



1° FORUM PER L'AIUTO AI FAMILIARI DEI SOGGETTI CON SINDROME DI PRADER WILLI

Alimentazione del bambino con Sindrome di Prader Willi

**Enza Mozzillo
AOU Federico II Napoli**

28 SETTEMBRE 2013



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

Farmaci che agiscono sul comportamento alimentare dei pazienti con Sindrome di Prader Willi ???



Non esiste una terapia farmacologica

Che controlli il desiderio ardente di cibo!

.....e di conseguenza il rischio di sviluppare obesità

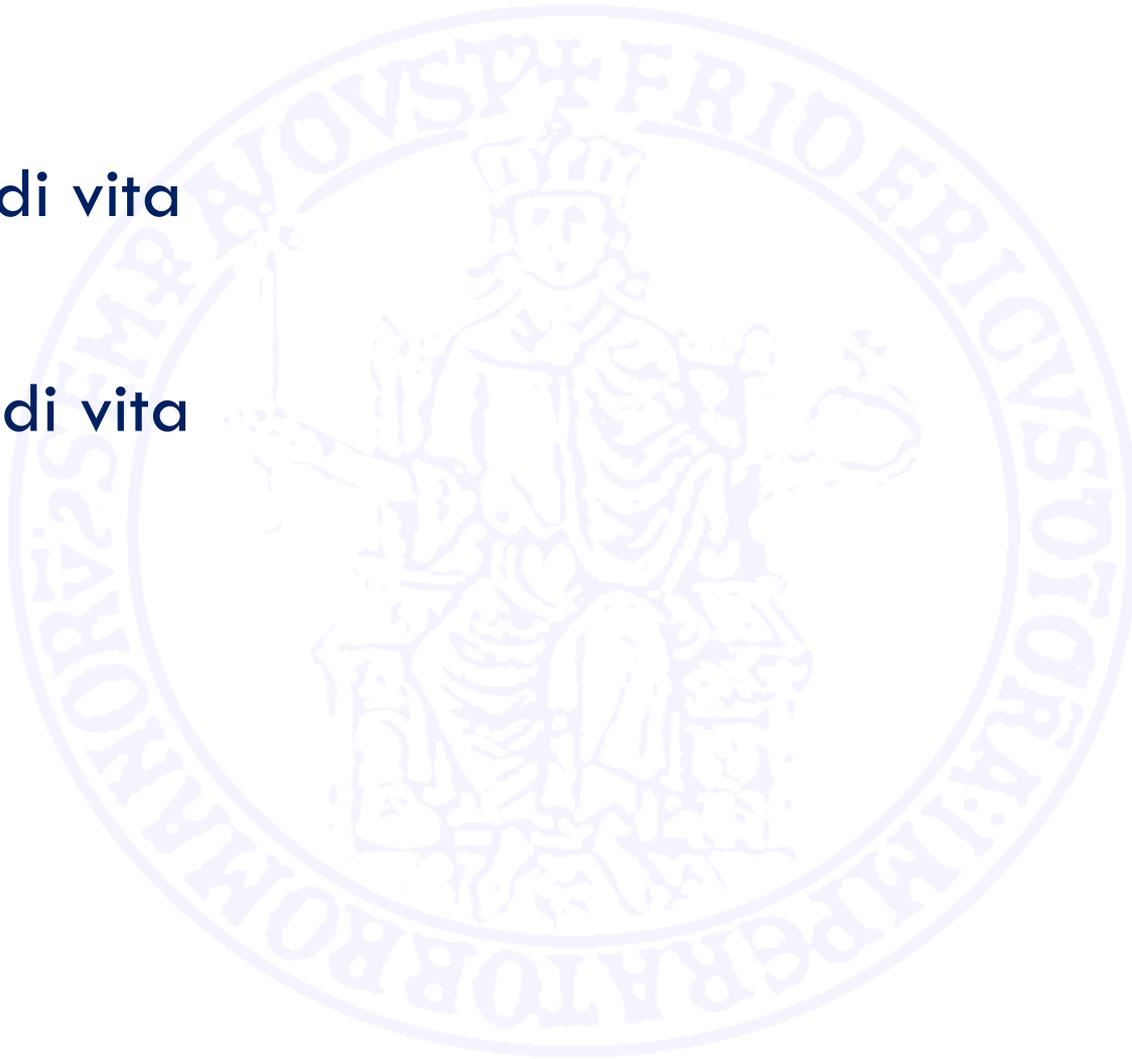
un bambino con sindrome di Prader-Willi è sempre affamato, mangia spesso e consuma grandi porzioni.

**BISOGNA AGIRE NUTRIZIONALMENTE PARLANDO DA
SUBITO!**



Il regime alimentare in PWS ha due fasi:

- ❑ I-II anno di vita
- ❑ >II anno di vita





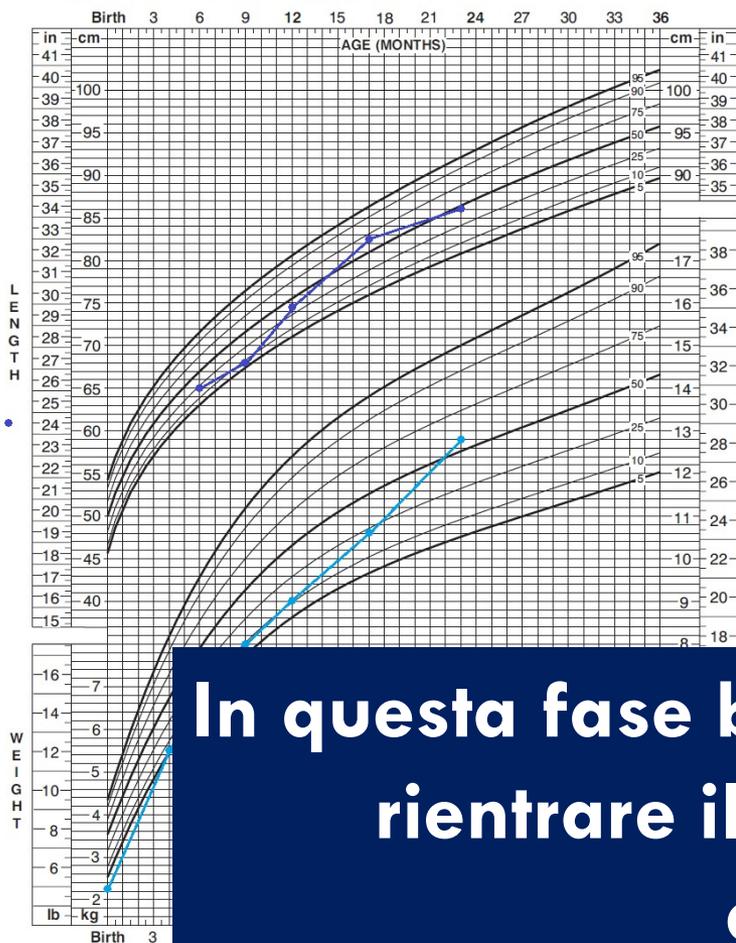
Mancata crescita nei primi anni

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

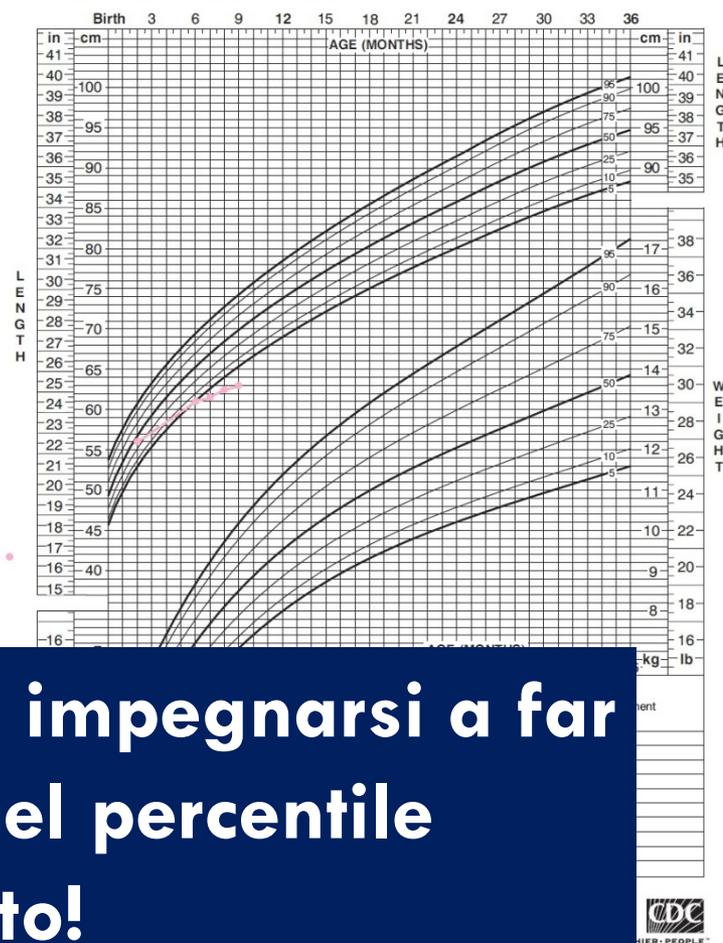


Curva di crescita 1 anno

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!

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





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....)*



> Il anno: aumento di peso

- **Scarsa 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**



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



Importanza dei macronutrienti della dieta:

- Proteine: animali e vegetali hanno funzione plastica e ricostruttiva.
- Grassi: animali e vegetali (saturi ed insaturi). Hanno funzione energetica e di riserva
- Carboidrati: mono-, di- e polisaccaridi funzione energetica immediatamente disponibile



Ripartizione dei nutrienti in un soggetto PWS:

- Proteine circa **25%** (non PWS 15%)
- Grassi circa il **30%** (= non PWS) preferibilmente vegetali.. Favorire il consumo del pesce contenente ac. gr. polins.del tipo omega 3 (sardine, tonno, salmone fresco, sgombro) per il loro effetto cardioprotettivo.
- Carboidrati circa il **45%** (non PWS 55-60%) : zuccheri e amidi, funzione energetica, preferibilmente assieme alle fibre per il minor effetto diabetogeno.

Proteine: dove sono contenute

ANIMALI

Carni

Bianche

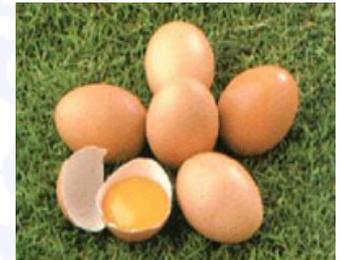
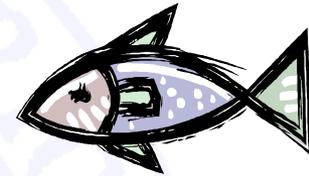
Pesce

Latte

Formaggi

Freschi

Uova



VEGETALI

Legumi

Cereali



Lipidi e loro ripartizione:

Ac. Grassi saturi < 7-8% delle calorie totali

(Burro, carne rossa, formaggio, etc...)



Ac. Grassi polinsaturi 7-10% delle calorie totali: Omega-3

Pesce azzurro, noci, mandorle, olio di soia



Ac. Grassi monoinsaturi fino al 15-20% delle calorie totali

Olio d'oliva extravergine



Colesterolo <300 mg

Carni, pesce, formaggi, uova





Carboidrati e loro ripartizione

Carboidrati semplici

assorbimento rapido



Carboidrati complessi

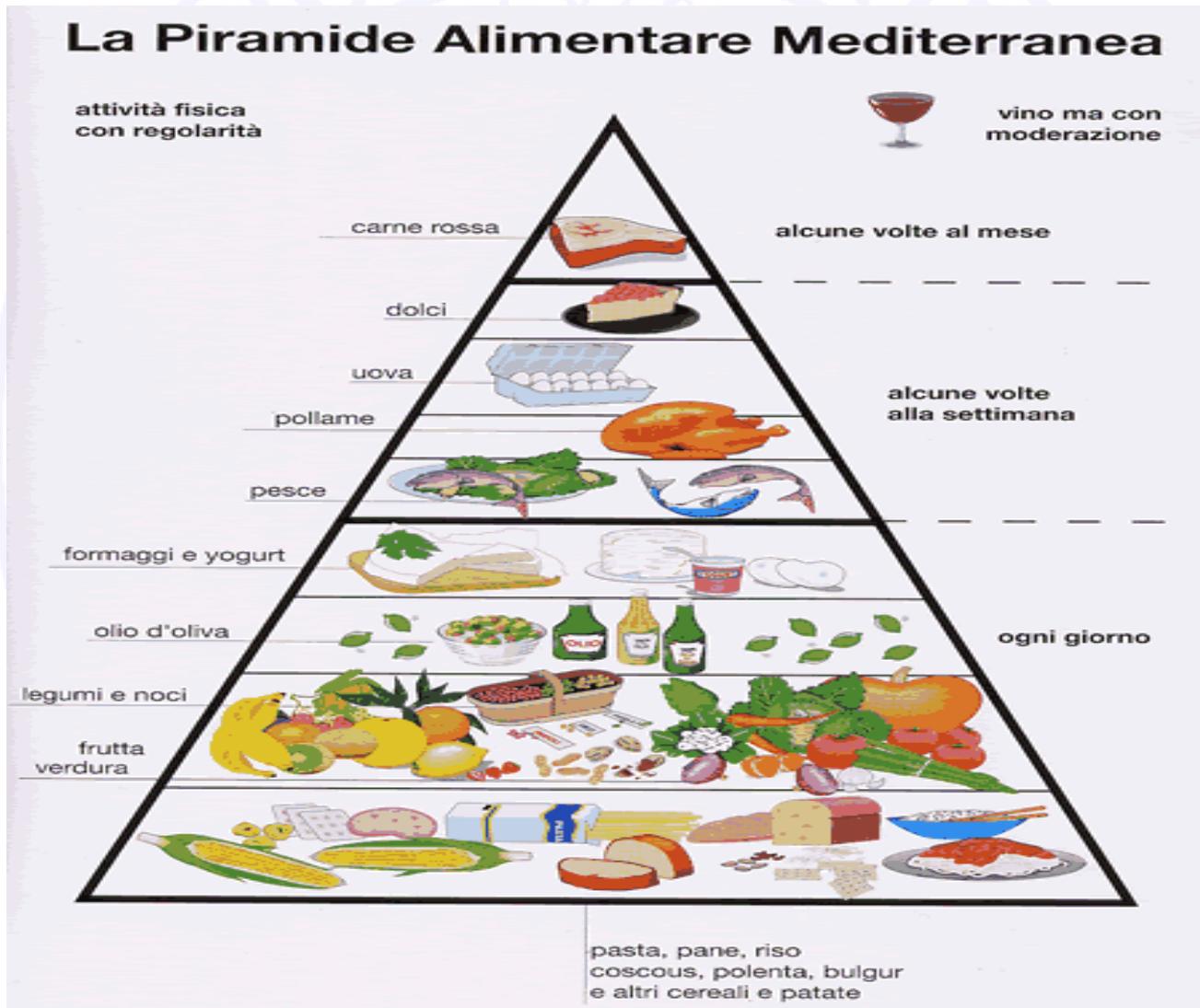
assorbimento lento



Responsabili delle escursioni glicemiche post-prandiali!



LA PIRAMIDE ALIMENTARE





e ancora...

➤ **Vitamine e Sali minerali** non apportano calorie ma sono indispensabili per i processi metabolici e per il loro potere antiossidante
vit.C, flavonoidi, carotenoidi, tocoferoli

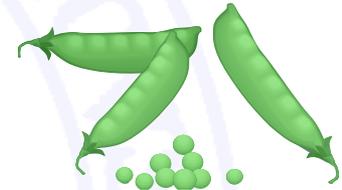


Supplementare con calcio e vit D per il rischio di osteoporosi!



e ancora...

➤ **Fibre** molto importanti specie le idrosolubili sono in grado di rallentare l'assorbimento del CHO e del colesterolo: legumi, frutta, verdura e cereali integrali



Facilita il raggiungimento del senso di sazietà!



in sintesi...

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.