

PWS-oppilas koulussa



**Tietoa Prader-Willin oireyhtymästä
opettajille sekä muille PWS-oppilaan
koulutyöskentelyyn osallistuville**

PWS-oppilas koulussa

Tietoa Prader–Willin oireyhtymästä
opettajille ja muille PWS-oppilaan
koulutyöskentelyyn osallistuville

Uudenmaan vammaispalvelusäätö /
Prader–Willin oireyhtymän osaamiskeskus

PL 1005 (Sibeliuksenväylä 36 T1)
04401 Järvenpää
puh. 020 762 7982
toimisto@uvps.fi
www.uvps.fi

ALKUSANAT	6
MIKÄ ON PRADER–WILLIN OIREYHTYMÄ?	7
PWS-LAPSI JA OPPIMINEN	10
Tiedollinen oppiminen	11
Sosiaaliset taidot	12
Motoriset kyvyt ja liikkuminen	12
PWS-OPPILAS LUOKASSA	14
PWS ja käyttäytyminen	14
<i>Toistava käyttäytyminen ja asioihin juuttuminen</i>	16
<i>Itsepäisyys ja muutoksen vastustaminen</i>	17
<i>Tunteiden hallinnan vaikeus</i>	18
<i>Jatkuva nälkä, ruokavalio ja ruoan saatavuus</i>	19
<i>Väsymys ja uneliaisuus</i>	21
<i>Ihon ja näppylöiden nyppiminen</i>	21
KOULUN JA KODIN VÄLINEN YHTEISTYÖ	23
HÄTÄTILANTEET JA ÄKILLINEN SAIRASTUMINEN	24
ERILAISIA KOULUNKÄYNTIMÄHDOLLISUUKSIA	25
AMMATILLINEN KOULUTUS	26
TULEVAISUUDEN SUUNNITELMAT	28
SUOMEN PWS-YHDISTYS	29
PRADER–WILLIN OIREYHTYMÄN OSAAMISKESKUS	29
LÄHTEET	30

ALKUSANAT

PWS-oppilaat tarvitsevat paljon tukea pärjätäkseen koulumaailmassa ja saadakseen ystäviä. Vaikka he kohtaavat elämässään hyvin erityislaatuisia haasteita, oikeanlainen tuki ja ymmärtäminen auttavat heitä elämässä eteenpäin.

Prader–Willin oireyhtymään sisältyy oireita tai piirteitä, joiden esiintyminen ja vaikeusaste vaihtelevat huomattavasti henkilöstä toiseen. Kaikki PWS-lapset ovat yksilöitä ja jokaisella heistä on omat yksilölliset vahvuutensa ja tarpeensa. Jokainen heistä on myös kyvyiltään eritasoinen. On tärkeää oppia tuntemaan oppilas hyvin ja oppia tietämään, kuinka eri asiat häneen vaikuttavat. Vanhemmat ovat oman lapsensa parhaita asiantuntijoita ja he tuntevat oireyhtymän hyvin. Heiltä saa paljon tärkeää tietoa sekä lapsesta että hänen sairaudestaan. Kun on kerran opettanut PWS-oppilasta, voi olla, ettei häntä unohda koskaan.

Oppaassa käsitellään aluksi lyhyesti oireyhtymän yleisiä piirteitä ja niiden vaikutuksia oppimiseen. Tämän jälkeen käydään läpi sellaisia PWS-oppilaille tyypillisiä käyttäytymisen piirteitä ja ominaisuuksia, jotka tulevat usein esille luokkatyöskentelytilanteissa. Lisäksi annetaan käytännön vinkkejä ja neuvoja koulutyön helpottamiseksi.

Tämän oppaan sisällön tuottamisessa on käytetty Englannin PWS-yhdistyksen tekemää julkaisua *Educating the Child with Prader–Willi Syndrome: A guide for teachers, educational care assistants and others concerned with education of a child with PWS*. Sitä on rakenteeltaan ja sisällöltään täydennetty sekä muokattu Suomen koulujärjestelmää ja oloja vastaavaksi.

MIKÄ ON PRADER–WILLIN OIREYHTYMÄ?

Prader–Willin oireyhtymä (Prader–Willin syndrooma, PWS) on harvinainen geneettinen sairaus, joka aiheutuu kromosomi 15:n poikkeamasta. Perimän muutos on useimmiten ainutkertainen tapahtuma, mutta harvoissa tapauksissa (<1%) siihen voi liittyä uusiutumistaipumus. Suomessa arvioidaan olevan noin 150–170 PWS:aa sairastavaa henkilöä.

Prader–Willin oireyhtymään liittyy erilaisia oireita ja piirteitä, joiden esiintyminen vaihtelee henkilöstä toiseen. Lisäksi vaikeusaste saattaa vaihdella lievästä vaikeaan.

Prader–Willin oireyhtymän yleisimmät piirteet :

- **Alhainen lihasjänteys (hypotonia).** Lähes kaikki PWS-lapset syntyvät velttoina. Alhainen lihasjänteys jatkuu myös aikuisiällä. Se on aivoperäistä eikä johdu lihaksista, joiden rakenne on normaali. Hypotoniasta aiheutuvia ongelmia voidaan helpottaa liikunnalla ja säännöllisellä lihasharjoittelulla, kasvuhormonihoidolla ja fysioterapialla.
- **Liiallinen ruokahalu ja hallitsematon ylensyöminen (hyperfagia)** on kylläisyyden tunteen puuttumisesta johtuva syömishäiriö. Vastasyntyneellä lapsella esiintyy imemisvaikeuksia, ja usein joudutaan turvautumaan nenämahaletkuruokintaan. 1 - 3 vuoden iässä alkaa pakonomainen syöminen ja epänormaali kiinnostus ruokaa kohtaan. Syömishäiriö voi ilman asiantuntevaa ruokavalio-ohjausta johtaa vaikeaan ylipainoon. PWS-henkilöiden ylipaino johtuu toisaalta liiallisesta energiansaannista ja toisaalta heidän kehonsa rakenteesta, jossa ylimääräinen energia muuttuu tavallista suuremmaksi rasvakudoksen määräksi suhteessa lihaksiin. Ylipaino lisääntyy voimakkaasti, jos henkilön ravinnonsaantia ja määrää ei rajoiteta.
- **Fyysisen kasvun puute,** jota voidaan yksilöllisen harkinnan mukaan hoitaa kasvuhormonilla. Tyttöjen aikuispituus ilman kasvuhormonihoitoa on keskimäärin 145 cm, poikien 155 cm. Kasvuhormonihoito auttaa saavuttamaan lähes keskimääräisen väestön aikuispituuden.
- **Puutteellinen sukupuolinen kehitys (hypogonadismi),** jota voidaan yksilöllisen harkinnan mukaan hoitaa sukupuolihormoneilla. Pojilla on heti vastasyntyneinä havaittavissa pieni penis sekä usein laskeutumattomat kivekset. Tyttöjen sukupuoliominaisuuksien alikehittyneisyys on vaikeammin havaittavissa. Kuukautiset alkavat usein erittäin myöhään. Ne ovat epäsäännölliset tai ne voivat ilmaantua vain muutaman kerran. Murrosiän kehitys jää

yleensä puutteelliseksi ilman sukupuolihormonihoitoa. PWS-tyttöillä raskaus on mahdollista, ja siksi sukupuolivalistus ja raskauden ehkäisy ovat tarpeellisia.

- **Kehityksen viivästyminen ja kehitysvammaisuus.** Suurimmalla osalla kognitiivinen suoriutuminen sijoittuu keskitasoisen ja lievän kehitysvammaisuuden välille. Joillakin voi olla ainoastaan oppimisvaikeuksia, ja vain hyvin harva on vaikeasti kehitysvammainen. PWS-lapset oppivat puhumaan ja kävelemään keskitasoa myöhemmin: käveleminen alkaa noin 28 kk:n ikäisenä ja puhuminen keskimäärin 3,6 vuoden iässä. Heidän sosiaaliset taitonsa ja emotionaaliset kykynsä eivät ole ikätasoiset. Sosiaalisten ja emotionaalisten kykyjen kehittymättömyys voi heikentää heidän suorituskykyään.
- **Haastava käyttäytyminen,** joka ilmenee tyypillisesti heikkona tunteiden hallintana sekä itsepäisenä käyttäytymisenä. He saavat helposti vaikeasti hallittavia kiukku- ja raivokohtauksia, ja heillä esiintyy pakonomaista käyttäytymistä. He vastustavat muutoksia ja pitävät itsepintaisesti kiinni omista rutineistaan ja totutuista tavoistaan. Myös valehtelu, varastaminen ja aggressiivinen käyttäytyminen on yleistä. Kaikista näistä käyttäytymisen ongelmista huolimatta he ovat kuitenkin myös hyvin lämminsydämisiiä ja huumorintajuksia ihmisiä.
- Tyypillisiä kasvojen ja kehon piirteitä ovat **mantelinmuotoiset silmät, kapea otsa ja kapeat kasvot, suora nenä, pieni suu ja ohut ylähuuli sekä alaspäin kääntyneet suupielet, vaalea iho ja hiukset sekä pienet kädet ja jalat.** Lisäksi joillakin PWS-henkilöillä esiintyy skolioosia eli kieroselkäisyyttä tai karsastusta. Useilla esiintyy myös jonkinasteisia ryhtivikoja. Ylipainoisilla PWS-henkilöillä rasva kertyy tyypillisesti keskivartalolle.

Edellä mainittujen piirteiden lisäksi PWS:aan liittyy useita muita oireita tai ominaisuuksia, joiden esiintyminen vaihtelee yksilöstä toiseen. Seuraavilla näistä oireista saattaa olla vaikutuksia myös koulutyöskentelyyn:

- motorisen kehityksen puutteet (tasapaino-ongelmat)
- suurentunut unentarve, päiväaikainen nukahtelu ja uniapnea
- puheen ja kielen ongelmat
- huono verenkierto ja hengitykseen liittyvät ongelmat
- korkea kipukynnys
- epätavallinen reagointi kipuun ja sairauksiin
- puutteellinen lämmönsäätelyjärjestelmä
- ihon, näppylöiden ja haavojen nyppiminen

PWS:aan ei ole olemassa parantavaa hoitoa, joskin joitakin sen oireita voidaan korjata leikkaus-, lääke- tai hormonihoitolla. Lisäksi PWS-henkilön elämänlaatua parantavat:

- PWS-ruokavalio ja oikeat ruokailutottumukset
- säännöllinen liikunta
- PWS-henkilölle tyypillisten käyttäytymisen piirteiden ymmärtäminen ja niiden huomioiminen elinympäristössä
- erilaiset terapiat (mm. puheterapia, fysio- ja toimintaterapia).

Oireyhtymän diagnostiikkaa, hoitoa, seuranta ja kuntoutusta koskevat ratkaisut tehdään aina yksilöllisesti hoitavien lääkäreiden ja muiden hoitoon kiinteästi liittyvien työryhmien toimesta. Myös liitännäissairauksien hoito toteutetaan yksilöllisesti.

PWS-LAPSI JA OPPIMINEN

Jokainen PWS-lapsi on oma yksilönsä, joten PWS-lasten oppimisessa on huomattavia eroja. On kuitenkin olemassa sellaisia Prader–Willin oireyhtymään liittyviä asioita, jotka on syytä tietää, jotta opetusmenetelmät voidaan valita mahdollisimman hyvin.

PWS-lasten oppimis-, ymmärrys- ja käsityskyky vaihtelee. Useimmilla älyllinen kehitysvammaisuus on lievää, harvoilla vaikeaa. Suurimmalla osalla esiintyy lieviä tai korkeintaan keskivaikeita oppimisvaikeuksia ja vain vähemmistöllä oppimisvaikeudet ovat vakavia. Useimpien älykkyydosamäärä sijoittuu välille 60-70. Neljäsosalla tai viidesosalla älykkyydosamäärä on yli 70. Jos taas ÄO jää alle 40, on kyseessä PWS:n lisäksi myös jokin neurologinen vamma. Sosiaalisten taitojen kehittymättömyys saattaa osaltaan vaikuttaa lapsen kykyyn suoriutua tehtävistä, vaikka hän älyllisen kehityksensä perusteella ehkä muuten selviytyisikin niistä. Joillakin lapsilla voi myös olla autismiin viittaavia ominaisuuksia.

PWS-lapsella esiintyy usein seuraavia tunne-elämään ja oppimiseen heijastuvia vaikeuksia:

- **Puheen tuottamisen ja ymmärtämisen vaikeudet.** PWS-lapsi ymmärtää yleensä puhuttua kieltä paremmin kuin hän osaa itse ilmaista itseään. Kielellisen ilmaisun vaikeudet johtuvat sekä suun motoriikan ongelmista, toisaalta sanojen löytämisen vaikeudesta. Ääntämishäiriöt voivat tehdä puheen vaikeasti ymmärrettäväksi, ja siksi puheterapia on yleensä tarpeellinen. Toisaalta PWS-lapsen on usein myös vaikea ymmärtää pitkää sanallista selostusta, kuten pitkiä lauseita tai useita perättäisiä sanallisia ohjeita. Suullisen tiedon käsittely on hänelle helpompaa, jos lauseet ovat lyhyitä ja riittävän selkeitä. Visuaalisten viestien ymmärtäminen onnistuu yleensä paremmin. Siksi erilaisten kommunikointien ja oppimisen helpottavien visuaalisten apukeinojen (esim. tekstien, kuvien, erilaisten kellojen, kalenterien sekä tukiviittomien) käytöstä on hyötyä. Yksilölliset erot ovat kuitenkin suuria.
- **Lyhytkestoisen muistin ongelmat.** PWS-lapsella esiintyy usein ongelmia lyhytkestoisen muistin kanssa. Hän unohtaa helposti sen, mitä on opittu muutama päivä tai jopa muutama minuutti tai tunti sitten. Kun tieto on tallentunut pitkäkestoiseen muistiin, hän voi muistaa merkittäviä tapahtumia, kuten matkoja ja juhlia, varsinkin yksityiskohtaisesti hyvin pitkänkin ajan jälkeen. Ongelmat lyhytkestoisessa muistissa näkyvät mm. ongelmanratkaisutilanteissa sekä ajattelussa.

- **Joustamaton ja järjestelmällisyyteen pyrkivä ajattelu- ja toimintatapa.** PWS-oppilas noudattaa yleensä tarkasti totuttuja rutiineja ja ennalta sovittuja aikatauluja. Sen sijaan hän vastustaa muutoksia. Ennalta suunniteltu aikataulu ja järjestelmällinen toiminta helpottavat tilanteiden ja ajan hallintaa. Strukturoinnilla voidaan helpottaa tilan, ajan ja paikan jäsentämistä.
- **Tunnetilojen ailahtelut ilosta vihaksi tai suruksi.** Usein tunnetilojen vaihtelun ja kiukunpuuskan voi aiheuttaa jokin aivan mitätön seikka.
- **Aloitekyvyn puute ja toiseen asiaan siirtymisen vaikeudet.** PWS-henkilölle on usein vaikea aloittaa jotakin uutta asiaa oma-aloitteisesti. Hän saattaa vaikuttaa ” tahmealta ” ja hän tarvitsee tukea siirtääkseen huomionsa seuraavaan asiaan.

Tiedollinen oppiminen

Lukemaan ja kirjoittamaan oppiminen on PWS-lapselle yleensä helpompaa kuin matematiikka tai muu abstrakti ajattelu. Vaikka monet PWS-lapset oppivat taitaviksi lukijoiksi, lukutaito on aina riippuvainen yleisestä älykkyystasosta. Toisinaan luova kirjoittaminen saattaa tuottaa vaikeuksia. Hänen on usein helpompaa kirjoittaa jostakin aiheesta, joka koskee hänen omaa elämäänsä. Myös kielelliset ja puheeseen liittyvät ongelmat vaikuttavat lukutaitoon. Toisaalta vaikka lukeminen olisi suhteellisen sujuvaa, luetun ymmärtäminen voi olla heikkoa.

Abstraktia ajattelua vaativat tehtävät tuottavat usein hankaluuksia. PWS-oppilaan saattaa olla vaikea ymmärtää abstrakteja käsitteitä, kuten aikaa tai rahaa. Hän oppii matematiikkaa paremmin, jos kysymykset voidaan esittää hänelle jossakin käytännöllisessä muodossa. Laskutoimitukset pelkkiä lukuja käyttäen, ilman käytännöllistä esimerkkiä, tuottavat usein ongelmia.

Tiedollista oppimista hankaloittavat usein myös sellaiset kognitiivisen kehityksen häiriöt, jotka ilmenevät puutteellisina resursseina muokata ja soveltaa opittua tietoa toiseen ympäristöön. Sen sijaan PWS-lapsi ratkoo yleensä nopeasti esim. palapelejä. Hän on usein myös taitava tietokoneen käyttäjä. Näitä taitoja voidaankin hyödyntää monella tavoin.

PWS-lapselle on tyyppistä, että hänen lyhytkestoinen muistinsa toimii huonommin kuin pitkäkestoinen. Heikko lyhytkestoinen muisti vaikuttaa osaltaan siihen, että lapsi voi yhtenä päivänä näyttää oppineen jonkin asian, mutta unohtaa sen seuraavalla viikolla. Riittävä kertaaminen ja asioiden toistaminen helpottavat oppimista. Toisaalta kun oppilas on oppinut jonkin asian, hän yleensä muistaa sen erittäin hyvin.

PWS-lapsi saattaa itsepäisesti kieltäytyä tekemästä jotakin tehtävää tai saada kiukunpuuskan, jos tehtävä vaikuttaa hänestä liian vaikealta. Siksi on tärkeää, että oppiminen etenisi pienin askelin osatavoitteiden kautta.

Monet PWS-oppilaat ovat visuaalisia oppijoita. Opetustilanteissa tulee huomioida, että monien eri aistien kautta annettu informaatio on yleensä tehokkainta. Havainnollistaminen kuvilla, videoilla ja muulla materiaalilla helpottaa asian ymmärtämistä ja mieleen painamista.

Kuten kaikki lapset, PWS-lapsetkin suoriutuvat tehtävistä paremmin, jos heidän ponnistuksensa huomioidaan ja palkitaan kehuilla. Yleensä PWS-lapset kykenevät pitkäjänteiseen työhön, jos heillä vain on tarpeeksi motivaatiota.

Sosiaaliset taidot

PWS-lapsi on yleensä sosiaalinen ja ulospäin suuntautunut, jolla on usein myös erittäin hyvä huumorintaju. Hän tervehtii iloisesti kaikkia ja toimii mielellään opettajan apulaisena. Kuitenkaan hänen sosiaaliset taitonsa eivät ole oman ikäryhmän tasoiset. PWS-lapsi on usein hyväuskoinen ja luottavainen, mutta saattaa silti sujuvasti huijata toisia. Hän voi myös olla hyvin peräänantamaton ja vaativa, itsepäinen ja itsekeskeinen. Puheen tuottamiseen ja ymmärtämiseen liittyvät ongelmat voivat lisäksi aiheuttaa turhautumista. Ero sosiaalisissa taidoissa tulee etenevässä määrin esiin teini-iässä. Hän ajautuu helposti ristiriitaitilanteisiin toisten kanssa ja hakeutuu mielellään aikuisten tai itseään nuorempien lasten seuraan. Tämän vuoksi PWS-lapsi jää usein yksinäiseksi ilman kaveria.

Toisten kanssa tapahtuvaan kanssakäymiseen ja pysyvien ystävyysuhteiden luomiseen liittyviä taitoja voidaan kehittää ulkopuolisella avustuksella. Esimerkiksi sellaiset sosiaaliset taidot kuten puheenvuoron odottaminen ja puhe- tovereista kohtuullisella etäisyydellä seisominen, asioiden jakaminen sekä oman vuoron odottaminen ovat yleensä heikosti kehittyneitä niin PWS-lapsilla kuin -aikuisillakin. PWS-henkilöiden vahvuuksia kannattaa käyttää hyödyksi harjoiteltaessa sosiaalisia taitoja. On myös huolehdittava, ettei kiusaamista esiinny. Sosiaalisten taitojen kehittäminen tulisi huomioida HOJKS:n (henkilökohtainen opetuksen järjestämistä koskeva suunnitelma) yhtenä tavoitteena.

Motoriset kyvyt ja liikkuminen

Oireyhtymään liittyvä hypotonia ilmenee jo vastasyntyneenä. Heikko lihaskäntäisyys jatkuu myös aikuisiällä. Hypotonia ei johdu lihaksista, joiden rakenne on normaali. Hypotonian aiheuttaa aivoperäinen häiriö. Lihaskäntäisyys voidaan parantaa säännöllisellä lihaskäntäisyharjoittelulla ja kasvuhormonihoidolla.

Heikko lihasjänteys sekä puutteet tasapainossa ja koordinaatiokyvyssä aiheuttavat usein vaikeuksia selviytyä suurista liikeradoista. Toisinaan yksinkertaisetkin liikkeet, kuten juokseminen, kiipeäminen ja hyppiminen, voivat olla PWS-henkilölle suuria haasteita. Oman vaikeutensa liikkumiselle tuo PWS-henkilön mahdollinen ylipaino, skolioosi tai heikoista polvinivelistä johtuvat lisäongelmat.

Myös hienomotoriikassa ja käden puristusvoimassa saattaa olla puutteita, jolloin esimerkiksi piirtäminen, kirjoittaminen ja leikkaaminen voi olla vaikeaa. Jos kynän käyttö ja kirjoittaminen on hankalaa, voidaan kirjoitustehtäviä vaihtoehtoisesti tehdä tietokoneen avulla.

PWS-henkilöllä on lisäksi lisääntynyt riski erilaisiin onnettomuuksiin, sillä huono tasapaino, pienikokoisuus ja koordinaatiokyvyn puute voivat herkästi aiheuttaa kaatumisen tai putoamisen.

Liikunnan merkitystä ei voi PWS-oppilaan kohdalla liikaa korostaa. Säännöllinen liikunta on yksi tärkeä osa lapsen kuntoutumista. Liikunta tuottaa hyvää oloa ja parantaa toimintakykyä. Liikunta lisää PWS-lapsen lihasjänteitä ja -voimaa, parantaa koordinaatiota ja tasapainoa, pitää painoa hallinnassa ja vie ajatukset pois syömisestä.

Heikon lihasvoiman vuoksi, liikunta ei välttämättä ole erityisen mieluisaa PWS-lapselle. Myös ylipaino, epäonnistumiset ja vertaaminen terveisiin tovereihin vaikuttavat itsetuntoon ja haluun liikkua. Niinpä hän tarvitsee erityisen paljon kannustusta, rohkaisua ja kehuja motivoituakseen liikkumaan. Suositteluvia liikuntamuotoja ovat erityisesti aerobinen harjoittelu sekä sellaiset liikuntalajit ja pelit, jotka tukevat motoristen taitojen, havaintokyvyn ja koordinaatiokyvyn kehittymistä.

PWS-oppilasta ei pidä vapauttaa liikunnasta, jos terveys ei sitä muuten vaadi. Pienillä sovelluksilla voi liikunnasta tehdä hänelle sopivaa. Jos PWS-oppilas on niin ylipainoinen, että osallistuminen liikuntaan on lähes mahdotonta, on syytä yrittää vähentää hänen painoaan koulun, vanhempien ja ravitsemusterapeutin välisellä yhteistyöllä.

Fysioterapeutin suorittamat kontrollit ja kuntoutus ovat yleensä välttämättömiä hypotonian, alhaisen aktiviteettitason, tasapaino- ja koordinaatiovaikeuksien sekä mahdollisen ylipainon takia. Fysioterapeutin tilannearvio ja toimintasuositukset antavat tärkeää tietoa ja liikuntavinkkejä paitsi vanhemmille myös kaikille muille PWS-henkilön kanssa tekemisissä oleville. Myös toimintaterapia on usein tarpeellista.

PWS-OPPILAS LUOKASSA

PWS-lapsen älylliset taidot ovat yleensä suhteellisen hyvät. Tietyillä oireyhtymän ominaispiirteillä ja tyyppillisellä käyttäytymisellä saattaa toisinaan kuitenkin olla vaikutuksia luokkatyöskentelyyn ja siten myös oppimiseen. Vaikka PWS-oppilaille on usein käyttäytymiseen liittyviä ongelmia, on heillä myös paljon sellaisia positiivisia ominaisuuksia, joita kannattaa opetella käyttämään voimavarana luokassa. Niiden avulla on usein mahdollista selvittää hankalimmatkin tilanteista. PWS-henkilö on tyyppillisesti hyvin järjestelmällinen ja taipuvainen noudattamaan rutiineja, huumorintajuinen, ystävällinen, sosiaalinen, kiltti ja huolehtivainen. Näitä ja monia muita PWS-henkilön positiivisia luonteenpiirteitä voidaan oikealla kannustamisella kehittää ja niitä voidaan opetella hyödyntämään hankalissakin tilanteissa.

PWS ja käyttäytyminen

Käyttäytymiseen vaikuttavat aina monet tekijät: kulttuuriset ja sosiaaliset seikat sekä vanhempien ja läheisten asenteet. Myös perintötekijöillä ja persoonallisuuden piirteillä on yksilöllisiä vaikutuksia käyttäytymiseen. Joskus muutokset käyttäytymisessä tai tunne-elämässä voivat johtua myös mielenterveyden ongelmista, kuten masennuksesta. Lisäksi on olemassa joitakin käyttäytymiseen liittyviä piirteitä, jotka johtuvat tyyppillisesti Prader–Willin oireyhtymästä: voimakas itsepäisyys ja itsekeskeisyys, muutoksen vastustaminen, asioihin juuttuminen, toistuvat kiukku- ja raivokohtaukset jne. PWS-henkilöiden käyttäytymiseen liittyvät ongelmat ovat erilaisia iän, ulkoisten olosuhteiden, elämäntilanteen, tunne-elämän kehityksen sekä persoonallisuuden perusteella.

PWS:ssa käyttäytymisen ongelmat liittyvät geneettiseen aivojen hypotalamuksen alueen vaurioon tai toiminnan häiriöön. Vaurioon liittyy myös ymmärtämisen ja oppimisen vaikeuksia, jotka osaltaan vaikuttavat käyttäytymiseen. Oppimiskyky ei kuitenkaan aina välttämättä vaikuta käyttäytymisen ongelmien laajuuteen. Ongelmallista käyttäytymistä esiintyy yhtä hyvin niillä, joilla on vain lieviä oppimisvaikeuksia, kuin niillä, joilla on enemmän ongelmia oppimisen kanssa. Jos näitä tyyppisiä oireyhtymään liitettäviä piirteitä tarkastelee tuntematta niiden taustalla olevaa aivojen vauriota, saa helposti kuvan hankalasta ja epämiellyttävästä henkilöstä. On siis syytä muistaa, että monet PWS-henkilön käyttäytymisen piirteet johtuvat aivojen vauriosta eikä siitä, että hänellä olisi psyykinen häiriö tai että hänellä vain olisi ilkeä, paha tai vaikea luonne.

PWS-henkilöillä on usein voimakkaita tunnetilojen vaihteluja, jotka johtavat helposti toistuviin kiukunpuuskiin. Näiden kiukku- ja raivopuuskien hallitseminen on usein varsin haasteellista. Arvioitaessa PWS-oppilaan ongelmallista käyttäytymistä on tarpeen pysähtyä selvittämään, minkälaisessa tilanteessa ongelmia ilmenee ja mikä mahdollisesti on tilanteen aiheuttanut. Syitä voi olla useita, ja toisinaan ne saattavat olla hyvinkin pieniä ja vähäpätöisen tuntuisia. Kiukunpurkaukset ovat usein seurausta tilanteesta, jossa henkilö tuntee turvattu muutta ja epävarmuutta tilanteen hallinnasta. Kun asiat eivät mene niin kuin henkilö on itse ne etukäteen jäsentänyt, seuraa siitä yleensä hätäntyminen ja ahdistuminen sekä tilanteen hallinnan menettämisen pelko, joka voi johtaa lopulta tunnepurkauksiin ja hallitsemattomaan käyttäytymiseen.

PWS-henkilön käyttäytymistä ei voida muuttaa, mutta hänen käyttäytymisensä hallintaa voidaan jossakin määrin lisätä vahvistamalla toivottavaa käyttäytymistä, opettamalla tunnetilojen tunnistamista ja itseilmaisua sekä luomalla PWS-henkilön elinympäristö sellaiseksi, jossa hänen erityispiirteensä on mahdollista riittävästi huomioida. Jotta PWS-henkilön omaa käyttäytymisen hallintaa voidaan tukea, on tärkeää ymmärtää, mistä Prader–Willin oireyhtymässä oikein on kysymys. Hyvän ja suotavan käyttäytymisen esiintyminen lisääntyy, kun hyvää käyttäytymistä vahvistetaan (palkitsemalla). Toisaalta myös sellaisia tilanteita kannattaa yrittää välttää, joiden tiedetään tai arvellaan aiheuttavan ei-toivottavaa käyttäytymistä. Esimerkiksi jos tiedetään, että muutokset rutiineissa aiheuttavat hankalia tilanteita, on arkirutiinit pyrittävä pitämään mahdollisimman ennalta suunniteltuina. Mikäli muutos on välttämätön, siitä kerrotaan etukäteen.

PWS-henkilöiden kyvyt muuntautua elinympäristön mukaan ovat usein myös puutteelliset. Auttaaksemme heitä selviytymään elinympäristössä, tulee sitä muokata sellaiseksi, että se lisää suotavan käyttäytymisen todennäköisyyttä ja vähentää ei-toivotun käyttäytymisen mahdollisuutta. Esimerkkinä ruoan säilyttäminen poissa henkilön ulottuvilta tai ajan hahmottamisen konkretisoiminen (kellot, kalenterit). Lisäksi ei-toivotun käyttäytymisen kestoa ja voimakkuutta voidaan vähentää muun muassa erilaisten valintojen tekemisen harjoittelun sekä tunnetilojen tunnistamisharjoittelun avulla.

Positiivinen vahvistaminen on usein tehokas keino lisätä hyvän ja suotavan käyttäytymisen esiintymistä. On ehdottomasti parempi keskittyä toivotun käyttäytymisen palkitsemiseen kuin huonon käyttäytymisen rankaisemiseen. Positiivista vahvistamista voi myös olla se, että palkitaan siitä, ettei käytäydy huonosti. Palkitseminen voi olla hyväksynnän osoittamista sekä kehumista tai se voi myös olla sitä, että mietitään yhdessä sopiva palkinto, joka on mahdollista saavuttaa sovitun hyvin menneen jakson jälkeen. Sopiva palkinto löytyy usein helpostikin,

kun tiedetään henkilön mielenkiinnon kohteet. Palkkiota valitessa on arvioitava aina yksilöllisesti, mikä palkitsee juuri tätä henkilöä. Toivottavaa käyttäytymistä ei kuitenkaan tulisi palkita karkilla tai muulla ruualla. Epäonnistumisesta ei saa tehdä liian suurta numeroa, vaan asia kannattaa sivuuttaa huomaamattomasti samalla kertoen uudesta mahdollisuudesta, jossa palkkio on mahdollista saavuttaa.

Koulun henkilökunnan kannattaa sopia yhteisesti siitä, miten huonoon käyttäytymiseen reagoidaan. Oppilaalle tulee kertoa, minkälaista käyttäytymistä häneltä odotetaan. Tärkeintä on johdonmukaisuus.

Hankalista tilanteista selviydytään yleensä parhaiten olemalla tilanteissa aina ”yhden askeleen edellä”. Myös huumorilla voidaan usein lievittää vaikeita tilanteita. On hyvä yrittää ennakoida tulevaa käyttäytymistä ja reagoida tilanteisiin etukäteen niin, ettei voimakas tunteenpurkaus pääse valloilleen.

Toistava käyttäytyminen ja asioihin juuttuminen

PWS-oppilaalla saattaa olla korostunut taipumus juuttua johonkin asiaan ja puhua jatkuvasti samasta aiheesta. Hänen saattaa olla vaikea siirtyä yhdestä aiheesta tai toiminnasta toiseen. Hänellä on usein myös voimakas tarve tehdä aloitettu tehtävä loppuun. Hän saattaa kysyä saman kysymyksen useaan kertaan tai vaatia vahvistusta jonkin tapahtuman ajankohdasta (Milloin syödään?). Hän saattaa toistaa samaa asiaa tai tehdä jotakin tehtävää uudestaan ja uudestaan. PWS-oppilaan kysymykseen pitää vastata, mutta on myös hyvä asettaa raja sille, kuinka monta kertaa hän voi esittää saman kysymyksen. Yleensä hän jo tietää vastauksen esittämäänsä kysymykseen, mutta ei pysty siirtymään seuraavaan aiheeseen.

Miten toimitaan?

- Laadi helposti ymmärrettävä aikataulu. Hyödynnä oppilaan halua noudattaa aikatauluja.
- Varaa tehtävien tekemiseen riittävästi aikaa. Anna hänen suorittaa tehtävä loppuun.
- Älä anna liian paljon tehtäviä kerrallaan: Anna ensin vähän ja vasta sitten lisää, jos jää aikaa.
- Käytä aikataulun hahmottamisessa visuaalisia apuvälineitä, kuten seinäkalenteria, kelloa, kuvia ja kuvallisia aikatauluja tai muistikirjaa kirjallisia vastauksia tai ohjeita varten.
- Vältä tahtojen taistelua ja kinastelua.

- Mikäli mahdollista, ajoita se toiminta, jonka lopettamisessa oppilaalla on vaikeuksia strategisesti juuri ennen sellaista toimintaa, joka on oppilaalle mieluinen, esimerkiksi juuri ennen lounasta.
- Aseta toiminnalle ja aiheelle rajat. Sano esimerkiksi ”Huomautan sinulle vielä kaksi kertaa, ja sitten siirrytään seuraavaan aiheeseen. Tämä on ensimmäinen kerta...”

Itsepäisyys ja muutoksen vastustaminen

PWS-oppilaalla on usein voimakas tarve järjestelmällisyyteen. Hän haluaa noudattaa totuttuja rutiineja ja ennalta sovittuja aikatauluja hyvin tarkasti. Hänen on usein vaikea sopeutua aikatauluissa ja suunnitelmissa tapahtuviin muutoksiin. Rutiinit tuovat turvallisuutta, ja niistä kiinnipitämisellä hän pyrkii turvaamaan itselleen tilanteen hallinnan. Uusi tai ennalta suunnittelematon tilanne saa aikaan epävarmuuden tunteen ja pelkoa tilanteen hallinnan menettämisestä. Tästä voi seurata ahdistuminen ja ei-toivottua käyttäytymistä. Niinpä hän tarvitsee mahdollisimman säännöllisen päivärytmin. Näin toimiessaan hän pyrkii selkiyttämään omia ajatuksiaan ja jäsentämään tilaa ja aikaa, joiden ymmärtämisessä PWS-henkilöillä on usein vaikeuksia. Strukturointi helpottaa tilan, ajan ja paikan jäsentämistä.

Kun luokassa on PWS-oppilas, kannattaa aikataulut suunnitella huolellisesti etukäteen. Niissä tulisi pitäytyä mahdollisimman tarkasti ja ennakoida tuleva tapahtuma tai toiminta riittävän ajoissa. Viime hetkellä tullut muutos päiväohjelmaan saattaa saada oppilaan pois tolaltaan, johtaa oppilaan itsehillinnan menettämiseen ja tilanteen riistäytymiseen käsistä. Oppilasta voidaan tukea sopeutumaan paremmin muutostilanteisiin niin, että päivän oppitunteihin ja muuhun toimintaan sisältyy erilaisia vaihtoehtoja.

Miten toimitaan?

- Pidä päiväohjelmat mahdollisimman selkeinä ja muuttumattomina.
- Ennakoi muutokset ja keskustele niistä hyvissä ajoin. Oppilas tarvitsee aikaa sopeutuakseen niihin.
- Käytä ajankäytön ymmärtämiseen apuna visuaalisia apuvälineitä, esimerkiksi kuvia ja kirjoitettuja aikatauluja.
- Älä lupaa sellaista, mitä et pysty toteuttamaan.
- Yritä selviytyä itsepäisyydestä johtuvista tilanteista tekemällä kompromisseja, joissa pyritään etsimään sekä oppilaan että opettajan ehdotuksesta kokonaan uudenlainen ratkaisu.
- Muista aina kehua, kun oppilas on antanut periksi ja pystynyt joustamaan!

Tunteiden hallinnan vaikeus

PWS-henkilöiden on usein vaikeaa hallita tunteitaan tiettyntyyppisissä tilanteissa, ja heidän mielialansa voivat vaihtua silmänräpäyksessä. Yhtenä hetkenä he ovat iloisia ja avoimia ja seuraavassa sekunnissa hysteerisiä, kiukkuisia ja valtavan itsepäisiä. Tällaiset tilanteet voivat johtua totutun rutiinin odottamattomasta muutoksesta, kiusaamisesta, hännämisestä tai pettymyksestä. Kiukunpuuskassa olevan henkilön kanssa on mahdotonta puhua järkevästi. Toisinaan hyvin pieniinkin asia saattaa johtaa itsehillinnan menettämiseen, mikä voi johtaa huutamiseen, kiroiluun, tavaroiden heittämiseen tai aggressiiviseen käyttäytymiseen. Silloin on parasta antaa oppilaan olla itseksensä siihen asti, kunnes hän on rauhoittunut, ja keskustella asiasta hänen kanssaan vasta sen jälkeen. Useimmiten päivittäin PWS-henkilön kanssa tekemisissä olevat oppivat tunnistamaan uhkaavan purkauksen merkit. Silloin voidaan vielä yrittää tynnyttää tilanne ennenkuin tilanne kärjistyy hallitsemattomaksi.

Miten toimitaan?

- Selosta annettu tehtävä riittävän selkeästi.
- Vältä painostusta, kun annat tehtäviä. Ei esimerkiksi pidä odottaa oppilaan olevan valmis lähtemään ulos muutamassa minuutissa, jos lähteminen normaalisti kestää huomattavasti kauemmin.
- Tiedosta tilanteet, jotka voivat johtaa itsehillinnan menettämiseen. Etsi erilaisia tapoja, joilla voit välttää tai minimoida nämä tilanteet. Yritä siirtää huomio johonkin toiseen asiaan.
- Keskustele oppilaan kanssa siitä, millaista käyttäytymistä häneltä odotetaan.
- Kehu oppilasta siitä, minkä hän on tehnyt hyvin, tai muistuta häntä siitä, miten hyvin hän selvitti edellisen vastaavan tilanteen.
- Vältä käyttämästä sanaa ”älä”. On parempi ilmaista asia positiivisesti sanomalla esimerkiksi: ”Voisitko puhua hieman hiljaisemmalla äänellä?”
- Käytä huumoria oppilaan ja tilanteen mukaisesti. Näin voi usein välttää tilanteen ajautumisen hankalaksi.
- Auta oppilasta tunnistamaan tunnetiloihin liittyvät fyysiset tuntemukset ja auta häntä käyttämään sanoja tunnetilojen tunnistamisessa. Neuvo, kuinka tilanteista voi selviytyä. Sovi oppilaan kanssa, miten menetellään, jos itsehillintä uhkaa karata käsistä. Voit sopia esimerkiksi, että hänen tulee pyydettyäessä mennä johonkin hiljaiseen paikkaan muutamaksi minuutiksi rauhoittumaan.
- Tee suunnitelma, miten tulee toimia väkivaltaisen oppilaan kanssa.
- Pysy rauhallisena ja vältä väittelyä.

Jatkuva nälkä, ruokavalio ja ruoan saatavuus

Aivojen kylläisyyskeskuksen häiriön vuoksi PWS-henkilö on aina nälkäinen. Hänen on hyvin vaikea hallita ruokahaluaan ja syömistään. Hän saattaa syödä niin paljon kuin ruokaa on saatavilla, jos ruoan saantia ei rajoiteta. Kiinnostus ruokaa ja syömistä kohtaan vaihtelee kuitenkin yksilöstä toiseen. Joillakin kiinnostus voi olla vain vähäistä, kun taas toiset menevät lähes äärimmäisyyksiin etsiessään ruokaa. Kuitenkin monille ruoka on yksi heidän elämänsä tärkeimmistä mielenkiinnon kohteista. He saattavat kysyä jatkuvasti milloin seuraava ruokailu on, mitä on ruoaksi jne. PWS-henkilö on usein myös herkkä ruoan tuoksuille. Ruoan tuoksu saa hänet helposti levottomaksi. PWS-oppilas saattaa ottaa ruokaa toisten tarjottimilta, lautaselta, kaapeista tai jääkaapista. Hän voi myös vaihtaa omia tavaroitaan ruokaan tai varastaa rahaa ostaakseen ruokaa. Hän voi joskus syödä muutakin kuin ruokaa. Tämän vuoksi jatkuva valvonta on yleensä välttämätöntä.

Jatkuvaan nälkään ja syömiseen liittyvää problematiikkaa hankaloittaa lisäksi se, että PWS-henkilön energiantarve on vain noin 60 prosenttia terveen samanikäisen energiantarpeesta. PWS-henkilön päivittäinen energiantarve on keskimäärin 8 – 11 kcal/cm. Jos PWS-henkilön pitäisi laihduttaa, energiantarve on 7 kcal/cm päivässä. Yleensä pienten PWS-lasten ruokavalio sisältää 600–800 kcal energiaa (2520–3360 kJ) päivässä ja vanhempien lasten ja aikuisten päivittäinen energiantarve on 800–1200 kcal (3360–5040 kJ). Energiantarve on kuitenkin yksilöllistä.

Ilman tiukkaa energiansaannin rajoitusta PWS-lapselle kehittyy jo hyvin varhaisella iällä hallitsematon ylipaino. Energiansaannin rajoittaminen on siten tärkeä osa sekä PWS-lapsen että aikuisenkin hoitoa. Painoa tulee seurata säännöllisesti esim. kouluterveydenhoitajan toimesta. Ravitsemusterapeutin suunnittelemaa niukasti energiaa sisältävää ruokavaliota tulisi noudattaa tarkasti niin kotona, koulussa kuin työpaikallakin. PWS-henkilön ruokavalio sisältää runsaasti kuituja ja on erittäin vähärasvainen. Syötävän ruoan annoskokoa voidaan lisätä ravinnolla, jonka energiasisältö on mahdollisimman pieni. Lautasmalliksi sopii täydeltä näyttävä lautanen, jossa suurin osa on salaattia ja vihanneksia. Ravinnon tulee olla monipuolista ja on huolehdittava riittävästä vitamiinien ja kivennäisaineiden saannista.

Koulun ja kodin tulisi sopia yhteiset pelisäännöt energian saannin rajoittamisesta. Myös ylimääräisen ruoan antamisesta (esim. luokkatoverin syntymäpäivänä) pitää sopia kodin kanssa. Apuna voidaan käyttää esim. kodin ja koulun välillä kulkevaa ruokapäiväkirjaa, johon merkitään joka päivä kaikki oppilaan syömä ruoka. Viestin välittäminen vanhemmille tai asuntolaan on tärkeää aina erityi-

sesti silloin, kun lapsi on syönyt kouluaihana jotain tavallisesta poikkeavaa. Näin kotona voidaan päättää, mitä lapsen tulisi syödä, tai mitä hänen tulisi jättää syömättä kotiin päästyään. Mikäli paino alkaa voimakkaasti nousta, tulee asiasta keskustella vanhempien ja kouluterveydenhoitajan kanssa ja yrittää selvittää painonnousun syy.

PWS-oppilasta ei pitäisi päästää olemaan yksin ruoan kanssa. Hän ei yleensä itse kykene säännöstelemään syötävän ruoan määrää, joten hän tarvitsee jatkuvaa valvontaa. On hyvä pitää mielessä, että PWS-lapset ovat äärimmäisen nokkelia ja erittäin nopeita käyttämään tilaisuutta hyväkseen saadakseen ruokaa. Myös koulun koko henkilökunnan tulee olla tietoinen painonhallinnan tarpeesta. Jos liian ruoan kanssa tulee ongelmia tai ilmenee ruoan näpistelyä, asiasta ei kannata tehdä suurta numeroa koko luokan kuullen. Asiasta tulisi keskustella oppilaan kanssa kahden kesken ja kertoa, että näpistely ja varastaminen on aina väärin.

Toisten oppilaiden saattaa olla hyvä tietää PWS:aa sairastavan luokkatoverinsa erityisistä ruokavalioon liittyvistä tarpeista. Luokan kanssa voidaan myös esimerkiksi sopia, että kukaan ei saa tarjota omasta lounaasta tähteeksi jäänyttä ruokaa toiselle. Aihetta voidaan käsitellä esim. ”Terveellinen ruokavalio” -oppitunnin yhteydessä.

Miten toimitaan?

- Informoi painonhallintaan liittyvästä tarpeesta kaikkia oppilaan kanssa tekemisissä olevia opettajia ja muuta koulun henkilökuntaa.
- Jos oppilas väittää jättäneensä aamupalan syömättä siinä toivossa, että saisi syödä enemmän lounaalla, varmista asia vanhemmilta tai asuntolasta ennen kuin annat ylimääräistä ruokaa. PWS-lapsi on taitava manipuloimaan toisia saadakseen enemmän ruokaa.
- Älä käytä ruokaa palkintona.
- Kehu lasta tilanteissa, joissa hän ei ota ruokaa, vaikka sitä on saatavilla.
- Tiedosta, että myös tuoksut voivat saada oppilaan levottomaksi.
- Lautanen tulee täyttää suurella määrällä vihanneksia, kasviksia ja salaattia ja vain pienellä määrällä paljon energiaa sisältävillä ruoka-aineilla.
- Vihannekset ja liha kannattaa leikata pieniksi paloiksi. Silloin syötävän ruoan määrä näyttää isommalta. Leivästä kannattaa leikata mahdollisimman ohuita viipaleita.
- Ruokaa ei kannata pitää pöydillä ja ruoka kannattaa korjata heti syömisen jälkeen pois. Säilytä luokassa oleva ylimääräinen ruoka aina lukitussa kaapissa.

- Anna oppilaan lähteä pöydästä ennen kuin muut ovat lopettaneet, jos pöytään jääminen aiheuttaa ongelmia.
- Varmista, ettei oppilaalla ole pääsyä jäteastiaan.
- Valvo tarvittaessa oppilasta koko ruokailun ajan.
- Suunnittele etukäteen myös retkillä tarjottava lounas ja annostelee se valmiiksi.
- Kiellä äärimmäisissä tapauksissa muita lapsia antamasta PWS-lapselle omia ruokiaan.

Väsymys ja uneliaisuus

Monet PWS-lapset vaikuttavat tarvitsevan enemmän unta kuin muut lapset. Hiljaisina ja rauhallisina hetkinä oppilas saattaa jopa nukahtaa (esim. lukuhetket tai television katsominen). Uneliaisuutta voidaan vähentää varmistamalla, ettei oppilaalla ole kuuma tai kylmä, pitämällä hänet aktiivisena ja kiinnostuneena opetettavasta asiasta tai avaamalla ikkuna ilman raikastamiseksi. Usein myös pieni jaloittelu auttaa. Uneliaisuus voi olla myös merkinä siitä, että opetettava aihe on liian monimutkainen oppilaan sen hetkisellem ymmärrykselle.

Koska PWS-lapset väsyvät helposti, on suositeltavaa, että vaativimpien aineiden opetus järjestetään mahdollisuuksien mukaan aamuisin. Lapset ovat tällöin pirteämpiä ja kykenevämpiä oppimaan uutta. Tämä koskee myös vanhempia lapsia ja aikuisia. Kotitehtävien määrä tulisi pitää alhaisena, sillä PWS-lapsi on usein illalla niin väsynyt, ettei hän jaksakaan tehdä kotitehtäviä.

Joillakin PWS-henkilöillä saattaa esiintyä uniapneaa eli unen aikana tulevia hengityskatkoja. Uniapnea aiheuttaa hengityksen epäsäännöllisyyden unen aikana, mikä taas huonontaa unen laatua. Huonontuneella unen laadulla saattaa olla vaikutusta yleiseen käyttäytymiseen. Yhteydenotto vanhempiin on tärkeää, jos koulussa epäillään, että uniapnea on syynä PWS-oppilaan väsymyksen. Usein PWS-oppilaan väsymykselle ei kuitenkaan ole selkeää selitystä, ja silloin puolen tunnin päiväunet lukujärjestykseen sisällytettynä saattavat parantaa huomattavasti oppilaan yleistä käyttäytymistä ja aktiivisuutta. Väsyneillä PWS-henkilöillä on yleisesti enemmän taipumusta itku- ja raivokohtauksiin, sekä yleisiin mielialan ailahteluihin, mikä saattaa häiritä oppimisprosessia.

Ihon ja näppyloiden nyppiminen

Ihon tai näppyloiden nyppiminen ovat PWS-henkilöille tavallista. Toisilla se alkaa jo aivan lapsena, kun taas toisilla nuorena tai vasta paljon vanhempana. Lisääntynyt ihon nyppiminen voi myös olla merkki ahdistuneisuudesta tai ongelmista

jollakin elämän alueella. Anna oppilaalle mahdollisuus keskustella asioistaan.

Ihon nyppimistä voidaan ehkäistä antamalla käsille muuta tekemistä (piirtäminen, värittäminen, muovailuvaha ym.). Toisinaan haavan peittäminen laastarilla ehkäisee nyppimistä. Nyppimisen kieltäminen ei yleensä tehoa. Käytä hankalissa tapauksissa menetelmää, jossa nyppimisen vähenemisestä palkitaan.

KOULUN JA KODIN VÄLINEN YHTEISTYÖ

Koulun ja kodin tiivis yhteydenpito on tärkeää. Lapsen kannalta on ihanteellista, että hänellä olisi samat säännöt kotona ja koulussa. Vanhempien ja koulun henkilökunnan tulee sopia yhteisesti niistä tavoista, joilla lasta ohjataan ja opastetaan. Tiivis yhteydenpito on myös ruokavalion noudattamisen onnistumisen ehdoton edellytys. Koulun ja kodin välillä kulkeva tieto on tarpeellinen myös siksi, että lapsi tuntee olonsa turvalliseksi yhteneväisin kasvatuseriaattein toimivien aikuisten kesellä. Mikäli ympärillä olevat aikuiset eivät ole riittävästi sopineet asioista, on mahdollista, että PWS-lapsi saa taitavasti aikuiset toisiaan vastaan ja hyödyntää mahdollisuutta käyttää tilanteita hyväksi esim. etujen saamiseksi. Lapsi hyötyy eniten yhteistyöstä, jos kanssakäyminen pystytään toteuttamaan hyvässä yhteishengessä, mitään tahoja tuomitsematta. Koulussa on hyvä muistaa, että PWS-lapsen perhe saattaa toisinaan olla hyvin uupunut kasvatustehtävässään.

On tärkeää, että sekä vanhemmat että koulu informoivat toisiaan, jos jotakin erityistä on tapahtunut. Huonosti nukuttu yö tai kiukkukohtaus aamulla voivat ennakoita ongelmia koulupäivän aikana. Myös jokin tulossa oleva jännittävä tapahtuma voi vaikuttaa koulutyöhön keskittymiseen. Toisaalta, jos koulussa on sattunut jotakin erityistä, vanhempien on hyvä tietää tästä, jotta he pystyvät ymmärtämään lapsensa levottoman käyttäytymisen syyt.

Tieto kulkee yleensä tehokkaimmin koulun ja kodin välillä päiväkirjan tai muun reissuvihkon välityksellä, johon sekä opettajat että vanhemmat voivat kirjoittaa päivittäin tapahtuneista asioista. Yleensä myös vanhempien PWS-lasten ja teinien kasvattajat hyötyvät tällaisesta vihkosesta. Myös kalenteria voi hyvin käyttää tähän tarkoitukseen. Toisinaan voidaan käyttää myös erillistä ruokapäiväkirjaa, johon jokainen taho merkitsee syödyn ruoan määrän.

Päiväkirjassa, vihkosessa tai kalenterissa voidaan viestittää mm.

- syömiseen liittyvistä asioista
- epätavallisista tapahtumista koulussa tai kotona
- terveydentilassa tapahtuneista muutoksista
- epätavallisesta väsymyksestä
- muista käyttäytymiseen liittyvistä asioista.

HÄTÄTILANTEET JA ÄKILLINEN SAIRASTUMINEN

PWS-henkilöillä ei yleensä ole infektiosairauksia sen enempää kuin terveilläkään. Heillä on kuitenkin taipumus reagoida kipuun ja sairauksiin eri tavoin kuin muilla ihmisillä. Koulun henkilökunnan tulisi olla tietoinen näistä poikkeavista reagoitintavoista, jotta erilaisiin tapaturmiin ja sairastumisiin osataan suhtautua oikealla tavalla.

- PWS-henkilöillä saattaa olla varsin korkea kipukynnys. Jos PWS-oppilas valittaa kipua, se tulisi aina ottaa vakavasti, sillä PWS-henkilöt eivät yleensä huomaa pientä kipua. Hän ei välttämättä tunne sisäisen vamman johdosta kipua juuri lainkaan. Korkean kipukynnyksen takia jopa luunmurtumien on raportoitu joskus jääneen huomaamatta. Hänelle voi myös helposti tulla mustelmia, mutta korkean kipukynnyksen takia hän ei aina kykene itse kertomaan, miten vamma on syntynyt.
- PWS-henkilöt eivät yleensä oksenna, mikä johtuu heikosta lihasjänteystestä. Jos oppilas oksentaa, eikä hän ole koskaan ennen oksentanut, kyseessä on aina vakava häiriö.
- Infektiot eivät aina aiheuta normaalia lämmönnousua. Toisaalta kuume voi infektioissa joskus nousta erittäin korkeaksikin.

ERILAISIA KOULUNKÄYNTIMAHDOLLISUUKSIA

Koska PWS-lapset ovat kyvyiltään eritasoisia, pitää jokaisen lapsen koulutusvaihtoehtoja harkita hänen yksilöllistä tilannettaan ajatellen. Koulun ja luokan valinnassa lähtökohtana ovat oppilaan tarpeet ja kyvyt. Psykologin suorittama kognitiivisen suorituskyvyn tutkimus ja arviointi antavat tärkeää tietoa oikean koulumuodon ja oppilasta tukevien pedagogisten ratkaisujen löytämiseksi. Tärkeää tietoa antaa myös lapsen kokonaistilanteen arviointi. Kokonaistilanteen arviointiin voivat osallistua mm. lapsi itse, perhe, opettajat ja koulun muu henkilökunta (avustajat, terveydenhoitaja) sekä psykologi, fysioterapeutti, ravitsemusterapeutti, lääkäri sekä puheterapeutti. Psykologin tutkimuksia ja arviointeja sekä moniammatillista arviointia ja tuen/avun suunnittelua on mahdollista saada mm. omasta asuinkunnasta tai erityishuoltopiiristä.

PWS-lasten selviytyminen tavallisessa opetusryhmässä ilman erityisjärjestelyjä on vain harvoin mahdollista. Integroidussa opetuksessa erityisopetusta tarvitseva lapsi sijoitetaan normaaliluokkaan, jossa hänen oppimistaan tuetaan eri tavoin. PWS saattaa kuitenkin aiheuttaa huomattavia hankaluuksia tavallisessa kouluympäristössä. Toiset PWS-lapset aloittavat koulunkäynnin suoraan erityisluokalla tai -koulussa. Suurimmalla osalla erityisluokalle menevistä oppilaista on keskivaikeita oppimisvaikeuksia ja vain joillain vaikeita oppimisvaikeuksia. Joissain tapauksissa dysfasia- tai autismiluokat voivat tulla kysymykseen.

Jos tavallisen koulun käyminen tulee liian vaikeaksi, ei lapsen, vanhempien, eikä opettajien pitäisi ajatella tätä vastoinkäymistä epäonnistumisena. Lapsi saattaa yksinkertaisesti vain oppia tehokkaammin pienemmässä ryhmässä, jossa saa yksilöllisempää opetusta.

AMMATILLINEN KOULUTUS

PWS-nuoret voivat saada peruskoulun jälkeen koulutusta ammatillisissa oppilaitoksissa, ammattikoulujen erityislinjoilla, erityisammattikouluissa, kansalais- ja työväenopistoissa sekä erilaisissa kansanopistoissa. Myös joissakin työkeskuk-sissa järjestetään aikuisopetusta ja ammatillisesti suuntautuneita kursseja.

Perttulan, Alavuden ja Kuhankosken erityisammattikoulut ovat valtion ammatillisia koulutuskeskuksia. Niissä opetus jakautuu lukuvuoden kestävään valmennuskurssiin sekä 1 – 2 -vuotisiin ammattikursseihin. Niissä voi opiskella mm. kone- ja metallialan, kotitalouden, tekstiili- ja siivousalan, puutarhatuotannon ja viheralan sekä varstopalvelujen opintolinjoilla. Muita kehitysvammaisten toisen asteen oppilaitoksia ovat mm. Keskuspuiston ammattiopisto, Helsingin Diakoniopisto, Ammattiopisto Luovi sekä Haavikon opetus- ja aikuiskasvatuskeskus.

Yleisten ammattikoulujen erityislinjat ovat tavallisesti metalli- tai kotitalousalan opintolinjoja. Erityiskansanopistoissa ja kansanopistojen erityislinjoilla voi opiskella useita erilaisia aineita. Kehitysvammaisten suosimia kansanopistoja ovat olleet Lehtimäen opisto, Ylitornion kristillinen opisto sekä Sisälähetysseuran kansanopisto Pieksämäellä, Jamilahden kansanopisto Haminassa ja Jyväskylän kristillinen opisto.

Jatko-opinnot kannattaa suunnitella huolella kodin ja koulun välisenä yhteistyönä. Opintojen aloittamisikä ja peruskoulutusvaatimukset ovat yleensä joustavia. Osa nuorista jatkaa opintojaan välittömästi peruskoulun jälkeen, jollakin opiskelu saattaa sujua paremmin hieman varttuneemmalla iällä. Opiskelun voi aloittaa tai opintoja jatkaa myöhemmälläkin iällä sekä yleissivistävissä että ammatillisissa oppilaitoksissa. Opiskelussa on aina tiedollisten tai ammatillisten tavoitteiden ohella myös itsenäistymiseen liittyviä tavoitteita. Eri oppilaitokset tarjoavat oppilailleen opetuksen lisäksi erilaisia tukipalveluita. Monilla ammattikouluilla on asuntoloita. Lisäksi oppilailla on tarvittaessa mahdollisuus saada henkilökohtainen avustaja. Oppilaitoksiin haetaan kunkin opiston omalla hakulomakkeella. Hakemukseen liitetään kopiot koulu- ja työtodistuksista, lääkärinlausunnoista sekä muista todistuksista ja lausunnoista, joihin halutaan vedota.

Lukuunottamatta itse opiskeluun liittyviä erityistarpeita, on hyvä ottaa huomioon myös seuraavat yksityiskohdat:

- Haastavaan käyttäytymiseen varautuminen. Jos nuori saa kiukun-

puuskan luokassa (kiukunpuuskat saattavat lisääntyä teini-iässä), onko henkilökuntaa tarpeeksi, jotta tilanteesta selviydytään niin, että häiritään muuta luokkaa mahdollisimman vähän?

- Onko koulussa sellainen ilmapiiri, joka osaa kohdata haastavasti käyttäytyvän nuoren?
- Ruokailutilanteiden valvonnan järjestäminen. Onko henkilökuntaa tarpeeksi tilanteissa, joissa ruokaa on saatavilla vapaasti (esim. itsepalveluruokalassa)?
- Koulumatkojen kulkeminen. Onko koulumatkan varrella kahviloita, bensa-asemia tai kauppoja, joista nuori saattaa hankkia ruokaa? Jotkut PWS-nuoret saattavat jopa näpistellä ruokaa kaupoista.
- Koulurakennuksen sijainti ja esteettömyys. Kuuluuko kouluun monia rakennuksia, jotka ovat kaukana toisistaan? Onko koulurakennuksissa paljon portaita? Jos näin on, voidaanko lukujärjestys suunnitella niin, että oppitunnit järjestetään toisiaan lähellä olevissa luokkahuoneissa tai voidaanko PWS-henkilölle antaa tarvittaessa erivapaus saapua tunnille myöhässä hitaan liikkumisen tai muun fyysisen vamman vuoksi?
- Asuminen. Miten opiskelujan asuminen järjestetään? Onko oppilaitoksella omaa asuntolaa? Onko asumiseen mahdollista saada tukea ja apua vai odotetaanko opiskelijan pärjäävän itsenäisesti?

TULEVAISUUDEN SUUNNITELMAT

Jotkut PWS-nuoret saavuttavat suhteellisen hyvän koulutustason. He joutuvat kuitenkin usein pettymään, koska heidän on vaikea löytää oikeaa työpaikkaa. Yleensä vaikeudet työnhaussa johtuvat sosiaalisten taitojen puutteesta, haastavasta käyttäytymisestä, kyvyttömyydestä sopeutua muutokseen ja ylen-syönnin ongelmista. PWS-nuoria voidaan auttaa kouluvuosien aikana pääsemään jossakin määrin eroon näistä ongelmista, mutta on silti tärkeää olla realistinen tulevaisuuden uravaihtoehtoissa.

Suurin osa PWS-henkilöistä työskentelee työ- tai päivätoimintakeskuksissa. Jokaisella yksilöllä on ainutlaatuisia lahjoja, mutta yleisimpiin PWS-henkilöiden työtehtäviin sisältyvät arkistointi, tietokoneen käyttö, puutarhanhoito, pakkaus- ja kokoamistyöt sekä käsityöt.

Vain verraten harvat PWS-henkilöt selviytyvät aikuisiässä itsenäisesti. On varsin tavallista, että erityisesti suhde syömiseen ja ruokaan jää pysyvästi siinä määrin ongelmalliseksi, että ulkopuolinen tuki on välttämätöntä. Myös käsitys rahasta ja sen merkityksestä jää tavallisesti sen verran puutteelliseksi, että he tarvitsevat ulkopuolista apua raha-asioidensa hoidossa. Kun nuoresta tulee laillisessa mielessä aikuinen, tulee harkita erilaisia juridisia seikkoja, kuten edunvalvontaa.

Tulevaisuuden suunnitelmien tukena toimivat mm. kuntien ja erityishuoltopiirien kehitysvamma- ja vammaishuollon palveluohjaus sekä muut palvelut. Kunnat, erityishuoltopiirit sekä useat eri järjestöt tukevat, neuvovat ja auttavat palvelujen tarpeen selvittämisessä, yksilöllisten palvelujen suunnittelussa sekä jokapäiväisen avun järjestämisessä tarjoten erilaisia mahdollisuuksia asumiseen, työ- ja päivätoimintaan sekä lyhytaikaiseen palveluun.

SUOMEN PWS-YHDISTYS

Suomen PWS-yhdistys ry on perustettu vuonna 1993. Yhdistys toimii Prader-Willin oireyhtymää sairastavien sekä heidän perheidensä, läheistensä ja muiden asioista kiinnostuneiden kohtaustapaikkana. Yhdistys tiedottaa, neuvoo sekä järjestää perhetapaamisia ja liikuntaleirejä. Suomen PWS-yhdistykseen saa yhteyden Kehitysvammaisten Tukiliiton kautta puhelimitse (03) 240 3111. Lisätietoa yhdistyksestä Internetsivuilta www.pws-yhdistys.fi

PRADER–WILLIN OIREYHTYMÄN OSAAMISKESKUS

Prader–Willin oireyhtymän osaamiskeskus on Uudenmaan vammaispalvelusäätiössä vuosina 2006 – 2010 toteutettava projekti, jonka rahoittaa RAY. Projektin tarkoituksena on kehittää Suomeen osaamiskeskus, joka hankkii ja tuottaa Prader–Willin oireyhtymään liittyvää tietoa ja osaamista. Lisäksi keskus tiedottaa, kouluttaa ja neuvoo tavoitteenaan oireyhtymän tunnettavuuden lisääminen. Osaamiskeskus palvelee PWS-henkilöitä ja heidän läheisiään, sosiaali- ja terveydenhuollon ammattilaisia, opetusalan ammattilaisia ja muita sidosryhmiä.

Tämä julkaisu on osa RAY:n rahoittamaa Prader–Willin oireyhtymän osaamiskeskusprojektia.

LÄHTEET

Dorn, B. & Goff, B. 2003. The Student with Prader-Willi Syndrome. Information for Educators. Prader-Willi Syndrome Association (USA) and Prader-Willi Association of WI.

Educating the Child with Prader-Willi Syndrome: A guide for teachers, educational care assistants and others concerned with education of a child with PWS. 2002. Prader-Willi Syndrome Association (UK).

Eväsreppu -kaikille Prader-Willi-oireyhtymää sairastavien lasten kanssa koulu-työtä tekeville, 2003. Suomen PWS-yhdistys.

Waters, J. 1999. Prader-Willi Syndrome. A Practical Guide. Prader-Willi Syndrome Association (UK).

Waters, J. 2002 Behaviour Management. Prader-Syndrome Association (UK)

Waters, J. & Mitchel K. 2005 Teenagers with Prader-Willi Syndrome. A Handbook for parents and carers. Prader-Willi Syndrome Association (UK).

Whitman, B. Understandin And Managing The Behavioral And Psychological Components Of Prader-Willi Syndrome. International Prader-Willi Syndrome Organisation

Whittington, J. & Holland, T. 2004. Prader-Willi Syndrome. Development and Manifestations. Cambridge University Press.

PWS-julkaisumme

- Prader–Willin oireyhtymän osaamiskeskus -tietoa työn tueksi (2006)
Prader–Willin oireyhtymä (2., uudistettu painos, 2008)
PWS-oppilas koulussa (2., uudistettu painos, 2008)
PWS ja liikunta (2., uudistettu painos, 2008)
Prader–Willin oireyhtymä ja ruokavalio. Milloin syödään? (2., uudistettu painos, 2008)

2., uudistettu painos

Käännös ja teksti

Eliisa Koljonen
Laura Trotter

Asiantuntijat

Ilkka Sipilä
Birgit Sundell

Kielentarkastus

Sari Vaula, Kotimaisten kielten tutkimuskeskus, Kielitoimisto

Oppaan ulkoasu ja taitto

Mainostoimisto Mainossanoma Ky

Painopaikka

Suomen Graafiset Palvelut Oy Ltd, Kuopio 2008

Julkaisija

Uudenmaan vammaispalvelusäätö



Uudenmaan vammaispalvelusäätiön tavoitteena on edistää vammaisten, erityisesti autististen ja kehitysvammaisten henkilöiden, asumis- ja toimintapalveluja, parantaa vajaakuntoisten työllistymismahdollisuuksia sekä järjestää laadukkaita sosiaalipalveluja. Toiminta-alueena on Etelä-Suomen lääni.

www.uvps.fi



UVPS
UUDENMAAN
VAMMAISPALVELUSÄÄTIÖ