

Mad og Prader-Willi Syndrom (PWS)

PWS er en medfødt sygdom, hvor kirtlen hypothalamus i hjernen er påvirket. Det bevirker, at børn med PWS fra ca. 1-års alderen udviser en usædvanlig interesse for mad og mangler mæthedsfølelse.

Opmærksomhed på mad og det at få noget at spise vil optage barnet påfaldende meget. Der er brug for at styre mad og måltider for barnet og senere den unge og voksne med PWS.

I løbet af de første leveår bliver barnet bedre til at spise, men spiser ofte langsomt. Flere børn har problemer med mundmotorikken, som kan vise sig ved vanskeligheder med at tygge og synke maden.

Kropssammensætningen ved PWS er kendetegnet ved en lille muskelmasse og mere fedt på kroppen end normalt, hvorfor kaloriebehov og omsætning er relativt lav. Mange er desuden mindre aktive end jævnaldrende.

Ovenstående forhold gør, at personer med PWS hele livet har brug for en omfattende og støttende indsats fra omgivelserne med hensyn til mad og måltider.

Spædbarnealderen

Nyfødte med PWS kan sjældent ammes på grund af muskelslaphed og svag sutrefleks. Det er ofte nødvendigt at give modermælk eller modermælkserstatning i sonde i de første uger eller måneder af barnets liv. Hyppig vægtnkontrol og diætvejledning er derfor nødvendig allerede fra barnets første leveår.

Børn og unge

Manglende mæthedsfølelse kombineret med ukontrolleret spisning fører til hurtig og stor vægtøgning og i værste fald livstruende fedme. Det er nødvendigt at være opmærksom på, hvor meget og hvilken mad det enkelte barn spiser og lære familien tidligt at håndtere og støtte op om dette.

Diæt ved PWS

Der er 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, men frarådes ved PWS, da det kan medføre mangeltilstande hos barnet.

Det anbefales at følge individuelt tilrettelagt diætplan med udgangspunkt i Fødevestyrelsens 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, og at maden tilgodeser barnets og den unges ernærings-behov.

Administration af mad og måltider

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

Børn og unge vil gerne deltage i indkøb og madlavning. Erfaringen viser, at det ofte giver anledning til uro og unødigt stress. Det frarådes at lade børn og unge med PWS deltage i madlavning, pædagogiske madskoler og opholde sig alene i et køkken.

Måltider og portionsstørrelser

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

Det anbefales at undgå at barnet og den unge har adgang til noget spiseligt.

For mange børn er tryk 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 børn med PWS omkring 50-80%, sjældent 100% af det normale.

Energibehovet vurderes og beregnes individuelt i samarbejde mellem forældre, institutioner og sundhedspersonale i et af landets Centre for Sjældne Sygdomme. Centrenes kliniske diætister tilbyder individuel diætbehandling og opfølgning af ernæringstilstanden.

Protein, fedt og kulhydrat

Diæten til børn med PWS sammensættes individuelt med udgangspunkt i de officielle kostråd fra Fødevestyrelsen: www.altomkost.dk

Protein bør udgøre 10-20% af energien.

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

Fedt bør udgøre 25-30% af energien.

For at dække barnets behov for livsnødvendige fedtsyrer og fedtopløselige vitaminer må kosten 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 i den udstrækning, barnet kan tygge det, og barnets mave tolererer dette. Dette gælder også for hele kerner, frø og nødder, der med fordel evt. kan findeles. Sukker giver tomme og overflødige kalorier.

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

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

Vitaminer, mineraler og kalk

Det anbefales at supplere maden med individuelt tilpasset tilskud af vitaminer og mineraler for at sikre et tilstrækkeligt indtag af mikronæringsstoffer. Det kan være vitamin D-dråber, børnemultivitamin-/mineraltablet og/eller vitamin D og kalk, som er vigtigt for knoglerne.

Kunstige sødemidler indeholder få eller ingen kalorier. Det er ikke nødvendigt at søde barnets mad kunstigt, og barnet bør lære at drikke vand. Større børn kan sjældent helt undgå kunstige sødemidler i saft og sodavand, hvor sukkerfattige 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 refluks med mavesyre til mund og tænder. Hyppige tandlægebesøg anbefales.

Gode råd

Oplys alle, der er i kontakt med barnet i og uden for hjemmet, om de særlige forhold om mad og måltider. Forklar, at ingen må give barnet mad uden aftale.

Sørg for, at der ikke ligger noget spiseligt fremme i hjemmet eller fx i klasseværelset, da barnet vil fokusere på dette og have vanskeligt ved at fastholde koncentrationen om andet.

Vær opmærksom på, at nogle børn 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 barnet er påfaldende stille. Kontakt lægen, hvis barnet spiser mindre end normalt.

Barnet kaster sjældent op - heller ikke ved tilfælde, hvor barnet har overspist eller spist noget giftigt. Vær opmærksom på udspilet mave, der kan være tegn på overspisning eller forstoppelse.

Nogle børn sluger maden uden at tygge den. Det giver øget risiko for fejlslukning. Børn skal altid spise sammen med en voksen.

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

Daglig fysisk aktivitet er vigtig. Bevægelse stimulerer muskelmassen og hjælper med at holde vægten indenfor normalområdet. Det hjælper også med at holde maven i gang og undgå forstoppelse. Den fysiske aktivitet bør også tilpasses individuelt, så barnets krop, sener og led ikke overbelastes.

Der kan med fordel installeres et låsesystem, så køkken/køleskab kan låses af og derved ikke frister til madsøgende adfærd. Vær opmærksom på madpakker i andres skoletasker, et frugttræ på skolevejen og en skolebuschauffør eller andre, der tilbyder noget spiseligt. Mulig adgang til mad kan fjerne fokus på leg og læring.

For at undgå køb af ekstra mad, drikke og snacks bør barnet ikke have adgang til penge, mobil-app eller købekort.

Det er vigtigt at overholde de aftaler, der er truffet om mad og måltidsstruktur, så barnet føler sig tryk. Hele familien, også bedsteforældre, har brug for grundig information om PWS og

betydningen af, at aftaler overholdes. Barnet og den unge magter ikke selv at have ansvar for den daglige mad, måltider og motion.

Forbered fødselsdage, julearrangementer og lignende. Aftal altid med forældrene, hvad barnet med PWS må få at spise.

Brug aldrig slik og kager som belønning, heller ikke ved ekstra fysisk aktivitet. Det vil skabe en forventning om, at barnet også næste gang skal belønnes med slik og kager.

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 børn 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 børn og unge med Prader-Willi syndrom



April 2021

www.prader-willi.dk