

УПРАВЛЕНИЕ ВЕСОМ И ПОВЕДЕНИЕМ: что можно делать, и чего нельзя

Управление синдромом Прадера-Вилли

Две самые важные особенности больных PWS это неутолимый аппетит и проблемы с поведением.

Синдром Прадера-Вилли - врожденный дефект, для которого также характерна гипотония (ослабленные мышцы), задержка развития, низкий рост, если не давать им гормонов роста, маленькие руки и ноги, неполное половое развитие и когнитивная недостаточность, которая в ряде случаев может достигать уровня умственной отсталости.

Тяга к пище осложняется тем, что у больных PWS низкая утилизация калорий, они набирают вес уже примерно при половине калорий, необходимых нормальному человеку. Постоянное присутствие пищи вокруг создает дополнительные трудности в борьбе с их аппетитом.

Простых ответов на любые проблемы, связанные с этим уникальным состоянием просто не существует. Предлагаемые «можно» и «нельзя» исходят от родителей, специалистов и результатов наблюдений больных PWS. Если добавить к этому хорошее чувство юмора, доброту, нежность, целеустремленность и уважение и приправить все это гибкостью и здравым смыслом, то вполне можно рассчитывать на успех.

Управление поведением следует нацелить на вмешательство/предотвращение действий больного. Для достижения наилучших результатов составьте предварительные расписание и план, дабы избежать споров и предусмотреть всевозможные ситуации. Управление весом должно быть индивидуальным и включать в себя ежедневное или еженедельное взвешивание, полный контроль принимаемой пищи, наличие барьеров для доступа к пище и набор диет, направленных на снижение калорийности.

Прадер-Вилли: многоуровневый синдром

Для начальной стадии синдрома Прадера-Вилли характерны низкая масса тела при рождении и последующая невозможность улучшения состояния. Новорожденный очень слаб, как правило, он не может брать грудь и сосать, и его приходится кормить через специальную соску или трубочку. Плохой набор веса - это проблема. Этот этап может продолжаться в течение первых двух лет жизни и зависит от степени гипотонии.

Программу правильного питания, отслеживание поглощения пищи и тренировки следует начинать как можно раньше, еще до начала роста веса, это было бы для ребенка чрезвычайно полезным.

У маленького ребенка поведенческих проблем может быть немного или они могут даже полностью отсутствовать, хотя все люди разные. Сначала обычно появляется толика упрямства и нередко дело доходит до воплей и истерики (temper tantrums).

Следующий этап отражает бурный рост чересчур хорошо. С улучшением гипотонии может проявиться потребность в пище. Обычно это происходит когда ребенку 2-4 года, но она может возникнуть и раньше, и позже.

Поведение может характеризоваться ростом упрямства, учащением и увеличением интенсивности истерик, тайным подворовыванием и припрятыванием еды. Когда начинается рост веса, очень важен полный контроль потребляемых калорий, хорошо бы поставить замки на шкафы и холодильники. Без такого контроля у 95% больных проблемы с весом возрастают. Сбалансированная диета с ограничением калорий необходима на протяжении всей жизни.

Что НАДО ДЕЛАТЬ

- Всегда следите за отсутствием доступа к еде: больные не могут бороться с этим соблазном. Убирайте еду и запирайте шкафы и холодильник.
- В их жизни должен быть план и упорядоченность/структурированность. Это им просто необходимо. Изменения порядка планируйте заранее.
- Хвалите и поощряйте хорошие поступки и поведение. Несколькоими словами, улыбкой и объятиями можно добиться многого.
- Выслушайте, если человек, хочет что-то вам сказать. Время, которое вы на это потратите, может в дальнейшем ослабить или предотвратить неприятности.
- Подключите больного PWS к планированию и составлению программы. Они ощущают потребность в некотором контроле и будут сотрудничать с вами на 100%, если почувствуют, что эта идея принадлежит им.
- Не упускайте из виду тот факт, что рука человека с PWS может оказаться быстрее, чем ваши глаза.
- Наслаждайтесь вкусной едой при отсутствии больного PWS. Ему очень тяжело видеть, как другие наслаждаются вкусняшками, которые ему запрещены.
- Используйте тарелки и чашки небольших размеров, раскладывайте еду по всей тарелке и дополнительно добавляйте не поднимающие вес продукты, такие как морковь, соленые огурцы или диетическое желе, чтобы зрительно на тарелке было как-бы побольше еды.
- Оповестите о своих действиях соседей, родственников, учителей, нянь, одноклассников, всех с кем контактирует ваш ребенок с PWS и не забывайте напоминать им об этом!
- Будьте последовательны. Они привыкают к повторяющейся последовательности действий и точно знают все основные правила.
- Помните, что логика и разум не работают, когда больной PWS расстраивается и/или “зацикливается” на какой-то идее или положении.

Чего НЕЛЬЗЯ ДЕЛАТЬ

- Нельзя использовать пищу как награду или наказание или же только в очень редких случаях.
- Считать, что если человек снизил вес, то проблема «вылечена».
- Ворчать. Не повторяйте обсуждение поведения. Обсудили характер истерики и забыли об этом.
- Спорить. Выслушайте заявление, позвольте человеку еще одно замечание, предупредите его о том, что спор закончен, и стойте на своем. В споре победить невозможно.
- Дразнить, язвить или даже использовать тонкий юмор. Люди с PWS не реагируют на такую тактику.
- Игнорировать плохое поведение. Попробуйте вмешаться и предотвратить его.
- Терять самообладание. Легче сказать, чем сделать, но делайте все, чтобы сохранять спокойствие. Потеряв контроль над собой, вы ничего не добьетесь.
- Обещать то, чего вы не можете или не хотите делать. Больные PWS редко принимают изменения.
- Игнорировать плохое поведение за столом. Они могут использовать для этого столовые приборы, копаться в еде, сидеть за столом с пустой тарелкой без дополнительной еды и ждать, когда обед закончится.
- Пробовать обсудить проблему с ребенком с PWS. Это не работает!
- Упускать из виду юмористические аспекты всего этого. Не забывайте о своем

чувстве юмора при выяснении того, «как посадить яблоню за решетку».

- **Стесняться обратиться за профессиональной помощью. IPWSO может дать хорошие советы.**
- **Забывать, что это угрожающая жизни ситуация.**

Разрешается воспроизводить эту статью в целом, но она не может быть использована без следующих ссылок:

Reprinted from The Gathered View (ISSN 1077-9965), published bimonthly by the Prader-Willi Syndrome Association (USA).

Prader-Willi Syndrome Association (USA), 8588 Potter Park Drive, Suite 500, Sarasota, Florida 34238

800-926-4797 * 941-312-0400 * Fax: 941-312-0142 * national@pwsausa.org *