

Mad og Prader-Willi Syndrom (PWS)

PWS er en medfødt sygdom, hvor kirtlen hypothalamus i hjernen er påvirket. Det bevirker, at personer med PWS udviser en usædvanlig interesse for mad og mangler mæthedsfølelse. Opmærksomhed på mad og det at skaffe noget spiseligt kan optage den enkelte person påfaldende meget.

Ved PWS er kropssammensætningen kendetegnet ved en lille muskelmasse og mere fedt på kroppen end normalt, og højden 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.

Unge og voksne

Fra 1-4-års alderen ses en usædvanlig og øget interesse for mad, som varer hele livet. Manglende mæthedsfølelse kombineret med ukontrolleret spisning fører til vægtøgning og i værste fald livstruende fedme. Det er derfor nødvendigt at være opmærksom på, hvor meget og hvilken mad den enkelte spiser.

Nogle med PWS har problemer med mundmotorikken. Det kan for eksempel vise sig ved hurtig spisning, hvor maden knapt tygges og kan give anledning til fejlsynkning. Personen med PWS bør ikke spise uden opsyn af en støtteperson, såfremt der ses reflux og tygge-/synkevanskeligheder.

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, bosteder, værksteder og arbejdspladser er det vigtigt, at alle er bekendt med de særlige forhold ved PWS. Forældrene har sammen med det pædagogiske personale ansvaret for, at der serveres den anbefalede mad i de rigtige mængder og på de aftalte tidspunkter.

Personer med PWS vil gerne deltage i indkøb og madlavning, men erfaringen viser, at det ofte giver anledning til uro og unødigt stress. Det frarådes at lade personer med PWS deltage i madlavning, pædagogiske madskoler og at opholde sig alene i et køkken. Der frarådes også elkoger og køleskab i personens lejlighed.

Diæt ved PWS

Der findes mange myter om sund mad og om diæt. Mange diæter synes attraktive en tid, indtil de er svære at fastholde, som fx low carb, gluten- og mælkefri diæt, ketogen diæt og stenalderdiæt.

Det anbefales at følge individuelt tilrettelagt diætplan med udgangspunkt i Fødevarestyrelsens sunde kostanbefalinger og i samarbejde med klinisk diætist. Det har vist sig at være det mest effektive som diæt ved PWS med det formål at holde en normal kropsvægt, forebygge overvægt eller opnå vægttab, samtidig med at maden tilgodeser den voksnes ernæringsbehov.

Måltider og portionsstørrelser

Der anbefales regelmæssige måltider, 3-6 daglige måltider med hovedmåltider og mindre mellemmåltider. Mellemmåltiderne kan hjælpe til at holde et stabilt blodsukkerniveau.

For de fleste med PWS er tryghed og forudsigelighed om mad og måltider af afgørende betydning. Mange har det bedst med at få maden serveret på en tallerken, så diskussion om mængder undgås. Maden bør se indbydende ud og fylde på tallerkenen. Brug evt. en mindre tallerken, så det giver indtryk af en større portion.

Energibehov

På grund af kropssammensætningen og et ofte lavt fysisk aktivitetsniveau er energibehovet hos personer med PWS ca. 50-80% af det normale, sjældent 100%.

Energibehovet vurderes og beregnes individuelt i samarbejde med forældre, pædagogisk personale og sundhedspersonale i et af Centrene for Sjældne Sygdomme. Centrenes kliniske diætister tilbyder individuel diætbehandling og opfølgning af ernærings-tilstanden.

Protein, fedt og kulhydrat

Diæten til personer med PWS sammensættes med udgangspunkt i de officielle kostråd fra Fødevarestyrelsen: www.altomkost.dk

Protein bør udgøre 10-20% af energien.

Gode proteinkilder er fisk, fjerkræ, magert kød, æg, bælgfrugter samt magre mælkeprodukter og ost.

Fedt bør udgøre 25-30% af energien.

For at dække behovet for livsnødvendige fedtsyrer og fedtopløselige vitaminer må diæten indeholde forskellige planteolier, fisk, æg, mælkeprodukter og kød.

Kulhydrat bør udgøre 50-60% af energien.

Gode kulhydratkilder er grøntsager, kartofler, brød, pasta og ris - så vidt muligt i fuldkornsvarianter afhængig af personens tolerance for fibre og mave/ tarmfunktion. Sukker giver tomme kalorier.

Frugt indeholder vitaminer og mineraler, antioxidanter og polyphenoler. Frugt indeholder også frugtsukker og bør derfor gives i begrænsede mængder.

Diæten sammensættes individuelt diætistvejledt med vejledende madmængder til måltiderne, og så næringsbehovene tilgodeses.

Vitaminer, mineraler og kalk

Det anbefales at supplere madindtaget med en daglig multi-vitamin/mineraltablet for at sikre et tilstrækkeligt mikro-næringsstofindtag. Vitamin D og kalk er vigtigt for knoglerne, hvorfor det også kan være nødvendigt at give et tilskud af dette.

Kunstige sødemidler indeholder få eller ingen kalorier. Det er ikke nødvendigt at søde maden kunstigt, og vand og mælk bør prioriteres som drikkevarer. Unge og voksne kan sjældent helt undgå kunstige sødemidler i saft og sodavand, hvor sukkerfrie produkter anbefales. Vær opmærksom på, at disse drikkevarer kan give syreskader på tænderne. Der anbefales en god tandhygiejne grundet nedsat spytksekretion og grundet en uerkendt reflux med mavesyre til mund og tænder. Hyppige tandlægebesøg anbefales.

Alkohol

Alkohol indeholder mange kalorier. Alkohol bør derfor ikke være en del af diæten ved PWS, ej heller ved festlige lejligheder og højtider som påske, jul og nytår.

Vægttab

Tilsigtet vægttab bør foregå langsomt og i tæt samarbejde med en specialiseret klinisk diætist.

Der er risiko for, at kroppens muskelmasse og knoglernes kalkindhold også reduceres ved vægttab, særligt hvis der ikke samtidigt er fokus på daglig fysisk aktivitet. Det frarådes, at fysisk aktivitet misbruges set i forhold til vægttab og med mad og lækkerier som belønning for motion.

Gode råd

Oplys alle, der er i kontakt med personen med PWS i og uden for hjemmet og bostedet om de særlige forhold om mad og måltider. Forklar, at ingen bør give mad og drikke uden aftale.

Sørg for, at der ikke ligger noget spiseligt fremme i hjemmet, skolen eller på arbejdspladsen, da personen med PWS vil fokusere på dette og have vanskeligt ved at fastholde koncentrationen om andet.

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 er påfaldende stille. Kontakt læge, hvis vedkommende spiser mindre end normalt, da det kan være et faresignal.

Personer med PWS kaster sjældent op - heller ikke i tilfælde, hvor de har overspist. Vær opmærksom på udspilet mave, der kan være tegn på overspisning eller forstoppelse.

Nogle med PWS spiser hurtigt og tygger maden sparsomt med risiko for fejlsynkning. Personer med PWS bør derfor sjældent spise alene uden opsyn af en voksen/støtteperson.

Prioriter vand og mælk fremfor søde drikke. Begræns væskeindtaget til den af diætisten anbefalede daglige mængde.

Daglig fysisk aktivitet er vigtig. Motion stimulerer muskelmassen og hjælper med at holde vægten indenfor normalområdet. Det hjælper også med at forebygge forstoppelse.

Brug aldrig mad, slik og kager som belønning, heller ikke ved ekstra fysisk aktivitet. Det vil skabe en forventning om belønning med slik og kager fremover.

Der kan med fordel installeres et låsesystem, så køkken/køleskab kan låses af og derved ikke frister til madsøgende adfærd.

For at undgå køb af ekstra mad, snacks og drikkevarer bør personer med PWS frarådes adgang til penge, mobil-app eller købekort.

Vær opmærksom på kostplanen, også ved afvigelser fra hverdagen. Medbring gerne madpakke hjemmefra ved ture ud af huset.

Det er vigtigt at overholde de aftaler, der er truffet om mad og måltider, så personen med PWS føler sig tryk og undgår uro og unødigt stress.

Landsforeningen for Prader-Willi Syndrom

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

Vejledning om mad og drikke ved Prader-Willi Syndrom fås ved henvendelse til:

Center for Sjældne Sygdomme (CSS)
Rigshospitalet
Juliane Maries Vej 6
2100 København Ø
Telefon: 35 45 50 03

Center for Sjældne Sygdomme (CSS)
Aarhus Universitetshospital
Palle Juul -Jensens Boulevard 99
8200 Aarhus N
Telefon: 78 45 14 7 4

Der er kliniske diætister specialiserede i PWS tilknyttet begge centre.

Alle med PWS bør have en individuelt tilrettelagt diæt, så overvægt forebygges, og så maden indeholder de nødvendige næringsstoffer, som kroppen har brug for.

Informationsmateriale om Prader-Willi Syndrom findes på foreningens hjemmeside:
www.prader-willi.dk

Information og gode råd om

MAD OG DRIKKE

til voksne med Prader-Willi syndrom



April 2021
www.prader-willi.dk