

Gode råd

- ➔ Oplys alle i og uden for hjemmet, der har kontakt med børn og voksne med PWS, om de særlige forhold omkring mad. Forklar, at ingen uden aftale med barnets/den voksnes ansvarlige må give personen noget at spise.
- ➔ Sørg for, at der ikke ligger noget spiseligt fremme i hjemmet eller fx i klasseværelset, da barnet/den voksne med PWS vil fokusere på dette og have vanskeligt ved at fastholde koncentrationen om andet. Sørg ligeledes for, at penge ikke er tilgængelige.
- ➔ Vær opmærksom på, at nogle med PWS vil kunne spise giftige og farlige ting, søge efter mad i skraldespande, spise dyrefoder og rester i køleskab/fryser.
- ➔ Ved sygdom kan eneste symptom være, at personen med PWS er påfaldende stille. Kontakt lægen, hvis vedkommende spiser mindre end normalt.
- ➔ Personer med PWS kaster sjældent op – heller ikke i tilfælde, hvor de har overspist. Vær opmærksom på udspilet mave, som kan være et tegn på overspisning.
- ➔ Væskeindtag bør begrænses til den anbefalede daglige mængde.
- ➔ Sørg for at tilrettelægge et individuelt motionsprogram, gerne så det gennemføres på samme tidspunkt hver dag. Motion stimulerer muskelmassen og hjælper med at holde vægten inden for normalområdet.
- ➔ Der kan med fordel installeres et låsesystem, så køkken/køleskab kan låses af og derved ikke frister til madsøgende adfærd.
- ➔ Oftest er det nødvendigt med hjælp til administration af penge, så køb af ekstra mad undgås.
- ➔ Det er vigtigt at overholde de aftaler, der er truffet om mad og antal måltider, så personen med PWS føler sig tryk ved det.

”Landsforeningen for Prader-Willi Syndrom«

blev dannet i 1986 af en kreds af forældre til børn og unge med Prader-Willi Syndrom.

Specifik information om mad og Prader-Willi Syndrom fås ved henvendelse til

Klinik for Sjældne Handicap

Afsnit 5004, Børneafdelingen
Rigshospitalet
2100 København Ø
Tlf. 3545 4788

Center for Sjældne Sygdomme

Børneafdeling A
Århus Universitetshospital, Skejby
8200 Århus N
Tlf. 8949 6784 (6747)

**Der er PWS-kyndige kliniske diætister
tilknyttet begge centre.**

Generelt informationsmateriale
om Prader-Willi Syndrom
fås ved henvendelse til foreningens sekretær

Lise Reimers
Damgårdsvej 24
3460 Birkerød
Tlf. 24271382
pws@nypost.dk

Information og gode råd om

MAD

ved

Prader-Willi Syndrom



September 2010

www.prader-willi.dk

Prader-Willi Syndrom og mad

Prader-Willi Syndrom (PWS) er en medfødt sygdom, hvor børn og voksne udviser en usædvanlig interesse for mad og har en utilstrækkelig mæthedfølelse. Opmærksomhed på mad og det at skaffe noget spiseligt kan optage den enkelte uhyre meget.

Kropssammensætningen ved PWS er kendetegnet ved en relativ lille muskelmasse og stor fedtmasse, og børnenes vækst er – uden væksthormonbehandling – mindre end hos jævnaldrende. Disse forhold gør, at personer med PWS hele livet har brug for en omfattende og støttende indsats fra omgivelserne med hensyn til mad og måltider.

Spædbarnalderen

De fleste nyfødte med PWS kan ikke ammes pga. muskelsvagthed og svag sutrefleks. Ofte er det nødvendigt at give sondemad i de første uger eller måneder. En del spædbørn har de første måneder svært ved at tage på i vægt. Efter 6 måneders alderen ses hos nogle en betydelig vægtøgning, og det kan være nødvendigt at nedsætte kaloriemængden. ***I løbet af første leveår bliver barnet gradvist bedre til at spise, men det spiser ofte meget langsomt.***

Børn, unge og voksne

Fra barnet er mellem et halvt og fire år ses en usædvanlig og abnorm interesse for mad, som varer hele livet. Manglende mæthedfølelse kombineret med ukontrolleret spisning fører til vægtøgning og i værste fald fedme, som ubehandlet kan blive livstruende. Det er derfor nødvendigt at være opmærksom på, hvor meget og hvilken mad den enkelte spiser.

Administration af mad og måltider

Alle med PWS har behov for hjælp og støtte til mad og måltider, uanset hvor de færdes. I hjemmet, hos familie og venner, institutioner, skoler, botilbud og på arbejdspladser er det vigtigt, at alle er bekendt med de særlige forhold ved PWS, og personalet har ansvaret for, at der serveres den anbefalede mad i de rigtige mængder og på de aftalte tidspunkter.

Mange med PWS vil gerne deltage i både indkøb og madlavning, men erfaringen viser, at det ofte giver anledning til stress og konflikter. Det må frarådes, at personer med PWS laver egen mad samt opholder sig alene i et køkken.

Antal måltider og portionsstørrelser

Mange vælger at give 5-6 daglige måltider med 3 hovedmåltider morgen, middag og aften og 2-3 mindre mellem-

måltider formiddag, eftermiddag og evt. aften. Mellemmåltiderne kan hjælpe til at holde et stabilt blodsukkerniveau og modvirke sultfølelse mellem hovedmåltiderne.

For de fleste større børn og voksne med PWS er tryghed omkring mad og måltider af afgørende betydning. Mange har det bedst med at få maden serveret på en tallerken, så diskussioner om mængde undgås. Maden skal se indbydende ud og fylde på tallerkenen. Anvend evt. en mindre tallerken, så det giver indtryk af en stor portion.

Kaloriebehov

På grund af kropssammensætningen og et oftest lavt fysisk aktivitetsniveau er kaloriebehovet hos personer med PWS omkring 50-80 % af det normale. Kaloriebehovet angives i kilokalorier (kcal) eller kilojoule (kJ).

De 8 kostråd

Kosten til større børn og voksne med PWS bør sammensættes og tilpasses efter de gældende kostråd fra Danmarks Fødevarerforskningscenter, som anbefaler:

1. Spis frugt og grønt – 6 om dagen.
2. Spis fisk og fiskepålæg – flere gange om ugen.
3. Spis kartofler, ris eller pasta og fuldkornsbrød – hver dag.
4. Spar på sukker, især fra sodavand, slik og kager.
5. Spar på fedtet – især fra mejeriprodukter og kød.
6. Spis varieret og bevar normalvægten.
7. Sluk tørsten i vand.
8. Vær fysisk aktiv – mindst 30 minutter om dagen.

Protein, fedt, kulhydrat

Energiprocenten (E %) fra protein bør i udgangspunktet ligge på ca. 15 for børn over 2 år og voksne. For yngre børn og spædbørn lidt lavere.

Et fedtindtag på ca. 25-30 E % anbefales fra 2 års alderen. Er fedtindholdet i maden under 20 E %, er der risiko for et for lavt indhold af nødvendige fedtsyrer og fedtopløselige vitaminer. Børn under 2 år har brug for federe mad. Der bør tilstræbes en nogenlunde ligelig fordeling mellem enkeltumættede, flerumættede og mættede fedtsyrer. Dette opnås via de anbefalinger, der er nævnt i denne folder samt ved valg af plantefedtsyrer, nødder, mandler og frø. For børn under 2 år bør fedtandelen være højere.

Kulhydrat E % bør ligge på 50-60 E %. For børn under 2 år bør kulhydrat E % være lavere. Kulhydratandelen bør overvejende dækkes gennem brød, gryn, kartofler, ris, pasta og grøntsager, der kan have en mæthedsregulerende effekt fra stivelse og kostfibre. Sukker giver "tomme" kalori-

er. Frugt indeholder vitaminer og mineraler, men også en del frugtsukker, som kan give forbigående mæthed.

Vitaminer, mineraler og kalk

Det anbefales dagligt at supplere maden med en multivitamin- og mineraltablet, hvorved der sikres et tilstrækkeligt indtag. Vitamin D og kalk er vigtigt for knoglerne, hvorfor et dagligt kalktilskud med vitamin D kan være nødvendigt.

Kunstige sødemidler

Kunstige sødemidler indeholder få eller ingen kalorier. Det er ikke nødvendigt at søde det lille barns mad kunstigt. Større børn og voksne kan sjældent helt undgå kunstige sødemidler i saft og sodavand, hvor lightprodukter må anbefales. Der er ikke mistanke om skadelige virkninger ved begrænset brug af kunstige sødemidler. Nogle sødemidler kan give "løs afføring".

Lightprodukter

Man skal ikke lade sig vildlede af betegnelsen "light", idet disse betegnelser blot angiver et lavere kalorieindhold end ikke lightprodukter. Eksempler herpå er chips, mayonnaise og forskelligt kødpålæg. På varedeklarationerne kan man læse, hvor mange kcal der er i 100 g af en madvare.

Vægttab

Vægttab bør foregå langsomt og i samarbejde med en PWS-kyndig klinisk diætist. Der er risiko for, at muskelmassen i kroppen og knoglernes kalkindhold også mindskes ved vægttab, særligt hvis der ikke samtidig er fokus på daglig fysisk aktivitet og motorisk træning.

Henvielse til klinisk diætist

Alle med PWS bør have et tilbud om løbende individuel kostrådgivning, tilrettelæggelse af maden og opfølgning af ernæringstilstanden ved en PWS-kyndig klinisk diætist.