

Dietisternas behandlingsriktlinjer vid Prader Willi Syndrom (PWS)

Bakgrund

PWS är ett sällsynt syndrom som drabbar både pojkar och flickor. Orsaken är en avvikelse på kromosom 15. Det föds ca 6-8 barn/år i Sverige och diagnosen kan med DNA-analys ställas redan vid födseln. En tidigt ställd diagnos gör det möjligt att sätta in förebyggande åtgärder bland annat mot övervikt. Symtom som muskelsvaghet, försenad motorisk utveckling, outvecklade könsorgan, sömnlighet, skolios, hög smärtröskel och inte minst beteendeproblem är vanliga. Vuxna kan drabbas av typ 2 diabetes på grund av sin fetma. Före 1980-talet dog de flesta med PWS vid 25-35 års ålder på grund av sin övervikt. Med tidig diagnos, konsekvent kostbehandling och god uppföljning blir personer med sjukdomen stadigt äldre. Alla med diagnosen är i stort behov av pedagogiskt stöd. Idag behandlas barn och i vissa fall vuxna med tillväxthormon. I Jönköpings län har ett drygt tiotal barn och vuxna med diagnosen kontakt med dietist inom habiliteringen.

Spädbarn och yngre småbarn med PWS har på grund av muskelsvaghet ofta nutritionsproblem i form av dålig sugförmåga. Vissa barn måste sondmatas under denna period. Med ökad ålder oftast vid 2-3 år uppstår en tvångsmässigt ökad aptit och barnet börjar äta mer och mer.

[Dokument ang. PWS](#) av Ellen Karlge Nilsson och Katharina Danielsson.

Behandlingens syfte

Förebygga övervikt och dess komplikationer.

Samverkande parter

Förutom patientens medverkan i nutritionsbehandling är ett samarbete med anhöriga, habiliteringsteam, övriga vårdgivare, assistenter med flera viktigt.

Nätverksgruppen för dietister inom habiliteringen.

Nutrition

Bedömningen av energibehov görs av dietist utifrån kostanamnes, viktanamnes, fysisk aktivitet, behandling med tillväxthormon m.m.

Generellt räknar man vid PWS ut energibehovet utifrån längd och aktivitetsnivå. De flesta med PWS, barn och vuxna håller sin vikt i förhållande till längd vid 8-11 kcal/cm/dag. Den lägre mängden kcal/cm/dag vid låg fysisk aktivitet. Vid önskad viktminskning 7 kcal/cm/dag.

Kostbehandlingen bygger på en strikt diet med struktur runt allt som har med mat att göra. Det är ytterst viktigt att alla runt omkring patienten är införstådda med dessa rutiner.

Principer för nutritionsbehandling:

- Kontrollerat energiintag
- Fiberrik
- Fettmängd anpassas individuellt
- Lågt sockerintag
- Struktur
- Socialt anpassad
- Allsidig kost
- Tillskott av vitaminer och mineraler (nödvändigt vid små matmängder för att täcka näringsbehov)

Mål med nutritionsbehandling.

Kosten ska i möjligaste mån kunna ge patienten ett gott förhållande till mat och måltider, upprätthålla hälsa och ge matglädje.

Energiintag i balans med energiförbrukningen. Vitaminer och mineraler i enlighet med NNR.

Proteinintag i enlighet med rekommendation för friska.

Tillräckligt med essentiella fettsyror.

Metod

Vid tidig diagnos är det bra om dietistkontakt etableras så snart som möjligt. I spädbarnsålder är det viktigt att tillsammans med habiliteringsteamet informera föräldrarna om barnets speciella behov och förbereda på hur man kan förebygga problem runt mat och måltider.

Analys av kostsituationen med hjälp av kostregistrering, näringsvärdesberäkning och att insamla information om patientens matbeteende.

Muntlig och skriftlig information till patienten, anhöriga och andra berörda.

Speciellt är den strikta struktur som krävs vad gäller livsmedelsval, mängder och måltidsordning. Mycket tid bör läggas på individanpassade kostråd som bör arbetas fram tillsammans med patient, anhöriga och eventuell personal.

Det är viktigt att alla runt patienten vet vad som gäller.

Vikt och längd bör tas regelbundet (minst en gång varannan månad) och journalföras minst en gång/år.

Innehåll-patientinformation

Skriftligt individuellt matprogram. Energiguide.

Sociala berättelser med hjälp av bilder på mat underlättar för patienten att ta till sig matbudskapet.

Omfattning

Dietisten följer patienten under lång tid. I början oftast täta kontakter 1-2 gånger/månad och sedan uppföljning ca 2 gånger/år. Uppföljning är viktig.

Vid övergång från exempel förskola till skola krävs extra resurser.

Kontakten är i första hand med patienten och deras anhöriga men viktigt är även utbildning till personal på exempel förskola, skola, korttidshem, dagcenter, gruppböende m.m.

Utvärdering

Viktuppföljning.

Referenser

Länkar:

<https://frambu.no/diagnose/prader-willis-syndrom/>

<https://www.socialstyrelsen.se/kunskapsstod-och-regler/omraden/sallsynta-halsotillstand/prader-willis-syndrom/>

<https://www.socialstyrelsen.se/globalassets/sharepoint-dokument/artikelkatalog/ovrigt/2015-12-12.pdf>

<https://www.agrenska.se/>

<https://ipwso.org/> Internationell organisation för pws.

<https://prader-willi.se/> PWS - förening i Sverige