



www.ipwso.org

Le Basi per una Vita adulta Sana

Una diagnosi infantile precoce della sindrome di Prader-Willi (PWS) normalmente dà la possibilità ai genitori di apprendere strategie per gestire un potenziale comportamento difficile e l'obesità. Nonostante la presenza di abilità fisiche ed intellettuali di diversa entità bisogna ricordar che la disabilità cognitiva, la fame costante unita alla sensazione di sazietà ridotta, permangono durante tutta la vita nella persona con PWS. L'abilità di prendere decisioni appropriate in modo autonomo riguardo il fabbisogno energetico e la vita in genere accade raramente anche quando il bambino con PWS diventa adulto. Il prendere decisioni sane e mantenere dei limiti definiti per quanto riguarda cibo, denaro, attività fisica e stile di vita rimarrà sempre responsabilità dei genitori o di chi si occupa.

Fabbisogno energetico

Per tutto questo articolo con il termine "energia" si intende la kilocaloria - (kcal) che si ottiene dal cibo e bevande consumate.

Gli adulti con PWS presentano comunque un fabbisogno energetico limitato pari a circa il 60% del regime raccomandato per adulti che non soffrono di PWS. Ricordate la guida del fabbisogno calorico: 29 kJ o 7/kcal per centimetro di altezza (75.5 kJ o 18 kcal/ per pollice) se hanno necessità di dimagrire o (33.5-46 kJ o 8-11 kcal per centimetro di altezza (84-117.6 kJ o 20-28 kcal/per pollice) per il mantenimento del peso. Ciò non è soggetto a variazione e si applica a tutte le persone che soffrono di PWS a tutte le età.

Come si ottiene un tale regime calorico monitorato?

Un consumo energetico ridotto richiede un equilibrio continuo tra pasti e spuntini. Ciò significa che tutte le fonti di cibo extra debbano necessariamente essere inaccessibili alla persona con PWS. Cucine, dispense, frigoriferi, cesti di frutta, bidoni dell'immondizia, negozi, abitazioni dei parenti, abitazioni degli amici, abitazioni dei vicini di casa, luoghi di lavoro, i programmi della giornata, le zone di ristorazione, negozi, funzioni religiose, eventi sportivi e viaggi indipendenti, tutto ciò fornisce l'occasione di un consumo calorico "extra". Infatti la maggior parte delle persone con PWS, se ne presentasse l'occasione, assumerebbe cibo o soldi per acquistare cibo, o mangerebbe gli avanzi prelevati dai bidoni dell'immondizia. Ciò accade poiché pensano costantemente al cibo non essendo mai soddisfatti dalla quantità che consumano. Questo è un tratto distintivo della PWS, non una caratteristica peculiare del carattere della persona con PWS. Un ambiente costantemente sicuro associato ad una percezione psicologica di "sicurezza del cibo" è essenziale per raggiungere una stabilità emozionale e comportamentale.

Le persone con PWS hanno senz'altro bisogno di variare la tipologia di cibo e bevande che assumono ma le calorie contenute in tali cibi e bevande devono essere calcolate secondo il loro fabbisogno. Più le restrizioni sono costanti migliore sarà l'adattamento ad esse da parte della persona con PWS. E' anche estremamente importante rispettare le restrizioni una volta implementate. Ciò non solo allo

scopo di mantenere un peso salutare ma anche per evitare un esubero di assunzione di cibo che potrebbe portare a severi problemi di salute connessi all'apparato digerente.

Negoziazione calorica

Tale procedura concerne la riduzione dell'assunzione di calorie durante qualche giorno precedente una festa od un evento straordinario o speciale dove sarà consumato cibo altamente calorico . E' una strategia utile che permette un'ottima “ socializzazione” mentre gestisce le calorie extra evitando l'aumento di peso. Ad esempio: ridurre la quantità di carne od evitare carboidrati a cena per i 2 o 3 giorni che precedono un evento per permettere un consumo calorico extra durante la festa. Anche se la riduzione delle calorie non equivale esattamente a quelle consumate durante l'evento, tale strategia comporta comunque un controllo sul consumo di calorico. Offrite alla persona la scelta tra il partecipare all'evento “ negoziando le calorie” od in alternativa evitare l'evento. Lui/lei potrebbe scegliere di non partecipare alla festa e quindi in tal caso non dovrebbero ridurre l'abituale consumo calorico. La negoziazione calorica offre loro una scelta mantenendo costante l'assunzione di energia. Aiuta anche a mantenere inalterata la “ sicurezza mentale”. Richiede una precedente spiegazione e discussione con la vostra persona con PWS e non è adatta a tutti.

Un genitore scrive: a casa nostra seguiamo la seguente procedura “negoziazione cibo o porzione ”. Nostra figlia con PWS mangia ciò che mangiamo noi che siamo orientati su pasti poveri di grassi e carboidrati con molta verdura ed un'adeguata quantità di frutta. Quando nostra figlia ci chiede un'altra porzione di cibo è soddisfatta della mia risposta : “no, la tengo per te per domani.” Quando mangiamo fuori , se possibile, parliamo del cibo che verrà servito e le ricordiamo che “te lo servirò io”. Le offriamo una piccola porzione di dolce , quando viene servito, e se lei ne chiede di più la nostra strategia è di chiedere al padrone di casa una porzione da portare a casa per lei da mangiare il giorno seguente o durante la settimana come premio.

Lei è anche preparata a ridurre il pasto seguente l'uscita a pranzo o a cena.

Che seguiate la pratica della negoziazione calorica o meno , ricordatevi, è sempre meglio parlare prima, quando possibile, del cibo, il suo relativo apporto energetico e la sua scelta quando si presenta un'occasione di pranzo o cena fuori casa.

Un altro genitore scrive: quando mangiamo fuori casa la nostra “regola” è che lei chiederà un contenitore per trasportare il cibo a domicilio e quando ordinerà il pasto io riporrò metà della quantità nel contenitore prima che lei inizi a mangiare. Lei sa che porteremo a casa l'altra metà e che lei lo potrà mangiare a cena la sera successiva. In questo modo per lei è come cenare fuori casa per due sere consecutive. Non abbiamo mai avuto problemi con questa procedura e funziona a meraviglia con lei.

Le strategie menzionate sopra funzionano bene come frutto di un' applicazione costante operata allo stesso modo ogni volta. In questo modo si instaura fiducia tra la persona con PWS e la sua famiglia .

Le persone al di fuori della famiglia devono a loro volta conoscere le dinamiche correlate alla PWS così da potervi sostenere ed assistere nelle strategie salutistiche che praticate con la persona con PWS. Quando le persone con cui avete contatti sono ben informate le stesse spesso possono sentirsi meno in apprensione in caso di contatto con la persona con PWS. La conoscenza può dare la capacità di comprendere un po' meglio la natura di PWS .

Attività fisica – consumo di energia

Tutte le persone che soffrono della sindrome di PWS richiedono la pratica regolare di attività fisica al pari di una regime alimentare a restrizione calorica durante tutto il corso della loro vita. Le persone con PWS hanno più massa grassa e meno massa muscolare. I loro muscoli hanno una tonicità ridotta e sono più deboli il che riduce la stabilità dei legamenti, l'agilità e la robustezza ossea. L'attività fisica è la chiave per gestire il peso, assicurare un'adeguata condizione cardio respiratoria, forza muscolare e stabilità dei legamenti, ossa in buona salute , salute mentale e prevenzione del diabete, importante per tutti ma ancor più per coloro affetti da PWS. L' attività fisica inoltre fornisce una distrazione dall'essere focalizzati sul cibo, sviluppa benessere emotivo , accresce l'autostima e migliora il comportamento .

Se la vostra persona con PWS non pratica attività fisica – ora è il momento di iniziare. Non è mai troppo tardi! Se sono solo in grado di camminare per un tragitto breve questo sarà il loro punto di partenza. Camminare 10 minuti due volte al giorno è un ottimo inizio! Il segreto è organizzare la loro routine quotidiana in modo che includa dell'attività fisica regolare. Lo scopo è quello di far praticare 30-40 minuti di esercizio di tipo aerobico 5-6 volte la settimana . Esempi di possibile esercizio aerobico includono : camminare, nuotare, pedalare, ballare, remare od un' attività aerobica prolungata di tipo simile. Quando si introduce un nuovo tipo di attività od esercizio, un buon incentivo può essere un piccolo premio per il completamento dell'esercizio pianificato. Uno spuntino od un pasto già pianificato nel programma nutrizionale può essere utilizzato come premio costante al completamento di un esercizio. Si raccomanda di praticare l'attività fisica prima di mangiare od attendere un'ora dopo mangiato ad eccezione delle persone che presentano uno svuotamento gastrico ritardato nel qual caso è meglio fare esercizio immediatamente dopo mangiato per agevolare la digestione. Quando introducete un esercizio spiegate che dal momento in cui l'esercizio diventerà facile, l'intensità verrà gradualmente aumentata per farli diventare più forti. Per migliorare la forma fisica, l'intensità o durata dell'esercizio dovrebbe essere intensificata molto gradualmente. Inoltre ricordatevi di effettuare riscaldamento e raffreddamento. Il praticare l'attività fisica la mattina presenta ulteriori vantaggi; aumentala lucidità mentale, è fatta e non ci si pensa più, la persona non è così stanca come a fine giornata.

L'attività fisica nella quotidianità o volta ad un fine è altrettanto importante. Attività domestiche come rifare il letto , stendere I panni, ritirare la posta od aiutare nelle responsabilità quotidiane non solo li tiene attivi ma potrebbe anche aumentare la loro autostima visto che gli affidate compiti familiari ed avete fiducia in loro. Agli adulti piace essere d'aiuto ed assumersi responsabilità che comprovino le loro abilità. Competenza ed elogi possono fare meraviglie!

Quando possibile sarebbe persino meglio che un membro della famiglia partecipi all'attività fisica così da essere vista come benefica per tutti e non solo per la persona con PWS. Una volta che l'attività fisica è parte consueta della giornata, sarà necessario meno incoraggiamento in quanto sarà parte acquisita della loro normale routine.

Le attività all'aperto sono un modo favoloso pe unire il consumo energetico ed i numerosi vantaggi dello stare all'aperto. Il sole è un'essenziale fonte di vitamina D! Camminare su diversi terreni o superfici aumenta la potenza muscolare. Introiettare I segnali ed i suoni della natura quando si è nei parchi foreste o in campagna può essere educativo e stimolante per i sensi e per la mente.

Un genitore scrive: : *per mio figlio camminare all'aperto è un evidente antidepressivo ed un aiuto per la sua sanità mentale. Ricevere la luce del sole negli occhi , muoversi intorno ad altra gente, decidere*

quale percorso affrontare ascoltare gli uccelli e vedere gli insetti , avere qualcosa di diverso di cui parlare fa dell' attività all'aperto un'esperienza che vale la pena di fare. Quando possibile coinvolgi gli altri nella vita della persona con PWS. Amici positivi, vicini di casa ed altri membri della famiglia arricchiscono le loro vite. Un semplice “ciao” od un sorriso “come va?” sono interazioni positive per le persone con PWS, che generalmente hanno difficoltà con amicizie e con la socializzazione.

Camminare è una delle attività migliori per la stimolazione sensoriale motoria in adulti con PWS!

Incoraggiate la più ampia gamma di interessi possibile!

Ogni persona sarà naturalmente incline a particolari interessi ma “espandere i loro orizzonti” quando possibile e realizzabile ha i suoi benefici. Incoraggiate la lettura, la scrittura, la realizzazione di lavori artigianali, l'interesse agli eventi di portata mondiale ed ai diversi tipi di sport. Siate consapevoli della possibilità di assumere calorie extra ad ogni evento a cui si partecipa ; parlate prima della gestione di tale apporto energetico supplementare. L'essere impiegati in modo attivo offre l'opportunità di spendere energia in un modo che “faccia parte della giornata lavorativa” piuttosto che trattarsi di una scomoda incombenza. Se sono pagati per essere attivi, ancor meglio!

Un genitore scrive: *la sola cosa che ha veramente funzionato con nostra figlia riguardo l'attività fisica e la sua pratica regolare è stata “la gestione della posta-spazzatura” che attualmente ancora fa. Ci mette due ore e viene pagata un cifra irrisoria (ma sempre meglio di niente). Essere pagata per un “lavoro” le ha dato non solo l'incoraggiamento a svolgerlo con costanza ma la capacità di dire che sì, lei ha un lavoro! Sorprendentemente lei esce con qualunque condizione di tempo atmosferico. Sorprendentemente è costante e sorprendentemente ha perso 10 kg in 5 mesi!*

Vestirsi in modo appropriato.

Noi parliamo di “vestirsi secondo il tempo atmosferico” ma bisogna ricordare che le persone con PWS non hanno quest' abilità. Genitori ed assistenti sono le loro guide del tempo atmosferico e devono incoraggiare le loro persone con PWS a vestirsi in modo appropriato alle condizioni meteorologiche indossando vestiti e scarpe adatte. Le persone con PWS possono soffrire di ipotermia quando non sono vestiti in modo adeguato alla temperatura.

Quando una persona con PWS pratica attività sportiva regolarmente, fate attenzione ad ogni lesione o dolore che potrebbe causare problemi più seri in futuro e ridurre la loro abilità di fare esercizio. Irritazioni da dermatillomania su gambe o stomaco si potrebbero aggravare durante l'attività fisica se sfregano contro i vestiti. Potrebbero aver bisogno di essere coperte e protette per prevenire lo sviluppo di infezioni . Potrebbe essere necessario negoziare precedentemente la necessità d'indossare scarpe adatte all'attività fisica . Quando qualcuno con PWS ha le sue scarpe preferite e non è incline ad indossare scarpe da ginnastica, ciò potrebbe compromettere lo svolgimento sicuro ed adeguato dell'attività fisica. Scarpe da ginnastica opportune non devono essere costose ma devono essere di supporto e protettive specialmente se la persona in questione ha avuto il diabete. Un buona scarpa per fare esercizio fisico presenta le seguenti caratteristiche:

- 1) ha una suola flessibile ed un buon supporto all'arco plantare
- 2) permette un'espansione dei piedi quando questi si scaldano (le stringhe sono meglio degli strap in velcro)

3) ha un buon supporto del tallone

State attenti, nel momento in cui la vostra persona con PWS si stabilizza praticando un'attività fisica in modo costante le cose possono cambiare :

Potrebbero avere più energia ! Potrebbero essere più felici ! Potrebbero diventare più sani!

Non è mai troppo tardi per introdurre l'attività fisica ad una persona con PWS. Potrebbe essere richiesta una certa dose di persistenza da parte vostra per incoraggiare una pratica regolare ma se potete aggiungerla alla routine quotidiana e farne un'esperienza divertente o premiata in qualche modo, i benefici ripagheranno certamente le difficoltà iniziali. Praticare esercizio fisico non è facoltativo per persone con PWS. E' importante quanto un l'osservare un regime calorico ridotto.

Un'esperienza positiva per tutte le persone coinvolte può portare a risultati positivi per tutte le persone coinvolte.

“E' l'esercizio di per sé che supporta lo spirito e mantiene la mente vigorosa”-Marcus Tullius Cicero