



**2° FORUM DI DISCUSSIONE E APPROFONDIMENTO  
PER FAMIGLIE E OPERATORI  
SINDROME DI PRADER WILLI**

**«*Consigli per l'alimentazione*»**

**Enza Mozzillo, MD, PhD  
AOU Federico II Napoli**

**17 OTTOBRE 2015**



## Perché preoccuparci dell'alimentazione

Nella Sindrome di Prader Willi il danno genetico comporta un danno all'ipotalamo, struttura cerebrale che regola il meccanismo della sazietà

.....ne consegue l'iperfagia che inizia in genere all'età di 2-4 anni di vita



## **Non esiste una terapia farmacologica**

Che controlli il desiderio ardente di cibo!

.....e di conseguenza il rischio di sviluppare obesità  
un bambino con sindrome di Prader-Willi è sempre affamato, mangia spesso e consuma grandi porzioni.

***BISOGNA AGIRE NUTRIZIONALMENTE***

***PARLANDO DA SUBITO!***

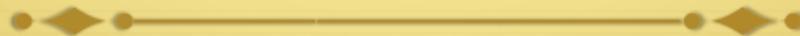


## Il regime alimentare in PWS dovrebbe prevedere due approcci diversi:

- ❑ I-II anno di vita
- ❑ >II anno di vita (10-18anni)



**Le attuali raccomandazioni dietetiche per gli individui con PWS includono:**



## **Età 0-2 anni**

- ✦ Evitare un eccessivo apporto proteico ...
- ✦ Il fabbisogno di latte è lo stesso di quello previsto per gli altri lattanti della stessa età e peso



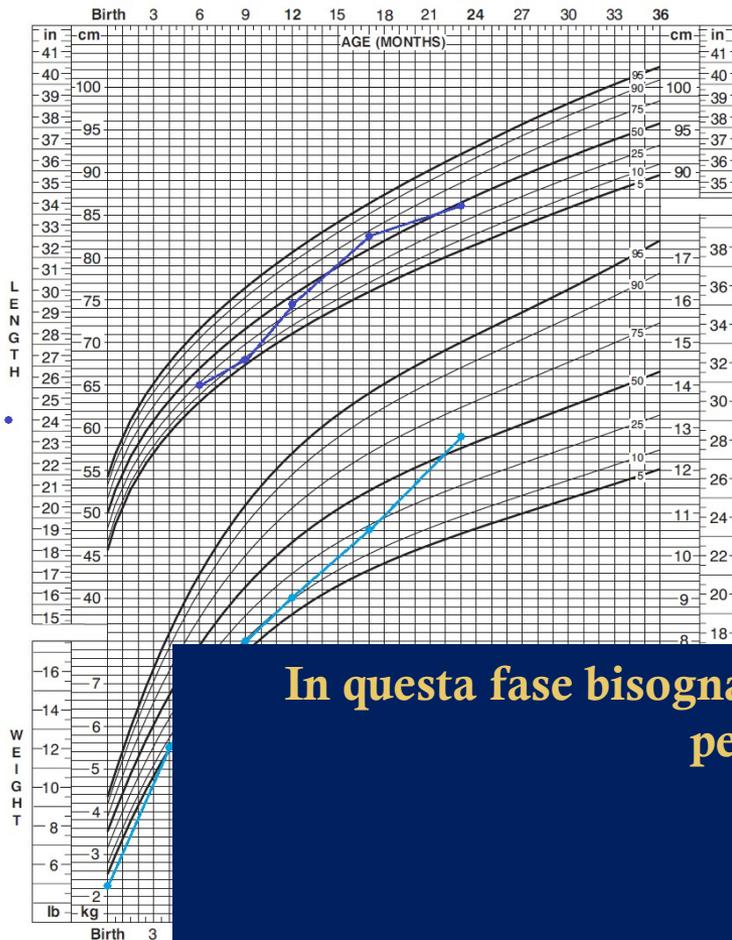
## Mancata crescita nei primi anni

- la suzione poco valida del I anno di vita rende difficoltosa l'alimentazione
- .....tendenza ad aumentare di peso lentamente.

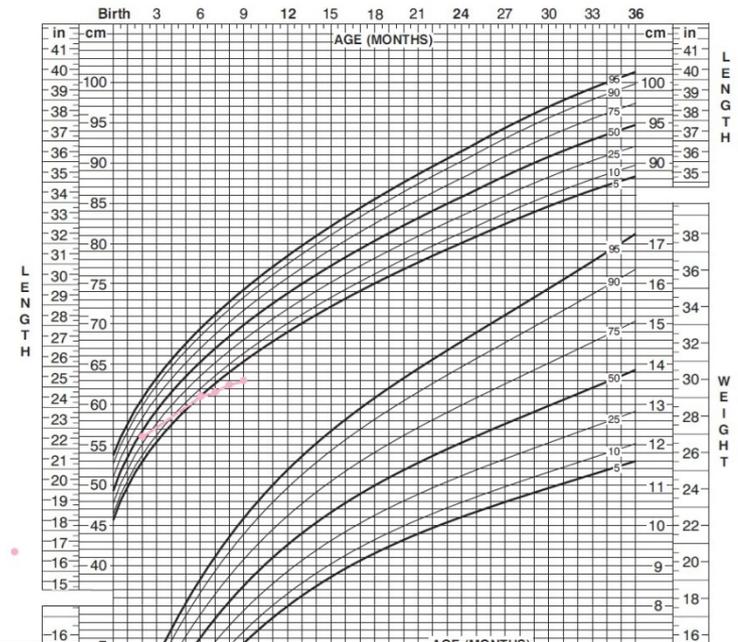


# Curva di crescita I anno

Birth to 36 months: Boys  
Length-for-age and Weight-for-age percentiles



Birth to 36 months: Girls  
Length-for-age and Weight-for-age percentiles



**In questa fase bisogna impegnarsi a far rientrare il peso nel percentile adeguato!**



## Terapia nutrizionale I anno: obiettivi

- *recuperare il peso adeguato, per il rischio di distrofia.*
- *.....supporto al bambino in corso di infezioni intercorrenti (bronchiolite, gastroenterite, etc....)*
- *abituarlo ad una alimentazione sana!*



## > II anno: aumento di peso

- **Scarsi crescita e sviluppo fisico: minore dispendio energetico**

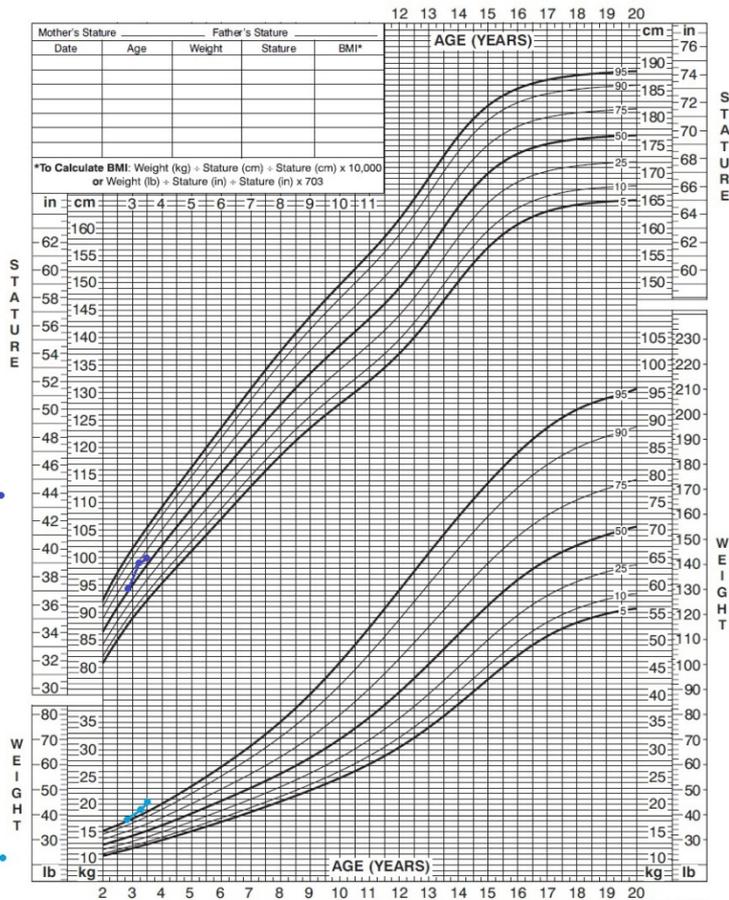
*I bambini con sindrome di Prader-Willi hanno **massa muscolare poco sviluppata e sviluppo motorio ritardato**. Questo si traduce nei bambini più piccoli in **un ritardo nell'iniziare a camminare**.*

- **Iperfagia**



# Curva di crescita > II anno

2 to 20 years: Boys  
Stature-for-age and Weight-for-age percentiles

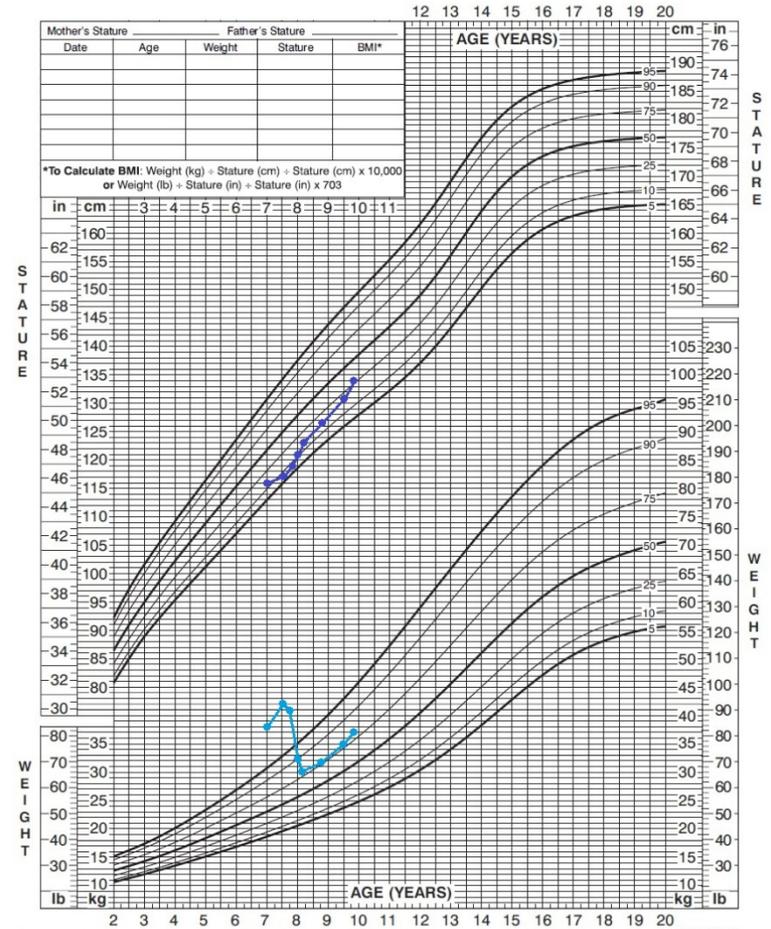


Published May 30, 2000 (modified 11/21/00).  
SOURCE: Developed by the National Center for Health Statistics in collaboration with the National Center for Chronic Disease Prevention and Health Promotion (2000).  
<http://www.cdc.gov/growthcharts>



SAFER • HEALTHIER • PEOPLE

2 to 20 years: Boys  
Stature-for-age and Weight-for-age percentiles



Published May 30, 2000 (modified 11/21/00).  
SOURCE: Developed by the National Center for Health Statistics in collaboration with the National Center for Chronic Disease Prevention and Health Promotion (2000).  
<http://www.cdc.gov/growthcharts>



SAFER • HEALTHIER • PEOPLE



## Terapia nutrizionale >Il anno di vita: obiettivo

*Contenere il peso, poichè la qualità della salute e della vita  
ne è influenzata!*



## In che modo?: strumenti....

- CONTROLLO AMBIENTALE
- RIGOROSA SUPERVISIONE
- INIZIO TEMPESTIVO DI ADEGUATO REGIME IPOCALORICO (diete bilanciate)
- ATTIVITA' MOTORIA (di tipo aerobico)



## Dieta bilanciata

- Evitare restrizioni fai da te che espongono il bambino a serie conseguenze su crescita e sviluppo (*oggi la diagnosi viene fatta prima... e i genitori hanno paura dell' obesità!*)
- Alcuni genitori per paura dell' obesità restringono troppo i grassi e ciò può determinare conseguenze gravi per lo sviluppo neuronale
- E' necessario una giusta ripartizione dei macronutrienti

***Non esistono linee guida su dieta, ma raccomandazioni che derivano da vari studi sull' argomento***



## Contenuto della dieta...

Rigorosa dieta povera di grassi saturi (latte scremato e prodotti lattiero-caseari, carne magra: tacchino, carne magra di manzo, o di maiale; pesce magro, pane integrale, dolci senza grassi, biscotti e snack con cracker di riso) cotti con griglia, vapore, ecc

A ridotto contenuto di carboidrati (cotti al dente)

Usare olio extravergine di oliva per la cottura e il condimento.

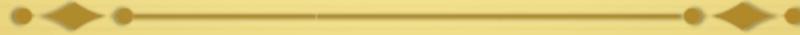
# Le attuali raccomandazioni dietetiche per gli individui con PWS includono:



## Età 2-10 anni

- ✦ una restrizione del food intake: 6-7 calorie per cm di altezza. (*Schmidt et al., 2008; Bonfig et al., 2009*)
- ✦ Per limitare l'iperfagia consumare 6 pasti ogni giorno: colazione, spuntino, pranzo, spuntino, cena e spuntino. (*J. L. Miller, 2013*)
- ✦ La ripartizione dei Macronutrienti: 30% grassi, 45% CHO (con 20 g di fibre al giorno), 25 % proteine (*J. L. Miller, 2013*)

# Le attuali raccomandazioni dietetiche per gli individui con PWS includono:



## Età 10-18 anni

- ✦ Totale energy intake: 10 kcal per cm
- ✦ Dieta composta: 20% grassi, 55% CHO; 25% proteine
- ✦ Riduzioni significativa di mono e disaccaridi