

COSA DOBBIAMO SAPERE CIRCA L'ALIMENTAZIONE DEI SOGGETTI CON SINDROME DI PRADER WILLI GUIDA PER FAMILIARI E PER CHI SE NE PRENDE CURA

Professor Peter SW Davies, The Children's Nutrition Research Centre, The University of Queensland and Helen d'Emden, Mater Health Services, Co-author Brigid Knight, Mater Health Services

INDICE:

- 1 Introduzione**
- 2 Prefazione**
- 3 La grande questione – *il controllo dell'ambiente in cui si trova il cibo e una efficace gestione del comportamento preparerà il terreno per le buone abitudini dietetiche***
- 4 Un messaggio per i genitori e i pediatri**
- 5 Chi è il più adatto a prendersi cura di mio figlio?**
- 6 Un messaggio per i nonni, gli insegnanti, gli accompagnatori e amici di famiglia**
- 7 Che cosa è la sindrome di Prader Willi?**
- 8 Qual è la differenza tra la struttura corporea di un bambino con obesità semplice e un bambino con PWS?**
- 9 Perché l'obesità è una delle maggiori fonti di preoccupazione?**
- 10 Come cambia la dieta durante la crescita?**
- 11 La fase dell'infanzia**
- 12 La fase della crescita**
- 13 La scuola primaria e l'adolescenza**
- 14 Le organizzazioni a supporto della Prader Willi**
- 15 La chiave del successo durante la crescita- il controllo della assunzione di cibo e l'esercizio fisico**
- 16 La dieta ideale per un bambino con PWS**
- 17 Ha importanza la tipologia di cibo con cui nutro il mio bambino?**
- 18 Come posso ridurre al minimo i grassi nella dieta di mio figlio?**
- 19 Il modo migliore di amministrare il cibo**
- 20 Le eccezioni alimentari vanno bene?**
- 21 Quanto tempo è necessario per bruciare alcuni degli alimenti più comuni che mangiamo?**
- 22 Come faccio a gestire le esigenze dietetiche di mio figlio fuori casa?**
- 23 Come valuta un dietista il fabbisogno energetico di mio figlio?**
- 24 Il mio bambino mangia abbastanza?**
- 25 Il mio bambino ottiene un nutrimento sufficiente da una dieta così ipocalorica?**
- 26 La tecnica dello "Svuotare la Dispensa" aiuta il mio bambino?**
- 27 Il trattamento con l'ormone della crescita può aiutare il mio bambino?**
- 28 Devo prestare attenzione alla qualità del cibo?**
- 29 Il rischio di diabete di tipo 2**
- 30 Altri adolescenti e giovani adulti**
- 31 E' possibile per mio figlio dimagrire?**
- 32 Il sistema dello scambio alimentare**
- 33 Caso 1 - Sarah 5 anni**
- 34 Caso 2 - Tom 16 anni**
- 35 Conclusioni**
- 36 Riferimenti bibliografici**

1 Introduzione

Sono molto lieto di presentarvi un'altra guida pratica e utile su uno degli aspetti di maggior difficoltà della PWS – l'edizione per gestire la dieta.

In quanto genitori abbiamo il compito difficile di trovare un equilibrio tra il limitare l'introito di cibo ai nostri figli e, allo stesso tempo, assicurarci che la loro dieta sia nutriente, con apporto energetico, vitaminico e minerale sufficiente per una crescita salutare.

Dobbiamo anche sviluppare strategie per far fronte alla loro ansia per il cibo, alla loro richiesta di maggior cibo e dunque alla loro ricerca di cibo.

Questo opuscolo fornirà ai genitori e a chi si prende cura, molti consigli sulla gestione della dieta dei ragazzi con PWS.

Non è un compito facile in una società dove veniamo bombardati da cibo, merendine e bevande. I ragazzi con PWS di solito hanno meno massa muscolare rispetto ai coetanei, e sono dunque meno inclini alla attività fisica.

Gli autori vi aiuteranno a capire che senza uno stretto controllo della loro dieta, diventeranno sovrappeso e questo è l'inizio di un circolo vizioso per cercare più cibo e meno movimento.

Il Prof. Peter Davies, Direttore del Children's Nutrition Research Centre at The University of Queensland, Helen d'Emden e Brigid Knight, entrambi dietisti alla PWS Clinic, Mater Health Services, Brisbane, che ha una ricchezza di conoscenze nel campo della nutrizione, hanno lavorato con bambini PWS e condivideranno le loro esperienze con voi per aiutarvi a capire il problema della obesità nei soggetti PWS. Ma cosa più importante vi forniranno strategie pratiche per aiutarvi a prevenire il sovrappeso in bambini con PWS.

Vi guideranno dall'infanzia alla adolescenza facendo risaltare importanti aspetti per gestire la loro dieta in ogni fase e il sistema di cambiamento è spiegato con esempi pratici.

Attraverso il manuale si accentua che le buone abitudini, una volta consolidate, daranno un grande beneficio nel lungo termine.

Ringrazio gli autori per la loro attenta discussione sulla nutrizione in soggetti PWS confidando che trasformerete molte utili idee in pratica.

Elly Scheermeyer, PhD

Presidente - Prader-Willi Syndrome Association of Australia

2 Prefazione

Questa guida di dieta e nutrizione per genitori e chi si prende cura di soggetti con PWS, è un compendio all'opuscolo realizzato nel 2010, intitolato 'Exercise and Physical Activity for children with Prader Willi Syndrome – A Guide for Parents and Carers'.

Entrambe sono reperibili attraverso internet nel sito: Children's Nutrition Research Centre, under the Facts for Families section, www.uq.edu.au/cnrc.

Uno degli aspetti caratteristici dei soggetti PWS è la loro tendenza a mangiare troppo.

Questo comportamento diventa evidente in molti bambini quando arrivano alle scuole elementari.

Ragazzi con PWS non hanno il senso di sazietà. Per aiutare una persona con PWS a controllare il peso è necessario capire che sono inclini all'obesità. L'obesità associata alla PWS è una vita minata e si riflette in seri problemi di salute, nell'affettività nella qualità della vita.

E' importante che i genitori ed il personale sanitario comprendano che prendere il controllo dell'ambiente del cibo e implementare l'efficace gestione del comportamento sono essenziali per assicurarsi che un bambino con PWS possa mantenere una dieta restrittiva, una routine sana del cibo e un esercizio regolare. Stabilire in anticipo buone abitudini minimizzerà la insistenza dai bambini e migliorerà la probabilità del mantenimento di un peso salutare nel tempo. Nel contempo, è ugualmente

vitale che i nonni, la famiglia allargata, gli amici, il personale sanitario e gli insegnanti sostengano i genitori nella gestione del comportamento.

Una negoziazione dell'alimento (anche occasionale) potrebbe sembrare un bel gesto, ma insidierà tutti gli sforzi per mantenere una dieta restrittiva e le buone abitudini e renderà più probabile che il bambino con PWS guadagni peso.

PWS è una circostanza che non è capita in tutta la Comunità e non è comunemente conosciuta dai vostri professionisti del settore medico-sanitario e medici di base. Condividendo questa guida con la vostra famiglia allargata, il personale sanitario, gli amici, gli educatori si assisterà ad un approccio coordinato nella presa in cura vostra e dei vostri bambini.

Professor Peter SW Davies, Director, Children's Nutrition
Research Centre, The University of Queensland
Helen d'Emden Dietitian, Mater Health Services
Co-author Brigid Knight, Dietitian, Mater Health Services

Ringraziamo quanti sono stati così gentili da assisterci in questo lavoro. Le persone citate di seguito hanno fornito la pubblicazione, il supporto, la comprensione e la guida: Fox di Marea, Kate Gadenne, Jenny Donnelly, Karen O'Reilly, Linda Thornton e i genitori, personale sanitario e professionisti del settore medico-sanitario che hanno dedicato tempo a rispondere alle nostre domande.

Questa guida è stata sostenuta tramite un contributo generoso da Pfizer.

3 La grande questione - Il controllo dell'ambiente in cui si trova il cibo e una efficace gestione del comportamento preparerà il terreno per le buone abitudini dietetiche.

Quando esaminiamo la dieta per un individuo con PWS, individuiamo quattro aspetti chiave importanti per mantenere un peso sano:

1. eliminare la tentazione – l'accesso agli alimenti dovrebbe essere controllato sempre, all'infuori dell'alimento previsto per i pasti e le merende.

È spesso necessario chiudere gli armadietti e frigoriferi a chiave e impedire l'accesso ai recipienti dei rifiuti.

Il controllo dell'ambiente in cui si trovano gli alimenti è molto importante per diminuire la pressione sul bambino con PWS ed aiuterà il suo comportamento, riducendo la tentazione, la collera, il senso di colpa e di fallimento.

2. comportamenti – dovrete stabilire buona routine del pasto, offrite un'ampia varietà di scelte sane dell'alimento dalla prima infanzia e siate coerenti. Non offrite cibo come ricompensa e non arrendetevi alle manifestazioni d'ira.

3. quantità – il vostro bambino dovrà mantenersi su una dieta ristretta con una quantità più bassa di kilojouli (kJ) rispetto ai coetanei.

4. qualità – è meglio offrire ai vostri figli alimenti di alta qualità, con basso contenuto di grassi ma ricchi di sostanze nutrienti.

Questo libro ha una ricchezza di informazioni e di strategie pratiche per assistere i genitori ed il personale sanitario nel controllo dell'ambiente alimentare e per permettere una buona dieta ed abitudine alimentare dei bambini con Prader Willi Syndrome (PWS). L'esercizio quotidiano dovrebbe essere obbligatorio. I bambini con PWS non hanno il senso "di pienezza", quando mangiano in confronto a persone senza PWS. La loro struttura corporea è differente a quella di altri bambini. Una dieta altamente restrittiva è necessaria affinché mantengano un peso corretto e una buona salute generale. Questa dieta è molto differente rispetto a quella raccomandata per i bambini senza PWS. Poiché la dieta è necessariamente così restrittiva è meglio eliminare tutte le tentazioni di ottenere l'alimento supplementare ed i bambini dovranno educati fin da tenera età sull'importanza dei comportamenti corretti nei confronti dell'esercizio fisico e del cibo.

Il messaggio più importante da apprendere da questa guida è che un approccio complesso è necessario per controllare il peso di un bambino con PWS. L'attenzione deve essere rivolta a dieta ed esercizio, ma gli adulti possono contribuire notevolmente controllando l'ambiente ed assicurando

l'efficace gestione di comportamento in modo che bambino sviluppi buone abitudini circa l'attività fisica e il consumo di cibo fin da piccolo.

I genitori e gli accompagnatori di bambini con PWS combatteranno con il fatto che i bambini con PWS ha un iniziale ritardo nella crescita. I genitori si concentreranno in questa fase, sulla buona somministrazione di cibo per garantire una buona crescita. In età pediatrica il comportamento e la conformazione fisica sono simili a quelle dei bambini sani. Tuttavia, in questa fase, sarà di vitale importanza per stabilire buone abitudini alimentari, in particolare evitare quelle malsane. Le buone abitudini stabilite durante gli anni dell'infanzia farà in modo che i bambini potranno mangiare una grande varietà di cibi sani senza mettere in discussione i genitori e gli accompagnatori. Ciò consentirà di ridurre la probabilità di battaglie quotidiane, massimizzare l'armonia in casa, e migliorare le probabilità che un bambino aderisca a queste abitudini e ottenga una maggiore indipendenza.

4 Un messaggio per i genitori e I pediatri

Comunicare con la vostra famiglia allargata, gli amici, gli insegnanti e gli altri accompagnatori che la salute del vostro bambino dipende da una dieta ristretta, rigorose procedure di alimentari, comportamenti alimentari sani ed esercizio fisico quotidiano. Il loro sostegno e comprensione impedirà di compromettere il buon lavoro che si sta facendo per aiutare il bambino a mantenere la dieta e la buona salute a lungo termine. Sarà difficile per molte persone capire il motivo per cui il vostro bambino non ha tanto cibo nel portavivande come gli altri bambini, oppure perché piccole offerte di cibo potranno davvero causare un sacco di danni a lungo termine. Se incontrate difficoltà ad ottenere il sostegno di coloro che vi circondano dovete confrontarvi con il vostro pediatra, dietista, coordinatore clinico o altro operatore.

5 Chi è più adatto a prendersi cura di mio figlio?

La PWS è una condizione complessa che richiede un approccio multidisciplinare per gestirla con successo. Per questo motivo, una serie di professionisti sanitari possono essere coinvolti nel trattamento del bambino tra cui pediatri, endocrinologi, dietisti, fisioterapisti, e altri. Tuttavia non tutti gli specialisti hanno esperienza nel trattamento di bambini con PWS. Per questo motivo sono state create alcune cliniche per la PWS in tutta l'Australia e la Nuova Zelanda per avere una gestione PWS ottimale. La maggior parte degli ospedali pediatrici nelle grandi città hanno unità endocrinologiche che si specializzano nella cura della PWS. Potete consultare il vostro medico di famiglia per avere il contatto con la clinica specializzata più vicina.

Essi possono essere in grado di offrire un supporto per aiutare a spiegare la condizione per gli insegnanti, gli amici e la famiglia allargata, e per rafforzare la necessità di una dieta ristretta, e il loro sostegno è vitale. Questa guida è una risorsa utile da far girare tra amici, familiari, accompagnatori e insegnanti per aiutarli a comprendere l'importanza di stabilire una dieta ristretta e comportamenti alimentari salutari per il vostro bambino.

6 Un messaggio per i nonni, insegnanti, accompagnatori e amici di famiglia

E fondamentale che gli insegnanti, nonni, gli assistenti e gli amici di famiglia siano di supporto ai genitori dei bambini con PWS. È necessario il loro sostegno per assicurare che i bambini aderiscono alla dieta prescritta con comportamenti alimentari sani e a un esercizio fisico quotidiano. Questo sarà difficile perché la dieta è molto restrittiva e perché un bambino con PWS non si sente soddisfatto dopo aver mangiato. Insegnanti ben intenzionati e nonni potrebbero integrare di nascosto l'assunzione di cibo dei bambini per paura che essi non abbiano abbastanza da mangiare. Siate certi che la dieta per ogni bambino con PWS venga prescritta e monitorata da personale sanitario. Si prega di resistere alla tentazione di dargli prelibatezze, anche se il bambino non sembra in sovrappeso. Man mano che crescono cresce anche l'indipendenza del bambino e può quindi aumentare la loro possibilità di accesso al cibo, con un conseguente rapido aumento del peso. Questo sarà meno probabile se sono state stabilite in anticipo delle abitudini rigorose. Ricordatevi che, per aiutare i bambini ad abituarsi alla loro dieta e sostenere i genitori a stabilire regole e routine circa al cibo e l'attività fisica, potrete

giocare un ruolo importante nel garantire che il bambino con PWS possa mantenere una buona salute a lungo termine.

7 Che cosa è sindrome di Prader Willi?

La PWS è una condizione genetica che colpisce tra 1 su 10.000 a 1 su 15.000 nati vivi.

La PWS colpisce in egual misura maschi e femmine, colpisce tutte le razze ed è la causa genetica più comune dell'obesità. Ci sono sottili differenze genetiche della PWS in alcuni bambini, ma le caratteristiche della sindrome restano simili nella maggior parte dei casi. Ci sono fasi distinte della sindrome PWS – la fase del "difetto di crescita", la fase dell'ipotonia seguita dalla fase "Iperfagia" (consumo eccessivo di cibo / appetito insaziabile). Queste fasi saranno qui introdotte, ma descritte in dettaglio nelle pagine seguenti. I bambini con PWS sono comunemente diagnosticati con "difetto di crescita". Sono spesso ipotonici (floppy) e letargici, con un riflesso di suzione povero e un pianto debole. Essi sono anche più lenti a sviluppare le capacità motorie, ci mettono più tempo a conquistare la posizione seduta a gattonare, camminare e parlare. Durante l'infanzia, i genitori possono non credere che prevenire l'aumento di peso del loro bambino sarà una battaglia. Questo perché, durante l'infanzia i genitori di bambini con PWS devono lavorare sodo per conquistare una nutrizione adeguata alla crescita soddisfacente del loro bambino. Quando il bambino cresce, in un momento qualunque la maggior parte di essi entreranno nella fase della iperfagia, e svilupperanno una ossessione per il cibo. Questa fase è spesso caratterizzata da aumento eccessivo di appetito e di peso. I bambini con PWS spesso hanno una bassa statura, mani e piedi piccoli, il tono muscolare povero, ipogonadismo (i testicoli e le ovaie non producono abbastanza ormoni), e spesso hanno grasso in eccesso intorno ad addome, glutei e cosce. L'aumento di grasso corporeo è stato osservato in tutte le fasi di sviluppo, insieme con la massa magra ridotta,. Gli individui con PWS hanno caratteristiche facciali distinte, tra cui occhi a mandorla, ponte nasale stretto, fronte stretta e labbra sottili. Altre caratteristiche possono includere sensibilità alterata alla temperatura, alta soglia del dolore, pubertà ritardata e problemi comportamentali come accessi di collera e un comportamento ossessivo compulsivo.

Molti sono convinti che i bambini con PWS abbiano un tasso più basso di metabolismo basale (quantità di kilojoule (kJ) bruciati a riposo) rispetto agli altri bambini. Questa convinzione è infondata. Gli studi hanno dimostrato che rispetto ad altezza, peso e massa corporea il metabolismo basale di un bambino con PWS è simile a quello riscontrato in altri bambini. Tuttavia, è vero che i bambini con PWS hanno più massa corporea grassa che magra (muscolo, osso e tessuto organico) rispetto agli altri bambini. I muscoli bruciano una quantità significativa di energia a riposo. Ciò significa che i bambini con bassa massa muscolare bruciano meno energia durante il giorno di altri con alta massa muscolare. E' pertanto improbabile che i bambini con PWS utilizzino molta energia durante il giorno rispetto agli altri bambini semplicemente perché hanno meno muscoli per bruciarla.

Confrontiamo come esempio un aereo con due motori con uno con quattro motori. Mentre ogni motore potrebbe bruciare il combustibile alla stessa velocità, l'aereo con quattro motori consuma più carburante, semplicemente perché ha più motori. In questo esempio, i motori rappresentano la massa muscolare magra. Un bambino con più massa muscolare magra brucia più energia, come l'aereo con quattro motori, rispetto un bambino con meno massa muscolare magra, anche se il loro metabolismo basale è lo stesso.

8 Qual è la differenza tra la struttura corporea di un bambino con obesità semplice e un bambino con PWS?

Obesità semplice significa che un individuo è obeso, ma non ha PWS. Se si considera che lo sforzo necessario per muovere una massa maggiore costruisce massa muscolare e forza, non sorprende che le persone con obesità semplice aumentino la massa grassa e siano poveri di massa muscolare magra. Per esempio, una persona di forte peso corporeo spende più energie quando cammina aumentando la forza delle gambe. Questa "cooperazione tra magro e grasso", come è stata descritta, non è si evidenzia in soggetti con PWS o nei bambini con deficit di ormone della crescita. Gli studi hanno dimostrato che i bambini con PWS hanno una maggiore quantità di grasso negli arti rispetto al

tronco, riducendo in tal modo la massa totale magra.

9 Perché l'obesità è una delle maggiori fonti di preoccupazione?

I bambini con PWS sono a più alto rischio di obesità. Gli studi hanno dimostrato che fino a un terzo delle persone con PWS pesa oltre il 200% del proprio peso corporeo ideale e il grasso corporeo è di 2-3 volte superiore rispetto a quelli senza PWS. Il grasso corporeo può raggiungere il 40-50% del loro peso. Questo è fonte di grande preoccupazione. L'obesità è una delle principali cause di malattia e morte nelle persone con PWS. L'obesità può portare a problemi di salute, tra cui diabete di tipo 2, ipertensione, malattie coronariche, cuore polmonare (deficit del lato destro del cuore), apnea del sonno e problemi articolari.

10 Come cambia la dieta durante la crescita?

C'è un paradosso nella gestione di neonati e bambini con PWS. Nei primi anni può essere difficile per il vostro bambino consumare abbastanza energia o kilojoule ma per il resto della vita è necessario limitare l'apporto energetico. Pertanto la dieta del vostro bambino avrà bisogno di essere modificata a seconda delle fasi della vita.

Che cosa ci dice la ricerca?

Un team di ricerca italiano (Brambilla e colleghi) ha intrapreso gli studi relativi alla composizione corporea degli individui con PWS. Il lavoro ha confermato quanto è stato sospettato per qualche tempo - la composizione corporea (quantità di grassi e massa magra) di bambini e giovani adulti con PWS è diversa dalla composizione corporea degli individui con obesità semplice.

11 La fase dell'infanzia

I neonati con PWS non riescono a crescere, sono letargici, hanno un basso tono muscolare e ritardo dello sviluppo. Sarà necessario un supporto specialistico al fine di garantire una nutrizione adeguata alla crescita del vostro bambino. I bambini piccoli raramente appaiono in sovrappeso. Stabilite buone abitudini alimentari e incoraggiate l'abitudine ad una grande varietà di cibi sani ed esercizio fisico regolare.

Anche le tappe alimentari di solito sono in ritardo. Coinvolgere il bambino nell'alimentazione può presentare una sfida, può essere disinteressato all'alimentazione o succhiare male, o addormentarsi. Per aiutare l'alimentazione si può adottare una serie di misure quali: • bottiglie adattative e capezzoli, • formule concentrate, agenti addensanti • alimentazione nasogastrica. Il vostro pediatra, così come un logopedista e un dietista, possono essere coinvolti per garantire la nutrizione adeguata e la crescita del vostro bambino. Se il vostro bambino è alimentato tramite un sondino nasogastrico, questo continuerà fino a che non si sviluppa il riflesso della deglutizione. Per aiutare a sviluppare i muscoli della bocca il bambino dovrebbe essere incoraggiato a succhiare un manichino. Il medico e il logopedista di solito sono coinvolti in questa fase per guidare l'utente durante il passaggio alla alimentazione orale. Essi valuteranno i riflessi orali del vostro bambino e consiglieranno quando si potranno introdurre cibi liquidi o solidi, così come suggeriranno tettarelle speciali per biberon e bicchieri per aiutare l'alimentazione. Fatevi guidare da esperti in questa difficile fase di alimentazione e ricordate che è breve. L'introduzione di cibi solidi può essere ritardata, ma il piano per l'introduzione di solidi è la stessa per i bambini senza PWS. Ad esempio, iniziare con i cereali riso, frutta, quindi passato, purea di verdure, poi carne, ecc Seguire le linee guida di alimentazione per i bambini che si trovano nei libretti di alimentazione infantile. Durante questa fase di assunzione di cibi solidi ci può essere la necessità di integrare l'assunzione per via orale con grassi aggiuntivi e / o integratori alimentari commerciali. Alla fine queste integrazioni vengono ridotte in funzione della capacità del bambino di assumere più cibo. Il tuo pediatra e dietista dovranno monitorare la crescita del bambino in questo periodo e consigliarvi. Di solito per 12 mesi un bambino senza PWS dovrebbe mangiare gli stessi cibi della famiglia anche se, in bambini con PWS, questo traguardo può anche essere ritardato. Non introdurre alimenti nella dieta del bambino, come ad esempio biscotti, torte, pasticcini e dolci, che non faranno parte del programma di consumo a lungo termine. I bambini dovrebbero assumere latte intero fino ad almeno 2 anni di età, o fino a quando non cominciano a mangiare una

grande varietà di alimenti, poi il latte può essere utilizzato parzialmente scremato. Il latte scremato può essere introdotto all'età di 5 anni.

12 La fase della crescita

La gestione della dieta del bambino durante i primi anni è molto importante in quanto definisce un modello di comportamento per gli anni a venire. Durante la fase dell'infanzia, i genitori di bambini con PWS lottano per avere una nutrizione adeguata e una crescita soddisfacente del loro bambino. Ricordate che le abitudini alimentari consolidate nel corso degli anni sono molto importanti. Questo perché un progressivo aumento dell'indice di massa corporea (BMI) è stata dimostrata in bambini con PWS con più di 30 mesi. L'obesità può iniziare anche prima che il bambino mostri un sostanziale aumento di assunzione o di interesse nel cibo. Questo comporta che la diagnosi precoce, una buona dieta e l'esercizio dell'attività fisica sono le cose più importanti. I bambini con PWS che sono in sovrappeso o obesi troveranno sempre più difficile gestire il loro peso man mano che invecchiano. Stabilite buone abitudini alimentari precocemente e il vostro bambino saprà raccogliere i frutti più tardi. Controllate l'accesso al cibo fornendo scelte alimentari sane e garantendo un routine della alimentazione e dell'esercizio quotidiano fin dall'inizio.

La fase della crescita è il momento più normale nella alimentazione di un soggetto con PWS, non molto differente da qualunque altro bambino.

Tuttavia è importante che imparino che il cibo gli sarà servito e che non possono accedere a cibo supplementare.

Non dovranno essere introdotti nella dieta cibi troppo energetici o sotto forma di premio perché dovranno poi essere eliminati quando diventerà necessario controllare un evidente aumento di peso.

E' necessario che ne siano consapevoli tutti i membri della famiglia e chi se ne prende cura.

Ci sono alcune regole chiave che vi possono aiutare in questo:

1. Concentratevi sulla somministrazione di varie qualità di categorie di cibo che includono solo
 - Pane e cereali
 - Verdure e frutta
 - Latticini, inclusi latte, yogurt e formaggi
 - Carni magre inclusi pesce, pollo e proteine alternative come carne di soia
2. Offrite una larga varietà di cibo sano, in particolare verdure, insalate e frutta che aiuteranno molto per varietà e per controllo del peso negli anni a venire
3. Insistete nel proporre spesso verdure in modo che diventino familiari
4. Certate di essere voi stessi un modello mangiano molta verdura e insalata e moderate porzioni di frutta
5. Introducete giornalmente cibi magri dai 2 anni circa o dall'età in cui ritenete sia possibile somministrare i cibi dell'elenco sopra
6. Bevete molta acqua e fatela bere anche a vostro figlio.

Durante questi anni è importante anche incoraggiare l'esercizio fisico.

Cfr pag. 16 e 17 di "Exercise and Physical Activity for children with Prader Willi Syndrome – A Guide for Parents and Carers" disponibile su

www.uq.edu.au/cnrc under the *Facts for Families* section.

13 La scuola primaria e l'adolescenza

Per bambini e adolescenti il rischio di obesità aumenterà. Mantenete confini molto controllati, routine, una dieta ristretta e un piano di esercizio quotidiano. Negli adolescenti e nei giovani l'indipendenza porterà a maggiori opportunità di accedere al cibo con conseguente aumento di peso. Un buon risultato è più probabile quando si stabiliscono le routine e i pasti e l'ambiente sono controllati. Il rischio di obesità aumenta verso l'arrivo alla scuola primaria. Questo è il risultato di diversi fattori chiave:

• iperfagia; questa spesso si sviluppa durante gli anni di scuola primaria, conseguente a un aumento dell'assunzione e aumento di peso eccessivo se non è strettamente controllato. Il problema principale

non è un aumento dell'appetito, ma scarsa sazietà (i bambini possono mangiare ma non potranno mai sentirsi soddisfatti o "sazi");

- Ipotonia (tono muscolare basso): questo continua nell'infanzia e spesso si manifesta con scarsa coordinazione. Questi fattori rendono esercizi e attività quotidiane come camminare e giocare più difficili per un bambino con PWS. Di conseguenza attività sedentarie come disegno, artigianato, seghetti alternativi o guardare la TV sono spesso preferite rispetto ad attività più energiche. Questo può produrre uno squilibrio tra l'apporto energetico ed il dispendio energetico, con conseguente aumento eccessivo di peso;
- Composizione corporea anormale: i bambini con PWS hanno più massa grassa e meno massa magra rispetto agli altri bambini. Meno massa magra significa che l'emissione di energia a riposo dei bambini con PWS è ridotta e pertanto si brucia meno energia durante il giorno rispetto ad altri con massa muscolare elevata;
- Ridotta capacità di vomitare e sentire dolore: i bambini con PWS hanno una ridotta capacità di vomito o di sperimentare disagio gastrico, anche quando hanno mangiato una quantità eccessiva di cibo.

In poche parole la nutrizione eccessiva accoppiata a basso tono muscolare può produrre uno squilibrio a lungo termine tra l'assunzione di energia (sotto forma di cibo e bevande) ed il dispendio energetico (la quantità di esercizio fisico e attività intrapresa) per i bambini con PWS. Questo può causare aumento di peso eccessivo.

È durante questo periodo che i benefici di una routine di pasto (iniziato durante gli anni dell'infanzia) saranno notati. Il vostro bambino è più propenso ad accettare che non gli si fornisca cibo fuori il pasto e i tempi di merenda se si è stabilita una routine.

È anche durante questo periodo che il significato delle quote restrittive di cibo diventa più evidente a voi, la vostra famiglia e altri assistenti. Minor dispendio di energia e massa muscolare debole del vostro bambino significa che il suo fabbisogno energetico per mantenere il peso sarà inferiore rispetto ad altri coetanei.

Dove altri bambini possono godere ogni giorno di molte calorie, sarà necessario limitare le scelte per i gruppi di alimenti di base precedentemente descritti. La diversità di alimentazione diversa diventerà evidente al vostro bambino a un certo punto, più spesso durante i difficili anni dell'adolescenza. Maggior parte dei bambini con PWS (circa il 90-95%) mostrano un crescente interesse nel cibo o un aumento di appetito e alcuni diventano straordinariamente abili a procurarselo.

Questo associato a difficoltà di apprendimento e allo sviluppo emotivo e sociale immaturo, può aumentare le difficoltà di gestione del comportamento. Può essere molto impegnativo per tutti i membri della famiglia. Controllate l'ambiente alimentare per rendere il cibo inaccessibile così il bambino non ha aspettative di ottenere cibo extra e non incorre in fallimenti, con conseguente miglioramento del suo comportamento. Il successo con il controllo del peso è più probabile quando gli stili familiari sono coerenti e quando tutti gli operatori, compresi gli amici, gli insegnanti e baby sitter, ecc, hanno una chiara comprensione dell'importanza della dieta a basso impatto energetico. Quando i bambini entrano nell'adolescenza la loro indipendenza in crescita può presentare sfide enormi. Supervisione ridotta al di fuori della casa permette maggiori opportunità di ricerca di cibo. Questo deve essere affrontato. Assicuratevi di parlare di questo problema con la famiglia e gli amici, la scuola di vostro figlio, e con gli operatori sanitari. Cercate il sostegno subito per evitare problemi. La chiave del successo con la dieta è il Controllo dello Sviluppo del Ragazzo, dell'Ambiente Alimentare e Concentrarsi sulla Gestione del Comportamento.

Tuttavia, con rigorosa attenzione alla dieta e l'incoraggiamento con l'esercizio quotidiano e attività, il bambino con PWS può mantenere una crescita soddisfacente.

14 Le organizzazioni a supporto della Prader Willi Supporto e altri link utili

Prader Willi Syndrome Association

Australia www.pws.org.au

Prader Willi Syndrome Association
(NZ) www.pws.org.nz

Willi Sindrome di Prader Internazionale
Organizzazione www.ipwso.org

Prader Willi Syndrome Association
(UK) www.pwsa.co.uk

Prader Willi Syndrome Association
(USA) www.pwsausa.org

La presente guida e il *Esercizio e l'Attività fisica per i bambini con Prader Willi: Una guida per i genitori e gli accompagnatori* sono Disponibili sul sito del Centro di Ricerca sulla Nutrizione dei Bambini Alla sezione *Facts and Families*
www.uq.edu.au/cnrc

15 La chiave del successo durante la crescita – il controllo delle assunzioni di cibo e l'esercizio fisico

Rendete il cibo inaccessibile a vostro figlio così da non esporlo a tentazioni, delusioni o fallimenti. Inoltre i bambini devono essere educati fin da subito ai comportamenti alimentari (quando il bambino mangia, quanto mangia e ciò che mangia), per mantenere un peso giusto nel corso del tempo. Questo è importante perché l'obesità crea complicazioni per tutta la vita. È importante assicurarsi che vostro figlio mangi tipi e quantità di cibo corretto e evitare l'accesso al cibo. Ci sono problemi comportamentali differenti tra gli individui con PWS causati da vari gradi di difficoltà di apprendimento, ritardo o abilità emotive e sociali immature o dall'ambiente, dalla educazione, coaratteristiche familiari, ecc .

Non vi è dubbio che il cibo può essere un fattore che contribuisce a creare problemi di comportamento quindi bisogna evitare di trasformare la limitazione del cibo in forma di punizione.

Le seguenti strategie possono aiutare a gestire i comportamenti alimentari del bambino:

- avere un programma giornaliero scritto che include tutte le attività quotidiane, compresi i tempi di pasti e merende, esercizio fisico e attività ricreative;
- discutere eventuali modifiche alla routine con il vostro bambino in anticipo;
- insegnare al bambino le buone scelte alimentari;
- insegnare il concetto che ognuno ha il proprio pasto cioè 'il mio piatto', il tuo 'piatto'; -
- non offrite una seconda porzione a casa in quanto può creare aspettative in altre situazioni;
- evitare di fare la spesa e mangiare fuori oppure avere regole molto chiare su come gestire queste occasioni
- informare tutti gli insegnanti e gli altri operatori sanitari circa le regole alimentari e controllare che le seguano (fornite loro una copia di questo opuscolo, così capiranno l'importanza delle vostre richieste);
- lodare i buoni comportamenti, con immediati benefici tangibili (adesivi, coccole);
- garantire che il resto della famiglia consumi il cibo in più in privato;
- non cercare di ragionare con il bambino e ricompensarlo con il cibo.

Sviluppate strategie per affrontare le richieste alimentari costanti. Non abbiate paura di chiedere aiuto ad uno specialista in caso di necessità. Per problemi di comportamento specifici può essere necessario l'aiuto di uno psicologo esperto di PWS. È importante sapere che i genitori e gli altri fratelli possono beneficiare di un consulto psicologico. Ciò contribuirà a garantire il benessere fisico e mentale vostro e degli altri membri della famiglia.

Molta attenzione deve essere rivolta alla dieta.
Il piano di dieta deve essere:

- > basso contenuto di grassi,
- > a basso contenuto di energia / kilojoule (kJ),
- > calibrato sulle esigenze di crescita del bambino,
- > sano - per garantire esigenze nutrizionali soddisfacenti
- > sostenibile nel lungo termine,
- > gestibile per tutta la famiglia,
- > rivista regolarmente come il bambino cresce.

16 La dieta ideale per un bambino con PWS

Lavorate con il vostro dietista per determinare le quantità di ciascuno dei gruppi di prodotti alimentari di base di cui abbisogna vostro figlio per consentire una crescita soddisfacente. Tali quantitativi devono essere riconsiderati almeno una volta l'anno durante la crescita del bambino. Tracciare il progresso con l'altezza e il peso sulle tabelle di crescita contribuirà a determinare l'adeguatezza della dieta prescritta. Programmi come il Food Exchange System (pagina 28 di questa guida) possono aiutarvi a gestire la dieta del vostro bambino e aiutarvi a capire le quantità per una sana crescita.

Mentre la dieta è importante per prevenire l'aumento di peso è anche fondamentale che il vostro bambino faccia esercizio e attività sufficiente o il controllo del peso sarà una battaglia in salita. La guida 'Esercizio e attività fisica per i bambini con sindrome di Prader Willi - Una guida per i genitori e gli accompagnatori' disponibile sul sito web del Centro di Ricerca Nutrizione dei bambini, sotto la sezione famiglie, www.uq.edu.au/cnrc è un preziosa risorsa per guidare genitori e gli accompagnatori nell'importanza dell'esercizio fisico per mantenere l'equilibrio energetico. Fornisce molte idee per aiutarvi a gestire il fabbisogno energetico del vostro bambino e per motivarlo a intraprendere l'esercizio.

Può essere utile proporre l'esercizio prima di un pasto o di una merenda per contribuire a motivare il vostro bambino a completare l'attività - questo non è considerato un premio in quanto è il pasto abituale o uno spuntino che segue.

Energia In = energia Out = nessun peso netto guadagno / perdita

Se Energia In > (maggiore di) Energia Out = aumento di peso

Se Energia In < (minore di) energia Out = perdita di peso

17 Ha importanza la tipologia di cibo con cui nutro il mio bambino?

Energia spesa e assunzione di energia

Per prevenire l'aumento di peso non dobbiamo assumere più energia di quanta ne consumiamo.

Energia introdotta deve essere in equilibrio con energia consumata.

Nel preparare il cibo per il vostro bambino, ricordare che non tutti kilojoule (kJ) sono uguali.

1 grammo di proteine = 4 kcal (17 kJ)

1 grammo di carboidrati = 4 kcal (17 kJ)

1 grammo di grassi = 9kcal (38kJ)

1 grammo di alcol = 7kcal (29kJ)

Il grasso ha il più alto numero di calorie per grammo. Il grasso è anche molto facile da convertire in grasso corporeo. I carboidrati hanno un alto contenuto energetico ma sono meno facili da convertire in grasso corporeo. Le proteine sono il cibo più sazianti per le persone senza PWS ma ricordate che gli individui con PWS non si sentono sazie e quindi non gli importa quale tipo di cibo mangiano. Un kcal è comunemente indicato come una caloria

Ricette a basso contenuto di grassi possono essere utili per ottenere cotture a basso contenuto di grassi, tuttavia le porzioni sono spesso eccessive per i bambini con PWS e alcune ricette possono includere zuccheri aggiunti. Potete discutere le ricette con il vostro dietista se non si è certi che siano conformi alla dieta del vostro bambino. Quindi un modo per ridurre al minimo l'assunzione di energia per il vostro bambino è quello di offrire alimenti che sono a basso contenuto di grassi. La dieta consigliata per un bambino con PWS è molto diversa da quella raccomandata per un bambino sano. Un dietista può

predisporre una dieta adatta al vostro bambino. La PWS è rara e quindi non tutti i dietisti hanno esperienza nella gestione di bambini con PWS. Fatevi consigliare dal vostro medico su come contattare la clinica PWS più vicina o uno specialista per consigli dietetici specificamente connessi a bambini con PWS.

18 Come posso ridurre al minimo i grassi nella dieta di mio figlio?

Tutte le famiglie possono adottare tecniche di cottura a basso impatto calorico. Tutti i membri della famiglia possono beneficiare di una cucina a basso impatto calorico.

Altri membri della famiglia hanno bisogno di porzioni maggiori e spuntini extra e possono ricevere cibo aggiuntivo separatamente.

In ogni caso è importante per i fratelli, gli amici e gli altri membri della famiglia capire che le regole e della routine a casa sono fondamentali per gestire l'apporto energetico del ragazzo con PWS.

È più facile a dirsi che a farsi ma è importante per mantenere il controllo del peso.

Alcuni consigli di cucina a basso impatto calorico includono:

scegliere tagli magri di carne e rimuovere tutto il grasso visibile;

- rimuovere la pelle dal pollo;
- scegliere metodi di cottura a basso uso di grassi, come grigliate, cottura a vapore e cottura a microonde;
- la carne arrosto va cucinata su una griglia per consentire al grasso di defluire;
- per zuppe e stufati far raffreddare e scremare il grasso superficiale;
- evitare salse cremose e intingoli ad alto contenuto di grassi;
- utilizzare prodotti a basso contenuto di grassi
- usare condimenti per insalata a basso contenuto calorico o aceto balsamico o di vino come condimento;
- cucinare verdure arrosto senza grassi aggiunti;
- servire piccole porzioni soprattutto se avere una prelibatezza;
- limitare cibi da asporto;
- evitare torte e dolci elaborati -Usa prodotti a basso contenuto di grassi o (torta / focaccina / biscotti) per situazioni occasionali come un compleanno;
- provare torte di riso e miele o marmellata senza margarina; e
- invece di margarina sul pane, utilizzare condimenti come senape o maionese a basso contenuto di grassi.

19 Il modo migliore per amministrare il cibo

È importante imparare modi intelligenti per ridurre il contenuto calorico al cibo.

Adottare tecniche di cottura che non necessitano di grassi sarà importante per imparare modi intelligenti per ridurre il contenuto energetico dei pasti. L'adozione di tecniche di cottura a basso contenuto di grassi è importante aiutano anche i comportamenti, la routine ecc. Ecco altri consigli per controllare l'assunzione di cibo di un bambino con PWS:

- offrite porzioni più piccole usando piatti più piccoli;
- seguire un programma di dieta;
- insegnare il concetto di 'mio piatto' contro 'il tuo piatto';
- mantenere una routine, con merende coerenti, orari e luoghi dei pasti,;
- servire dalla cucina, non imbandire la tavola;
- limitare l'accesso al cibo chiudendolo in armadi con serratura, bloccare il frigo e impedire l'accesso ai cassonetti;
- garantire un controllo costante intorno al cibo;
- essere preparati ad avere a disposizione cibi e spuntini poco calorici;
- consentire ai fratelli che non hanno PWS di consumare i propri spuntini da un'altra parte;
- insegnare al bambino con PWS appropriate scelte alimentari;
- Un buon set di scalette vi aiuterà a servire delle porzioni precise. Le scalette sono uno strumento essenziale per i genitori e gli accompagnatori di bambini con PWS. Premiate buone scelte alimentari; pianificate in anticipo le scelte al ristorante; informare tutti gli operatori sanitari della dieta rigorosa e garantirne la conformità; assicurare l'attività regolare e ridurre i periodi di inattività; le trattazioni rispetto all'alimentazione sono inevitabili, progettare qualcosa di piccolo su base occasionale, ad esempio se il compleanno di tuo figlio è il 12 giugno, pianificare la trattazione per il 12 di ogni mese. Questo rende più facile dire di no in altri giorni; incoraggiare sempre il bambino a bere acqua, una bottiglia d'acqua speciale può aiutare; controllare l'accesso di tuo figlio al denaro per assicurarsi che non venga utilizzato per acquistare alimenti; preparare il bambino alle circostanze insolite quando il cibo può essere accessibile e insegnare loro a comunicarvi se si verifica questa situazione.

20 Le eccezioni alimentari vanno bene?

Per ridurre al minimo l'apporto energetico del vostro bambino è meglio concentrarsi su premi non alimentari se possibile. Tuttavia, quanto segue può essere facilmente utilizzato come offerta di cibo: la bevande dietetiche o ipocaloriche non contengono energia / calorie / kJ così approfittando di questo potete offrirle come eccezione. Aggiungere un sacco di ghiaccio se lo si desidera; La gelatina dietetica non contiene calorie e può essere utilizzata per una eccezione o un dessert; • la frutta congelata può essere una alternativa speciale; ghiaccioli a base di sciroppi; una piccola porzione di gelato magro; piccole quantità di ghiaccioli senza zucchero che spesso hanno meno di 100 kJ (20 kcal circa) così in piccole quantità sono un dolce accettabile come i dolci di riso e miele o marmellata senza margarina.

21 Quanto tempo è necessario per bruciare alcuni degli alimenti più comuni che mangiamo?

Quando si cerca di ridurre al minimo l'input energetico del bambino attraverso la dieta, è molto importante capire quanta attività è necessaria per "bruciare" l'energia assunta attraverso il cibo. Le immagini qui sotto vi aiuteranno a capire i livelli di energia degli alimenti comuni e quanta attività è necessaria per spendere questa energia.

Per un bambino tra i 40 e i 49 KG di peso:

Barretta di cioccolata (80kcal) = 19 minuti di danza (336Kj)

Mini Muffin al mirtillo(110kcal) = 21 minuti di nuoto (462kj)

Una fetta di pizza (Prosciutto e ananas 250Kcal) = 32 minuti di salti (1.050kj)

Banana (99Kcal) = 28 minuti di cammino (416 Kj)

22 Come faccio a gestire le esigenze dietetiche di mio figlio fuori casa?

Mano a mano che bambino cresce e passa più tempo fuori casa è necessario considerare come gestire le attività che svolge quando non si è presenti per sorvegliarlo o quando si è in un ambiente pieno di cibo.

Ecco alcune strategie per la gestione di situazioni comuni:

Scuole e cura dei figli:

Sarà necessario discutere le esigenze dietetiche del vostro bambino con il personale di assistenza all'infanzia, i dirigenti scolastici e gli insegnanti. Non è raro per gli insegnanti per far fronte a una varietà di diete speciali tra cui allergie e intolleranze alimentari o il diabete di tipo 1 e quindi potete chiedere aiuto. Sottolineate l'importanza e le ragioni della dieta ipocalorica. Gli insegnanti e il personale di assistenza all'infanzia potrebbero trarre beneficio dalla lettura di questo libro. Chiedere con quale frequenza vengono festeggiati in aula i compleanni e stabilire strategie di gestione chiare. Ad esempio, una piccola porzione di torta potrebbe essere data al posto del tè ed essere fornita da casa.

Feste e occasioni speciali:

Devono essere pianificate! Spiegate le esigenze del vostro bambino con chi vi ospita. Il vostro bambino non deve essere lasciato solo vicino ai cibi e la quantità che assumono deve essere attentamente controllata. Se possibile chiedete all'ospite di non utilizzare il cibo come omaggio.

Potete anche offrirvi a dare una mano alla festa - questo vi permetterà di controllare e gestire l'assunzione di cibo del vostro bambino.

La spesa al supermercato:

I genitori hanno bisogno di riflettere attentamente su come gestire la spesa con il bambino presente. Personalizzare il vostro approccio per soddisfare le esigenze individuali del vostro bambino e per ridurre al minimo lo stress per tutti i soggetti coinvolti. Per molti bambini, non può essere un problema mentre per altri le tentazioni saranno troppo grandi e capricci sono probabili. Se questo è vero per te, può essere migliore per condurre la spesa quando il bambino con PWS non è presente, o solo

quando si dispone di un elenco che può essere rigorosamente rispettato. Un'altra alternativa è quella di provare lo shopping online dove la spesa può essere consegnata direttamente a casa tua.

23 Come valuta un dietista il bisogno energetico di mio figlio?

L'unico modo accurato di determinare il fabbisogno energetico di un bambino è misurare il suo dispendio di energia. Questo è nella maggior parte dei casi dispendioso e poco pratico. Un dietologo può predire il fabbisogno energetico di suo figlio. Queste predizioni sono solitamente basate su altezza e peso. L'adeguatezza dei requisiti di energia predetti può essere stimata esaminando la crescita sulle tabelle di crescita.

24 Il mio bambino mangia abbastanza?

La dieta raccomandata per i bambini con PWS è molto restrittiva e i genitori possono essere preoccupati di non dare al loro bambino abbastanza da mangiare. Di conseguenza, vi consigliamo di andare dal vostro medico o dietista regolarmente per monitorare la crescita del vostro bambino. Altezza e peso devono essere tracciati su grafici di crescita e i risultati confrontati con gli altri bambini della stessa età e sesso. A seconda dell'età e del progresso del bambino può essere necessario controllare la crescita ogni tre mesi o almeno due volte all'anno. In neonati e bambini le esigenze sono diverse e ci sarà bisogno di visite più frequenti con il medico o il dietista. Il medico deve periodicamente calcolare l'indice di massa corporea del bambino (BMI) che è il peso del bambino diviso due volte la sua altezza. ($\text{peso} / \text{altezza}^2$). Tutte queste misure possono essere utili, ma nei bambini con PWS, il modo migliore per monitorare la crescita è il più semplice - basta misurare il peso corporeo e l'altezza e tracciarlo su un grafico di crescita. Chiedete una copia del grafico di crescita del vostro bambino al suo medico confrontatevi con il dietologo. Anche se la dieta del bambino rimarrà sempre a basso contenuto calorico rispetto ai bambini senza PWS l'esercizio, uno stile di vita attivo e l'ormone della crescita li aiuterà a sviluppare più muscoli. Ciò consentirà di aumentare un po' il fabbisogno energetico e consentire la crescita soddisfacente.

25 Il mio bambino ottiene abbastanza nutrimento da una dieta così ipocalorica?

Scegliere alimenti provenienti dai gruppi di alimenti di base contribuirà a garantire una elevata qualità nutrizionale per il vostro bambino. Una dieta consigliata per gli individui con PWS garantisce un apporto soddisfacente della maggior parte delle vitamine e minerali. Tuttavia i genitori e gli assistenti devono essere consapevoli che una dieta povera di energia può essere carente di vitamine liposolubili come la A, D, E e K. Ferro, Zinco e anche l'assunzione di calcio può essere insufficiente. Per questo può essere una buona idea includere un integratore multi-vitamina quotidiano per assicurarne un adeguato apporto. Questo dovrebbe essere discusso con il medico e il dietista. È anche possibile che l'assunzione di acidi grassi essenziali nei bambini (ma non neonati) con PWS possa essere inadeguato dato il basso contenuto di grassi della dieta. Pertanto può essere una buona idea includere piccole quantità di grassi sani come ad esempio un olio monoinsaturo o margarina. Inoltre l'assunzione di pesce almeno due volte ogni settimana permette l'assunzione di grassi di qualità (acidi grassi essenziali). Gli acidi grassi essenziali proteggono il corpo contro le malattie cardiache, sono importanti per un sistema immunitario sano e per lo sviluppo del cervello e della retina.

26 La tecnica dello "Svuotare la Dispensa" aiuta il mio bambino?

I media moderni sono ossessionati dal riportare le ultime diete alimentari.

Alcune di queste diete possono avere un beneficio su per individui con particolari condizioni, come l'indicazione dell'Indice glicemico basso (GI) per i diabetici.

Ai dietologi viene spesso chiesto se una dieta ricca di proteine può aiutare un bambino con PWS dato che le proteine è più sazianti dei carboidrati.

Siccome i bambini con PWS non hanno la capacità di sentire la sazietà questa considerazione è in gran parte irrilevante. È importante ricordare che pane e fibre cereali migliorano il funzionamento

dell'intestino e aiutano a prevenire la stitichezza. Il dosaggio di alimenti di ogni gruppo alimentare dovrebbe essere discusso con il vostro dietista. I genitori non dovrebbero utilizzare queste diete per elaborare un piano alimentare per un bambino con PWS. Consultate un esperto che abbia esperienza con PWS per sviluppare un programma di consumo individualizzato adatto per l'età e alle esigenze fisiologiche del vostro bambino. Questa dieta richiederà regolare e continua supervisione dello specialista al fine di garantire una buona salute di vostro figlio.

27 Il trattamento dell'ormone della crescita può aiutare il mio bambino?

A sempre più bambini con PWS viene prescritto il trattamento con l'ormone della crescita (GH) in quanto i bambini con PWS hanno somiglianze nella struttura corporea con i bambini con deficit dell'ormone della crescita. In effetti, una grande percentuale di bambini con PWS non sono in grado di regolare l'ormone della crescita a causa della compromissione dell'ipotalamo. L'ipotalamo è una parte del cervello che influenza la regolazione ormonale, la temperatura corporea, la fame, la sete e la fatica. Pertanto, molte delle caratteristiche associate a PWS, cioè bassa statura, ipotonia (tono muscolare poveri) e l'obesità, possono modificarsi con iniezioni di GH. E' ampiamente riconosciuto che il GH aiuta un bambino con PWS ad aumentare la crescita in altezza. E' importante riconoscere anche che il trattamento con GH coinvolge molti aspetti della crescita e della salute dei bambini con PWS. Altri effetti positivi dovuti al trattamento con GH comprendono: struttura corporea più magra (massa muscolare maggiore, massa grassa più bassa); una migliore gestione del peso; un maggiore dispendio di energia; una migliore resistenza e agilità e un miglioramento della funzione respiratoria. E' importante ricordare che il trattamento con GH NON è un toccasana per i sintomi e problemi spesso presenti in un bambino con PWS ma può aiutare. Nelle prime somministrazioni il GH non sarà di grande impatto sul dispendio energetico delle persone con PWS e non ci sono prove per dire che influenzerà l'appetito di bambini con PWS. I genitori durante il trattamento con GH avranno ancora bisogno per assicurare che il loro bambino mantenga una dieta rigorosa con calorie controllate.

Cosa dice la ricerca:

Gli ultimi studi dimostrano che le iniezioni di GH possono avere effetti benefici sulla struttura corporea di bambini con PWS. Uno studio recente ha notato un aumento di massa magra e una diminuzione della massa grassa con il risultato di una percentuale di grasso corporeo ridotto. Lo studio ha rilevato anche benefici secondari di iniezioni di GH come una migliore capacità fisica, di forza e agilità. Questi benefici sono probabilmente causati da modifiche della composizione corporea anziché dall'impatto diretto del GH stesso. Tuttavia i cambiamenti sono importanti se l'obiettivo è quello di aumentare la capacità fisiche di un bambino con PWS. Inoltre in un piccolo studio su 37 pazienti l'ormone della crescita è stato associato ad una maggiore apporto energetico e di grassi nelle prime fasi della pubertà e ha avuto benefici sulla composizione corporea, la massa grassa in particolare. Tuttavia il BMI era ancora di sopra i livelli ideali e i ricercatori hanno concluso che anche i bambini con PWS trattati con GH dovrebbe amantenere un regime alimentare a basso impatto calorico.

28 Devo prestare attenzione alla qualità del cibo?

Una volta passato l'infanzia, i bambini con PWS di solito non hanno problemi fisici come deglutizione o difficoltà a consumare cibo e spesso entrano in una fase di iperfagia (eccessiva fame). Per molti bambini con PWS il desiderio di mangiare è così forte che possono consumare cibo contaminato, decomposto immangiabile, e addirittura sostanze tossiche.

I bambini con PWS hanno una ridotta capacità a vomitare e una ridotta capacità di sentire il dolore, questo li mette particolarmente a rischio se lo fanno consumando queste sostanze. I genitori e gli assistenti devono mantenere le sostanze tossiche fuori portata, impedire ai bambini di mangiare cibo dai bidoni della spazzatura, e impedire loro di consumare sostanze non commestibili. Qualsiasi segnale di mal di stomaco o di disagio deve essere preso molto sul serio e bisogna cercare cure mediche urgenti.

La costipazione è comune anche nei bambini con PWS e si verifica quando il bambino ha un movimento intestinale duro, secco, che e il transito è doloroso. I bambini con PWS hanno

una capacità notevolmente ridotta di sentire dolore e quindi i genitori / tutori devono prestare attenzione a segni di stitichezza, i bambini raramente segnalano il disagio.

La stipsi può verificarsi per una serie di motivi come la malattia, le cattive abitudini, un cambiamento di dieta, o semplicemente a causa di una tendenza naturale.

Per prevenire la stipsi:

- includere alternative alimentari ad alto contenuto di fibra nella dieta del bambino (es integrale o cereali integrali e pane);
- se possibile, mantenere la pelle a frutta e verdura;
- assicurarsi che il bambino beva molta acqua;
- garantire che il vostro bambino faccia molto esercizio e si mantenga attivo.

29 Il rischio di diabete di tipo 2

La ricerca dice che il 7-25% dei giovani adulti con PWS sviluppa il diabete di tipo 2. In queste persone il diabete viene diagnosticato in media all'età di 20 anni. Il rischio di diabete di tipo 2 aumenta con l'eccesso di peso e nel caso di familiarità. La perdita di peso è l'obiettivo principale e anche alimenti a basso indice glicemico possono aiutare a controllare i livelli di glucosio nel sangue. A volte la diagnosi di diabete può essere un fattore motivante per perdere peso.

Dopo l'infanzia i bambini con PWS di solito non hanno più problemi di deglutizione e spesso entrano nella fase di iperfagia. Per molti bambini con PWS il desiderio di mangiare è così forte che possono arrivare a consumare cibo in decomposizione, contaminato, immangiabile e addirittura sostanze tossiche. I bambini con PWS hanno una ridotta capacità di vomitare e una ridotta capacità di percepire il dolore e questo li mette particolarmente a rischio se consumano tali sostanze. I genitori e gli assistenti devono stare in guardia per mantenere le sostanze tossiche fuori portata, per impedire ai bambini di mangiare cibo dai bidoni della spazzatura e di consumare sostanze non commestibili.

Qualsiasi segno di mal di stomaco o di disagio deve essere preso molto sul serio e genitori devono cercare cure mediche urgenti. La costipazione è comune anche nei bambini con PWS e si verifica quando il bambino ha un transito intestinale secco. I bambini con PWS hanno una capacità molto ridotta di sentire dolore, genitori / tutori devono captare eventuali segni di costipazione dato che i bambini raramente segnalano il disagio. La stitichezza può verificarsi per una serie di motivi come una malattia, le cattive abitudini di evacuazione, un cambiamento nella dieta, o semplicemente a causa di una tendenza naturale.

30 Altri adolescenti e giovani adulti

La gestione della dieta non cambia per gli adolescenti più grandi e per gli adulti. Il successo è più probabile quando si stabiliscono le routine, i pasti sono prevedibili e l'ambiente è controllato. Coinvolgere la persona con PWS è una buona idea, e se ha abitudini e regole minimizzerà le infinite domande su quando il cibo viene servito e su ciò che viene servito ad ogni pasto e spuntino. Dove c'è meno controllo l'aumento di peso è più probabile. L'assistenza residenziale può essere una opzione e funziona bene se i membri del personale sono ben informati sulla dieta PWS e sono coerenti nella gestione. Se non gestita bene è un altro periodo in cui il peso può aumentare drasticamente.

31 E' possibile per mio figlio dimagrire?

E' possibile per gli individui con PWS perdere peso se ne è stato acquisito in eccesso. Si richiede un approccio molto disciplinato utilizzando molte delle strategie descritte in questo libro. La perdita di peso pari o superiore a 20-30 chilogrammi è stato possibile in adolescenti e giovani adulti con notevoli benefici per la salute. La perdita di peso è spesso associata ad un comportamento migliore (grazie all'introduzione di routine e regole chiare) con un senso di orgoglio e di realizzazione per l'individuo con PWS. La perdita di peso è improbabile se non tutti gli operatori sono di supporto e collaborazione con le stesse strategie di dieta e di gestione del comportamento. Questo non viene mai ripetuto abbastanza - genitori, fratelli, nonni, amici, insegnanti e assistenti devono essere informati e lavorare insieme.

32 Il sistema dello scambio alimentare

Il sistema dello scambio alimentare potrebbe aiutare a guidare i genitori, accompagnatori, bambini e adolescenti sulle adeguate quantità di cibo. Essa può anche contribuire a migliorare la conoscenza del vostro bambino sui tipi di alimenti e le quantità di quello che possono mangiare. Ecco come funziona: una portata per ogni gruppo alimentare è uno scambio e ogni scambio è pari a 300kJ; tutti gli alimenti possono essere convertiti in scambi valutando il contenuto energetico di ognuno di essi; il numero di scambi consentiti per ogni bambino dipenderà dalla loro età, il peso, l'altezza, l'attività e la massa muscolare. Consultate il vostro dietista per determinarlo; come vostro figlio cresce il numero di scambi aumenta; e la distribuzione degli scambi tra gruppi di alimenti deve essere regolata per garantire una nutrizione ottimale. Il sistema deve essere utilizzato sotto la supervisione regolare di un dietista che dovrà monitorare regolarmente i risultati per rivedere le quote di scambio.

33 CASO 1

Sarah,

Età 5 anni

Altezza: 105cm (25° percentile)

Peso: 20kg (75° percentile)

L'energia richiesta stimata è approssimativamente di 945kcal, 3970kJ = 13 punti al giorno

Gruppo Pane / Cereali: 4 porzioni / giorno

Una porzione di pane è: (1 punto o 300kJ)

1 fetta di pane

1/2 panino / 1 panino piccolo a cena

1 crostino

1/2 tazza di riso cotto / Pasta / tagliatelle

1/2 tazza di farinata d'avena

1 tazza di cereali senza zucchero (Cornflakes / Riso Soffiato / Special K)

2 weetbix / Vita inglesi

1/4 tazza di muesli non tostato

4 Vita-Weat Biscotti

Tipologia

Buona fonte di carboidrati, proteine, fibre, vitamine e ferro B> Scegliere varietà integrale o multicereali per la fibra> Scegliere le opzioni di basso contenuto di grassi (ad esempio, il 97% senza grassi)

Gruppo frutta: 2 porzioni / giorno

Una porzione di frutta è: (1 punto o 300kJ)

1 pezzo di frutta fresca di dimensioni medie (mela, arancia, pera, banana)

2 piccoli pezzi di frutta fresca (albicocche, kiwi, susine)

3/4 tazza di frutta in scatola (senza succo)

1/2 tazza (120ml) succo di frutta

Tipologia

Buona fonte di carboidrati, acido folico, vitamina C e fibra> Ove possibile, lasciare la pelle sulla frutta> Minimizzare l'uso di succo di frutta> Evitare eccessivo uso di frutta secca:

Gruppo Verdure: 2 porzioni / giorno

Una porzione di verdure è: (1 punto o 300kJ)

1 patata media

1 tazza di verdure cotte

1/2 tazza di legumi (fagioli)
1-2 tazze insalata / verdure crude

Tipologia

> Buona fonte di carboidrati, vitamine, minerali e fibra> Ortaggi freschi, surgelati o in scatola sono tutti adatti> Evitare di aggiungere salse alle verdure (per esempio salsa di formaggio)> Le verdure devono occupare la maggior parte del piatto

Gruppo caseario: 3 porzioni al giorno

Una porzione di latticino è :(1 punto o 300kJ)

1 tazza di latte scremato

2 fette di formaggio extra light (scegliere le varietà che sono inferiori o pari a 1 uovo ovvero 10g di grassi su100g)

1 (200 g) di yogurt

1/2 tazza di ricotta a basso contenuto di grassi

Tipologia

Buona fonte di proteine, calcio, riboflavina e vitamina B12. Usa prodotti a contenuto basso di grassi.

Gruppo carne e Pesce: 1,5 porzioni al giorno

Una porzione di di carne / pesce è: (1 punto o 300kJ)

40 g di carne o pollo

50g pesce

1 uovo

1/3 di tazza di legumi

2 cucchiaini di noci

Tipologia

Buona fonte di proteine, ferro, niacina e vitamina 12. Togliere il grasso dalla carne prima della cottura. Cucinare la carne /pesce a Grill o con cottura a basso uso di grasso

Gruppo dei grassi :0,5 porzioni / giorno

Una porzione di grasso è: (1 punto o 300kJ)

2 cucchiaini di margarina, burro, olio, maionese

4 cucchiaini di panna acida

4 cucchiaini di salsa commerciale a basso contenuto di grassi

Tipologia

Ridurre al minimo l'uso di grassi saturi (burro, panna, burro chiarificato, stilloidico, strutto). Usate oli poli e monoinsaturi e margarine a ridotta quantità di grassi.

Esempio di piano alimentare

Osservate la merenda a metà mattina e le razioni del pranzo di Sarah.

Noterete che non è un tipico pranzo confezionato a scuola, e purtroppo il pranzo 'tipico' per i bambini senza PWS spesso non è l'ideale. Per Sarah, non ci sono pacchetti di patatine, biscotti o succhi di frutta. I pasti sono calcolati per darle due porzioni piccole di frutta, equivalenti a una porzione grande di frutta, quattro biscotti equivalenti ad una fetta di pane, verdure a basso contenuto calorico saltate in padella e l'uso di cottura dietetica. L'aggiunta di una parte pomodoro aggiunge gusto con calorie minime. L'assunzione di acqua è incoraggiata ad ogni pasto.

La crescita di Sarah deve essere monitorata per controllare l'adeguatezza della dieta

PASTO	CIBO	PUNTEGGIO
Colazione	2 biscotti secchi e una tazza di latte scremato	1 pane/certeale 1 latticino
Merenda	1/2 Sandwich 1 fetta di formaggio leggero e gusto di pomodoro (non margarina) 1 pezzettino di formaggio 1 Kiwi	1 pezzo di pane / cereali +1 / 2 porzione di latticini 1/2 latteria 1/2 frutta
Pranzo	4 biscotti Vita-Weat 1 Mandarino	1 pane / cereali 1/2 frutta
Merenda del pomeriggio	1 confezione di yogurt magro	1 latticino
Cena	60 g di pollo 1 verdure miste 1/ cucchiaino di olio 1/2 tazza di riso gelatina dietetica e pesche in scatola	1 1/2 carne 2 verdure 1/2 grassi 1 pane /cereali 1 frutta

34 Caso 2

Tom

16 anni

Altezza 154,4cm (1° percentile)

Peso 88,8 Kg (97° percentile)

Il bisogno calorico stimato e di approssimativamente 1280 kcal=18 punti al giorno

Il peso di Tom è aumentato 18 kg nel corso dell'ultimo anno. In risposta, Tom è stato sottoposto ad una dieta per la riduzione del peso. Il peso di Tom deve essere monitorato con cadenza almeno mensile, con l'aspettativa di una tendenza al calo di peso. La perdita di peso ideale sarebbe di circa 1-2 kg al mese , 945kcal, 3970kJ = 13 punti al giorno

Gruppo pane/cereali: 5 porzioni al giorno

Una porzione di pane: (1 point or 300kJ)

1 fetta pane

1/2 panino o un panino piccolo

1 frittella

1/2 tazza di riso cotto/pasta

1/2 tazza di porridge

1 tazza di cereali non zuccherati (Cornflakes Rice Bubbles/Special K)

Riso Soffiato

1/4 tazza di muesli non tostato

4 biscotti dietetici

Tipologia

Buona fonte di carboidrati, proteine, fibre, vitamine del gruppo B e ferro. Scegli la varietà integrale o multicereali per la fibra. Scegliere le opzioni di basso contenuto di grassi (ad esempio, il 97% senza grassi)

Gruppo frutta: 3 porzioni al giorno

Una porzione di frutta è: (1 punto o 300 kJ)

1 pezzo medio di frutta fresca (mela, arancia, pera, banana)

2 piccoli pezzi di frutta fresca (albicocche, kiwi, susine)

3 / 4 di tazza di frutta in scatola (senza succo)

1/2 tazza (120ml) succo di frutta

Tipologia

Buona fonte di carboidrati, acido folico, vitamina C e fibra. Ove possibile, lasciare la pelle alla frutta. Usare al minimo succhi di frutta. Evitare eccessivo consumo di frutta secca.

Gruppo Verdure: 3 porzioni al giorno.

Una porzione di verdura è: (1 punto o 300 kJ)

1 patata media

1 tazza di verdure cotte

1/2 tazza di legumi (fagioli al forno)

1-2 tazze insalata / verdure crude

Tipologia

Buona fonte di carboidrati, vitamine, minerali e fibre. Ortaggi freschi, surgelati o in scatola sono tutti adatti. Evitare di aggiungere salse alle verdure (ad esempio salsa al formaggio). Le verdure devono occupare la maggior parte del piatto.

Gruppo lattiero-caseario: 3 porzioni al giorno

Una porzione di latticini è: (1 punto o 300 kJ)

1 tazza latte scremato

1 yogurt dietetico

2 fette di formaggio extra light

1/2 tazza di ricotta a basso contenuto di grassi

Tipologia

Buona fonte di proteine, calcio, riboflavina e vitamina B12. Usa tipologie a basso contenuto di grassi

Gruppo Carne / Pesce : 3 porzioni al giorno

Una porzione di carne/pesce è:(1 punto o 300kJ)

40g di carne o pollo

50g pesce

1 Uovo

1/3 di tazza di legumi

2 cucchiaini di frutta secca

Tipologia: Buona fonte di proteine, ferro, niacina e vitamina B12 > Togliere il grasso alla carne prima della cottura. Cucinare alla griglia o in modo dietetico

Gruppo di grassi: 1 porzioni al giorno

Una porzione di grassi è:(1 punto o 300kj)

2 cucchiaini di maionese
 4 cucchiaini di panna acida
 4 cucchiaini di salsa commerciale

Consigli

Limitate l'uso di grassi saturi (burro, panna, burro chiarificato, strutto). Utilizzate oli poli e monoinsaturi e margarine spalmabili magre.

È ovvio che questa è una dieta molto restrittiva per un ragazzo di 16 anni.

Una volta che Tom ha perso il peso desiderato si può applicare un leggero aumento di contenuto di energia della dieta per circa 1540 kcal / 6470 kJ, (21 punti). L'esercizio fisico rimane importante e c'è bisogno di continuare con una dieta a lungo termine.

PASTO	CIBO	PUNTEGGIO
Colazione	1 Coppa avena cotta più ½ tazza latte scremato e 1 cucchiaino uva sultanina	2 pane / cereali + ½ latticini + ½ frutta
Merenda	Babana 10 Cracker di riso	1 pane cereali
Pranzo	Panino con prosciutto e 20g Formaggio e insalata e 20g Margarina, mela	2 pane / cereali + ½ carne + ½ latticini + ½ vegetale 1 frutto
Merenda del pomeriggio	200 g di yogurt magro	1 latticino
Cena	Carne (100g) Patata cotta in 2 cucchiaini di olio, Zucca, fagiolini Insalata di contorno, 1 tazza di fragole, 200 g di yogurt magro	2 ½ carne 1 grasso 1 verdura 1 verdura ½ vegetale ½ frutta 1 latticini

35 Conclusioni

Speriamo che questa guida vi abbia aiutato a capire l'importanza della nutrizione e di uno stile di vita attivo per la gestione del peso in persone con PWS. I bambini con PWS sono ad alto rischio di sviluppare obesità. Pertanto è fondamentale per i genitori incoraggiare una dieta sana e un regolare esercizio di routine in casa. Ci sono molte organizzazioni e specialisti che possono aiutare a sviluppare un programma di dieta ed esercizio fisico adatto al vostro bambino e alla vostra famiglia. La maggior parte degli ospedali per bambini in città capitali hanno unità endocrinologia che si specializzano nella cura PWS. Si prega di consultare il vostro medico di famiglia per un rinvio ad una clinica specialistica più vicino. Il messaggio più importante per un genitore di un bambino con PWS è quello di ricordare le equazioni di energia: i risultati Energia Immessa = Energia emessa equivale a nessun aumento di peso netto

Energy immessa > (maggiore di) Energia emessa si traduce in un aumento di peso.

Energia immessa < (meno di) Energia emessa si traduce in perdita di peso.

Se si riesce ad ottenere il giusto equilibrio energetico, sarete sulla strada per prevenire l'obesità e assicurare il vostro bambino un futuro più sano.

36 Riferimento Bibliografici

1. Angulo MA. Prader Willi Syndrome: A guide for families and professionals. International Prader Willi Syndrome Organisation publication. 2005; 1-10 (cited 2007 Nov 20). Available from: www.ipwso.org/pdf/PWS_english.pdf
2. Hoybye C, Hilding A, Jacobsson H, Thoren M. Metabolic profile and body composition in adults with Prader Willi Syndrome and severe obesity. *J Clin Endocrinol Metab.* 2002; 87(8): 3590-3597.
3. A comprehensive team approach to the management of Prader Willi Syndrome. International Prader Willi Syndrome Organisation publication. (cited 2007 Dec 3). Available from: www.ipwso.org/pdf/pharmacia_borchure/brochure_english.pdf
4. Theodoro M, Talebizadeh Z, Butler M. Body composition and fatness patterns in Prader Willi Syndrome: comparison with simple obesity. *Obes.* 2006; 14(10): 1685-1690.
5. Eiholzer U, Nordmann Y, L'Allemand D, Schlumpf M, Schmid S, Kromeyer-Hauschild K. Improving body composition and physical activity in Prader Willi Syndrome. *J Pediatr.* 2003; 142(1): 73-78.
6. Fieldstone A, Schwartz H, Bernston G. Food preferences in Prader Willi Syndrome, normal weight and obese controls. *Int J Obes.* 1997; 21(11): 1046-1052.
7. Hoffman C, Aultman D, Pipes P. A nutrition survey of and recommendations for individuals with Prader Willi Syndrome who live in group homes. *J Am Diet Assoc.* 1992; 92(7): 823-835.
8. Prader Willi Syndrome: Information Sheets 1 and 2. Centre for Developmental Disability Health Victoria. (cited 2007 Dec 3). Available from: www.cddh.monash.org/assets/prader-willi.pdf
9. Van Mil E, Westerterp K, Gerver W, Curfs L, Schrandt-Stumpel C, Kester A, Saris W. Energy expenditure at rest and during sleep in children with Prader Willi Syndrome is explained by body composition. *Am J Clin Nutr.* 2000; 71(3): 752-756.
10. Butler M, Theodoro M, Bittel D, Donnelly J. Energy expenditure and physical activity in Prader Willi Syndrome: Comparison with obese subjects. *Am J Med Genet.* 2007; 143A(5): 449-459.
11. Van Mil E, Westerterp K, Gerver W, Van Marken Lichtenbelt W, Kester A, Saris W. Body composition in Prader Willi Syndrome compared with nonsyndromal obesity: Relationship to physical activity and growth hormone function. *J Pediatr.* 2001; 139(5): 708-714.
12. Lindgren AC, Hagenas L, Muller J, Blichfeldt S, Rosenborg M, Brismar T, Ritzen EM. Growth hormone treatment of children with Prader-Willi syndrome affects linear growth and body composition favourably. *Acta Paediatr* 1998; 87: 28 -31.
13. Carrel AL, Myers SE, Whitman BY, Allen DB. Growth hormone improves body composition, fat utilization, physical strength and agility, and growth in Prader Willi syndrome: a controlled study. *J Pediatr* 1999; 134: 215-221.
14. Davies PSW, Evans S, Broomhead S, Clough H, Day JME, Laidlaw A. et al. The effect of growth

hormone on height, weight and body composition in children with Prader-Willi syndrome. Arch Dis Child 1998; 78: 474-6.

15. Kuczmarski RJ Et al. 2000 CDC Growth Charts for the United States: Methods and Development. Vital Health Stat. 2002, 11. 246 1-190.

16. Galassetti P, Saetrum Opgaard O, Cassidy SB, Pontello A. Nutrient intake and body composition variables in Prader-Willi syndrome-effect of growth hormone supplementation and genetic subtype. J Pediatr Endocrinol Metab. 2007 Apr;20(4):491-500.

17. Butler, J., Whittington, J.E., Holland, A.J., Webb, T., Clarke, D., and Boer. H. Medical conditions in Prader Willi Syndrome. Developmental Medicine and Child Neurology 2002. 44:248- 255.

18. Krochik AG, Ozuna B, Torrado M, et al. Characterization of alterations in carbohydrate metabolism in children with Prader-Willi syndrome. J Pediatr Endocrinol Metab 2006 Jul; 19(7):911-8.

19. Goldberg D, Garrett C, Van Riper C, Warzak W. Coping with Prader-Willi syndrome. Journal of the American Dietetic Association 2002; 102(4):537-542

20. Managing Prader Willi Syndrome: A Primer for Psychiatrists. Prepared by the Pittsburgh Partnership. www.pwsusa.org

21. Better Health Channel, Victorian Department of Health. Available from; <http://www.betterhealth.vic.gov.au/bhcv2/bhcarticles.nsf/pages/Constipation>

Le informazioni di questa guida sono tratte dal Children's Nutrition Research Centre (CNRC), L'Università del Queensland e della Clinica Prader Willi presso l'Ospedale dei Bambini di Mater, Brisbane.

Il CNRC, L'Università del Queensland ha sede presso l'ospedale pediatrico di Reale a Brisbane.

Il CNRC si impegna nella ricerca scientifica d'avanguardia per migliorare la salute nutrizionale dei bambini giovani ed è particolarmente rinomato per i suoi studi sulla crescita e lo sviluppo, sulla composizione corporea e sul metabolismo energetico. Si tratta di uno dei principali centri di nutrizione pediatrica di Australia con una reputazione internazionale per la realizzazione della ricerca.

Il Mater Servizi Sanitari Brisbane fornisce una clinica multidisciplinare che offre una serie di specialisti e servizi sanitari per i bambini con PWS dalla nascita fino a 18 anni. La clinica fornisce un ambiente di sostegno per le famiglie per sviluppare una rete di sostegno, di apprendimento e amicizia incoraggiando i bambini a sviluppare e raggiungere il loro pieno potenziale