

Williams syndroom

**ADVIEZEN VOOR
WERKGEVERS EN BEGELEIDERS**

**Williams-Beuren Syndroom vzw
Federatie van Ouderverenigingen**

Colofon

Oorspronkelijke uitgave

‘People with Williams Syndrome: Guidelines for Employers and Supervisors’ door Dr Orlee Udwin, Dr Patricia Howlin en Mark Davies. Een uitgave van The Williams Syndrome Foundation UK, The Little Ruin, Edge Road, Edge, Strous GL6 6NE, Tel (01452) 812277.

Vertaling en bewerking

Dominique Declerck

Vormgeving

Paul Pyck

© 2002 Williams-Beuren Syndroom vzw

Meer informatie met betrekking tot volwassenen met Williams Syndroom kan U vinden in de brochure ‘Volwassenen met Williams Syndroom: Richtlijnen voor Families en Hulpverleners’ van Dr Orlee Udwin, Dr Patricia Howlin en Mark Davies (1996).

Deze brochure is een uitgave van:

vzw Williams Beuren Syndroom

Tervuursesteenweg 30

B-3001 Heverlee, België

Tel +32 16 22 42 32

Email: wbs@advalvas.be

<http://www.williamsbeuren.be>

Oudernetwerk Williams syndroom Nederland

Federatie van Ouderverenigingen

Postbus 85276

3508 AG Utrecht, Nederland

Tel +31 30 236 3767

Email: m.vanleeuwen@fvo.nl

1. Wat is het Williams syndroom?

Het Williams Syndroom (WS) is een zeldzame, genetisch bepaalde aandoening die voorkomt bij ongeveer 1 op 20.000 levend geboren. Dit gaat gepaard met een aantal kenmerkende fysische, gedragsmatige en psychologische eigenschappen die personen met dit syndroom onderscheiden van andere volwassenen met leerproblemen.

2. Mogelijkheden van volwassenen met WS

Matige tot ernstige leerproblemen

Relatief goed ontwikkelde gesproken taal, maar vaak met minder goed taalbegrip

Vloeiende en duidelijke spraak, onophoudelijk babbelen

Uitgesproken visuo-spatieel moeilijkheden

Problemen met grove en fijne motoriek

Belangrijke concentratiestoornissen

Taal en communicatie

De relatief goed ontwikkelde taal en communicatie van volwassenen met WS kunnen misleidend zijn en de indruk wekken dat zij meer mogelijkheden bezitten dan werkelijk het geval is. Bij een eerste contact geven personen met WS vaak een vlotte en duidelijke spraak, vaak met gesofisticeerde en uitgebreide woordenschat. Nochtans is hun taalgebruik vaak onaangepast en repetitief, vooral wanneer zij het hebben over topics die hun bijzondere interesse wegdragen. In een gesprek met anderen hebben zij de neiging te overdrijven en gebeurtenissen te dramatiseren.

In vele gevallen is hun taalbegrip eerder beperkt, wat kan leiden tot onaangepast taalgebruik met gebruik van woorden waarvan zij de inhoud niet volledig vatten. Tijdens een gesprek missen volwassenen de intellectuele mogelijkheid om zich te kunnen voorstellen wat anderen denken of om iemands standpunt te begrijpen. Als een gevolg hiervan is hun gesprek vaak éézijdig wat anderen kan irriteren. Personen met WS tateren graag en stellen onophoudelijk vragen om sociaal contact te behouden en de aandacht te trekken.

Perceptuele en motorische mogelijkheden

Personen met WS hebben in het bijzonder problemen met grove en fijne motorische coördinatie, met visuele discriminatietaken, met oriëntatie van zichzelf en voorwerpen in de ruimte en met het inschatten van afstanden, dieptes en richtingen. Iets wat op het eerste zicht eenvoudig lijkt zoals een trap afdalen of over een oneffen oppervlak lopen zoals gras of kiezel, kan een grote uitdaging vormen. Hoogtevrees is frequent en een straat oversteken kan een probleem vormen omdat zij moeilijk afstand en snelheid van een auto nauwkeurig kunnen inschatten. Problemen met de coördinatie van fijne motoriek kunnen hen onhandig en traag doen overkomen wanneer zij delicate en veeleisende opdrachten moeten uitvoeren zoals het sluiten van knopen of een draad doorheen een naald halen. Sommigen hebben een sterk bevende hand of arm bij het uitvoeren van dergelijke taken. Het schrijven wordt ook bemoeilijkt door deze problemen.

Concentratie en aandacht

Verstrooidheid en beperkte periodes van gerichte aandacht zijn belangrijke problemen. Volwassenen met WS hebben vaak problemen met het zich concentreren gedurende lange periodes.

Lezen, schrijven en rekenen

De schoolse mogelijkheden van volwassenen met WS variëren aanzienlijk. Hun relatief goede verbale mogelijkheden, met inbegrip van een zeer goed geheugen voor geluiden en woorden en een excellent gehoor, vergemakkelijken het leren lezen. Ongeveer 50% onder hen leert om te lezen, minstens op een basisniveau. Schrijven is moeilijker omwille van de bijkomende visuele en fijn-motorische vaardigheden die vereist zijn maar vele personen met WS bereiken toch een basisschrijfvaardigheid en kunnen eenvoudige zinnen schrijven. Omwille van hun fijn-motorische en visuo-spatieel moeilijkheden hebben velen problemen met het vasthouden van een pen. Letters vormen, woorden naast elkaar schrijven en alignerend kunnen ook een probleem vormen. Problemen met getallen en rekenen zijn frequent, wat het omgaan met geld bemoeilijkt.

3. Problemen bij sociale en persoonlijke relaties

Overdreven vriendelijkheid

Volwassenen met WS houden van gezelschap, willen goed overkomen en zullen vaak gezelschap opzoeken en een gesprek aanknopen. Zij benaderen daarbij vreemden op een over-vriendelijke en familiale wijze en trekken er met hen op uit. Dit kan een bron van bezorgdheid vormen voor ouders en begeleiders die vrezen

dat zij te goedgelovig zijn en dat hiervan misbruik gemaakt zal worden wanneer zij onvoldoende gesuperviseerd worden. Personen met WS kunnen affectie en fysisch contact opzoeken zoals kinderen dit doen (via knuffelen, kussen, aanraken) maar wat niet gepast is voor volwassenen. Dit gedrag illustreert meestal een onvoldoende begrip van de limieten van verschillende relatiepatronen en dit kan een hindernis vormen bij aanvaarding in de gemeenschap.

Onvoldoende inschatten van sociale situaties

De goede verbale mogelijkheden van volwassenen met WS maken het leggen van oppervlakkige sociale contacten mogelijk maar zij ontbreken hierbij het begrip van de verborgen ‘diepere’ achtergronden die sociale interactie bepalen. Zij zijn vaak te openhartig, direct of persoonlijk in hun contact met anderen en hebben geen besef van sociale restricties die andere personen ervaren in een vergelijkbare situatie. In bepaalde gevallen kan hun sociale naïviteit en gebrek aan inhibitie leiden tot het vertellen van verhalen of dingen die personen kunnen kwetsen of in verlegenheid brengen. Dit gedrag is zelden intentioneel of boosaardig, maar is het resultaat van het feit dat zij de sociale implicaties van hun uitspraken niet kunnen vatten. Op een zelfde basis zullen volwassenen met WS niet nalaten om de aandacht te trekken van anderen met opmerkingen en vragen of zelfs met berispingen. Als gevolg hiervan kunnen zij de indruk wekken bruut, bazig of aandachtttrekkend te zijn. Dit kan anderen tegen de borst stuiten indien zij niet vooraf gewaarschuwd werden.

Personen met WS zijn bijzonder gevoelig aan afkeuring door anderen. Hun onvermogen om subtiliteiten van sociale interactie ten volle te begrijpen en hun neiging om taal erg letterlijk te interpreteren, kan resulteren in een snel overstuur raken en boos worden. Zelfs plagerijen kunnen een sterke reactie uitlokken.

4. Emotionele en gedragsmoeilijkheden

Angst

Personen met WS hebben de neiging om erg angstig te zijn en kunnen snel overstuur raken bij kritiek of frustratie of bij gebeurtenissen die voor anderen triviaal zijn. In sommige gevallen kan dit aanleiding geven tot hypochondrie – de neiging om alledaagse kwaaltjes en pijnen te ervaren als ernstige aandoeningen. De angst kan voortspruiten uit erg verschillende situaties, maar voornamelijk drie situaties geven aanleiding tot problemen:

a) *Te hoog gegrepen verwachtingen*: De typisch goed ontwikkelde verbale mogelijkheden van volwassenen met WS kunnen leiden tot een overschatten van hun algemene mogelijkheden wat hen in situaties kan brengen die te veeleisend

zijn, bijvoorbeeld woonsituaties of werkomstandigheden zonder voldoende ondersteuning. Onaangepaste verwachtingen kunnen hen ertoe aanzetten om zich overdreven zorgen te maken en daardoor worden zij angstig en raken zij overstuur. Dit kan zich uiten in het ontwikkelen van gedrag waarbij zij zich uit de situatie willen losmaken: het uiten van klachten als hoofdpijn of vermoeidheid, het ontvluchten van stressvolle situaties via woede-aanvallen of agressief gedrag, het vragen naar bevestiging door anderen of gewoon het verlaten van de kamer. Wanneer de verwachtingen te hoog blijven kunnen zij zich terugtrekken, alle interesse verliezen in voeding, activiteiten of relaties en depressief worden.

b) *Veranderingen en onzekerheden*: Personen met WS kunnen angstig worden wanneer zij een gebeurtenis anticiperen die nieuw is of afwijkt van hun routine (bijvoorbeeld een bezoek aan de dokter). In een werksituatie kunnen veranderingen in personeel of de manier waarop het werk ondernomen wordt erg verontrustend zijn.

c) *Bedreigingen*: Vele individuen met WS hebben problemen met het begrijpen van de complexiteit van sociale interacties. Hoewel toenemende integratie in de gewone maatschappij over het algemeen een positieve trend is, is het belangrijk te beseffen dat de wereld daarbuiten ook een bevreemdende en vijandige plaats is. Volwassenen met WS kunnen erg angstig worden als zij de indruk hebben dat iemand hen viseert of wanneer iemand zich op een verwarrende en bedreigende manier gedraagt. Zij zijn erg beschermend tegenover personen om wie zij geven (familie, begeleiders, vrienden) en kunnen angstig worden wanneer zij menen dat iets of iemand deze personen bedreigt.

Beslommingen

Volwassenen met WS vertonen vaak intense fascinaties en bezorgdheden met betrekking tot bepaalde voorwerpen (bijvoorbeeld auto's, elektrische toestellen, werktuigen en machines), specifieke onderwerpen (bijvoorbeeld rampen en geweld in het nieuwsbericht, misdaad, hun eigen gezondheid en die van anderen, sport, op stapel staande gebeurtenissen zoals verjaardagen of vakanties) of een bijzondere interesse in bepaalde personen (popsterren, televisiepersoonlijkheden of personen die zij kennen – zoals een bepaalde buur, opvoeder of begeleider). Zij brengen vaak een groot deel van hun tijd door met deze topics en praten hierover herhaaldelijk, zonder er zich bewust van te zijn dat anderen dit vervelend of irriterend vinden. Het zich intens hechten aan personen kan erg belastend worden voor de andere en moeilijk om mee om te gaan. Zulk gedrag moet daarom ingeperkt worden.

5. Suggesties voor een aangepaste werkomgeving

Geschikte eisen in de werkomgeving

Het is belangrijk om de mogelijkheden van personen met WS niet te overschatten en geen te hoge of onrealistische eisen te stellen. Werkleiders melden dat veel volwassenen routinewerk verkiezen en dat zij slechts met eenvoudige taken en instructies kunnen omspringen in de werkomgeving. Zij missen kracht en hebben de neiging om sneller moe te worden naarmate zij ouder worden, zodat activiteiten met een belangrijke fysieke component of waarbij zij lang moeten rechtstaan niet geschikt zijn. Wanneer een persoon klaagt over vermoeidheid of er meer vermoeid gaat uitzien naarmate de dag of de week vordert, dan kan het nuttig zijn om de werklast te verminderen of het aantal uren te reduceren. Visuo-spatieële en rekenkundige taken zijn bijzonder moeilijk voor vele personen met WS zodat jobs die zulke eisen stellen niet geschikt zijn.

Aangepaste supervisie

Volwassenen met WS hebben de neiging om verstrooid en rusteloos te zijn waardoor de meesten heel wat begeleiding nodig hebben om zich te concentreren op een taak. Hun intens piekeren kan hen ook verstrooien bij hun werk. Voortdurende supervisie is noodzakelijk opdat opdrachten zorgvuldig en onmiddellijk afgewerkt worden. Begeleiders moeten eenvoudige uitleg en demonstratie geven over wat verwacht wordt, hen aansporen en herinneren. Zij moeten ook bereid zijn om personen met WS emotionele ondersteuning te geven en hen gerust te stellen indien zij angstig zouden worden of overstuurd zouden raken. Vaak zullen volwassenen met WS enkel opdrachten aanvaarden van iemand die zij aanzien als hun supervisor. Zij kunnen weigerachtig staan tegenover instructies van iemand anders uitgaande, wat problemen kan scheppen met werkmakers. Het beschikbaar zijn van een begeleider als bron van advies, geruststelling en raadgeving kan heel wat van deze problemen voorkomen.

Voor goed uitgevoerde opdrachten kunnen beloningen gegeven worden. Op dezelfde basis werkt zelf-instructie goed als strategie om de concentratie te verhogen. De persoon wordt eraan herinnerd om bij zijn taak te blijven, aanvankelijk door luidop denken en nadien via innerlijke instructie. Bij het uitvoeren van een taak wordt de volwassene aangeleerd om zichzelf regelmatig te herinneren aan het 'blijven werken' en om 'te concentreren op wat ik doe'. Het opdelen van een opdracht in korte, eenvoudige onderdelen met sleutels (zoals tekeningen of geschreven instructies) om aan te geven wat dient te gebeuren in elke fase kan ook nuttig zijn.

Angst verminderen

Angst kan zich uiten in het voortdurend op zoek gaan van het individu naar geruststelling door werkmakers en supervisors, het toenemen van repetitieve bewegingen (bijvoorbeeld schommelen, over de dijen of handen wrijven), teruggetrokken gedrag of irriteerbaarheid en humeurigheid. Wanneer men merkt dat de volwassene nerveuzer of angstiger is dan normaal, is het belangrijk om na te gaan of de gestelde eisen in de werkomgeving en daarbuiten niet te hoog liggen. Stress en voorafgaande angst kunnen vaak verminderd worden door enige tijd vooraf de volwassenen voor te bereiden op de opdracht of het gevreesde gebeuren en door in detail uit te leggen wat ze kunnen verwachten en welke de verschillende mogelijke scenario's zijn.

De meeste volwassenen met WS zijn overgevoelig voor bepaalde geluiden (bijvoorbeeld lawaai van machines, aangedreven werktuigen, grasmaaiers, vuurwerk, onweer) en lawaaierige en drukke werkomgevingen maken ze daarom sneller overstuurd. Een rustige werkomgeving, vrij van afleiding, wordt aanbevolen.

Vriendelijke en sociale omgeving

Personen met WS beleven veel plezier aan het ontmoeten en helpen van anderen en houden vaak van jobs zoals boodschappen doen voor anderen. Over het algemeen werken personen met WS niet goed in teamverband en vinden het onaangenaam instructies of richtlijnen te krijgen van anderen. Over het algemeen is het beter om de persoon een specifiek deel van het werk te laten doen of een lijst te geven van eenvoudige taken die zijn eigen verantwoordelijkheid zijn. Dit kan ook bijdragen tot een verhogen van zijn zelfvertrouwen.

Gestructureerd maar geen repetitief werk

Omwille van hun verstrooibaarheid en korte aandachtsperiodes raken volwassenen met WS snel verveeld bij repetitief werk. Omgekeerd, houden zij niet van verandering en presteren zij beter wanneer er een structuur bestaat. Meer complexe taken zijn haalbaar wanneer zij een geschreven lijst of een reeks van prenten krijgen waarop de taken omschreven worden.