2005. Bohn Stafleu van Loghum, Houten, ISBN- 90-6500-2018-7.
- Cassidy, S.B., Allanson, J.E., *Management of Genetic Syndromes*; Wiley -Blackwell, New Jersey, Third edition 2010; p 625-650, Hfd.42 Prader-Willi Syndrome, ISBN 978-0-470-19141-5.
- Dieetbehandelingsrichtlijnen*, 2010. uitgave: 2010 Uitgevers, Rotterdam.
- Farmacotherapeutisch Kompas: medisch farmaceutische voorlichting/uitgave van de Commissie Farmaceutische Hulp van het College voor zorgverzekeringen – 1982 – Amstelveen*, verschijnt jaarlijks, 2009, hoofdred. Loenen, A.C. van., uitgave van het College voor zorgverzekeringen (CVZ) te Diemen ISBN- 9789031361151.
- Federatie ouderverenigingen, *Prader Willi Syndroom*, 2004.
- Festen, D., et al, 'Randomized controlled GH trial: effects on anthropometry, body composition and body proportions in a large group of children with Prader Willi Syndrome'. 2008. *Clin Endocrinol (Oxf.)* 69: 443-451.
- Gunther, F. *Diagnostiek en behandeling van mensen met een visuele en verstandelijke beperking*. Bartiméus, Doorn, 2004.
- Hooren, van R. *What is eating them? Moral considerations in the management of obesity in the case of Prader Willi Syndrome*. (proefschrift 2007).
- Jones, K.L. *Smith's recognizable patterns of human malformation*. P. 204-205.
- Knijff-Raeven, A.G.M. van, C.C.M.Jansen-jacobs, P. J. W. Freens, J. Hoekman, & Maaskant, M.A (2005). 'Body Mass Index (BMI) bij mensen met een verstandelijke handicap'. *Nederlands Tijdschrift voor de Zorg voor verstandelijk gehandicapten*, 31, 3-17.
- Landelijke richtlijn diagnostiek en behandeling kinderen PWS, voor kinderartsen*. 2014. Uitgave: Stichting Kind en Groei, Rotterdam.
- Lind, R. de, et al, 'High prevalence of central adrenal insufficiency in patients with PWS', 2008. *Journal Clin Endocrin Metab*, 93: 1649-1654.
- Lind, R. de, 'Verminderde bijnierfunctie bij kinderen met Prader-Willi syndroom' in: *Kind en Groei*, 16-11- 2007.
- Maaskant M., Hoekma, J., 'Een gewichtig probleem?, Gewichtsstatus en verstandelijke beperkingen', 54 *Vademecum Zorg voor verstandelijk gehandicapten*, mei 2006, pag. 1610-01 t/m 1610-10.
- Mil, E. van, *Energy metabolism in paediatric obesity* (proefschrift 2000).
- Miller J. et al, 'Nutritional phases in PWS', 2011. *American Journal of Medical Genetics*, 155: 1040-1049.
- Moor, J. de, e.a., *De behandeling van eetproblemen bij jonge kinderen met een lichamelijke of meervoudige handicap*, uitgave van de BOSK, ISBN 90 807537 2 6.
- Muysenberg, L. van de, et al, *Ontwikkelingen in een categorale woongroep voor mensen met het Prader Willi syndroom*, 2007.
- Rasenberg, S., Veen-Roelofs, J. *Happy Weight stippenplan, Handleiding en Deelnemersmap*, 2006. Uitgave: UMSmedia, Pesse.

23. Rooymans, P.G., 'Voeding bij mensen met een verstandelijke Beperking', uit *Informatorium voor Voeding en Dietetiek*, december 2005, uitgeverij Bohn Stafleu van Loghum, Houten, ISBN 90-6500-2018-7.
24. Sinnema, M., *Prader Willi Syndrome genotype and fenotype at adult age*. (proefschrift 2011).
25. Sinnema, M., *Gezond ouder worden met Prader Willi Syndroom*, 2011, uitgave Gouverneur Kremers Centrum Universiteit van Maastricht.
26. Sinnema, M., *Medical Alerts PWS*, 2011, uitgave Prader Willi / Angelman oudervereniging, Utrecht.
27. Steinhausen, H., *Behavioural and emotional disturbances in people with Prader-Willi syndrome*, 2004.
28. Veen-Roelofs, J., 'Happy Weight stippenplan, eten en drinken met Stip'. 2013. *Academisch Journaal Voeding & Visie* 26, 13.
29. *Wegwijzer voor ouders van kinderen met PWS*, 2014. Uitgave: Stichting Kind en Groei, Rotterdam.
30. Whittington, J., *Journal of Intellectual disability: 'Cognitive abilities and genotype in a population-based sample of people with Prader Willi syndrome'*, 2004.

RELEVANTE WEBSITES:

- ▶ www.bosk.nl
- ▶ www.bsl.nl
- ▶ www.dietistvg.nl
- ▶ www.geneeskundeboek.nl
- ▶ www.erfocentrum.nl
- ▶ www.fk.cvz.nl
- ▶ www.happyweight.nl
- ▶ www.happyweightstippenplan.nl
- ▶ www.home.planet.nl/~braam/home.htm
- ▶ www.iederin.nl
- ▶ www.kindengroei.nl
- ▶ www.praderwillisyndroom.nl
- ▶ www.stippencoach.nl

REALISATIE

De beschrijving van de voedingsproblematiek van het Prader Willi Syndroom is gerealiseerd door Marina van Boven en Toos van Andel (2010) en herzien door José Veen (2014), leden van de Vereniging Dietetiek Verstandelijk Gehandicaptenzorg (DVG).

REDACTIE

Toos van Andel, Ivanka Beerepoot, Trea Harperink en Neeltje Rooymans, Werkgroep Handboek Syndromen en Voeding DVG.