

## النظام الغذائي والتغذية

من المهم أن تبدأ إدارة الطعام مبكرًا. حيث إن البدء بشكل مباشر أسهل بكثير من الحرمان بسبب زيادة الوزن. ومن المهم أيضًا إن تدرك أن البحث عن الطعام يعد من المشاكل التي قد تؤدي إلى الإصابة بالسمنة المفرطة، وأنه ينبغي اتخاذ الخطوات اللازمة للسيطرة على هذا الوضع قبل أن يصبح مهددًا للحياة.

### النظام الغذائي والتغذية للمصابين بمتلازمة برادر-ويلي (PWS)

لا يمتلك الأطفال والبالغون المصابين بمتلازمة برادر-ويلي الإحساس المتوقع بكمية الطعام التي يحتاجونها، وذلك نتيجة لخلل وظيفي في الوطاء (في الدماغ). ذلك مع العلم بأن علامات الجوع لا تظهر على الرضيع خلال الأشهر الأولى من حياته، لكنه يتحول لاحقًا إلى الإفراط في تناول الطعام مع عدم قدرته على التحكم في تناول الطعام. لذا، فمن الضروري دائمًا تنظيم تناول الطعام. عندما يكون وزن الشخص طبيعيًا، يغيري ذلك على الاسترخاء وتقديم الحلويات والكعك، ولكن قد يكون من الصعب جدًا العودة و "تغيير القواعد" مرة أخرى. لذلك، فمن المهم أن تبدأ إدارة الطعام مبكرًا وأن تبقى متسقة.

يمكن أن يتحول سلوك البحث عن الطعام إلى مشكلة مستعصية، لا سيما عندما يكون الطفل قادرًا على الوصول إلى الطعام، وعندما لا تكون هناك خطة لنظام غذائي، وربما تستسلم أحيانًا. وما لم تكن هناك خطة للطعام اليومي وتوصيات طبية حول التغذية، يمكن أن يتسبب ذلك بسهولة في الإصابة بالسمنة المفرطة، وهي حالة مهددة للحياة.

قد تتباين آراء أفراد الأسرة في الغالب فيما يتعلق بمدى الحاجة إلى الالتزام بنظام غذائي. في هذه الحالة، يمكنك إخبارهم أن حالة الطفل مثل الأطفال المصابين بالسكري أو الحساسية، ويمكن أن يمرض إذا لم يتبع خطة النظام الغذائي.

تذكر مدى صعوبة أو استحالة أن يتحكم الأطفال في شهوتهم للطعام. ولذلك، فإنهم بحاجة إلى مساعدتنا ودعمنا، ولا ينبغي أبدًا إلقاء اللوم عليهم لعدم قدرتهم على التحكم في أنفسهم. ليس ذنبهم أنهم مصابون بمتلازمة برادر-ويلي. ويمكن الحل في بيئة معيشتهم.

### متلازمة الجوع

لفهم أهمية هذا الدافع لتناول الطعام، حاول أن تنتظر إلى متلازمة برادر-ويلي على أنها متلازمة "جوع" (يتصرف المريض كما لو كان يتضور جوعًا) وليس كنوع من الإفراط في تناول الطعام. نتيجة للخلل الوظيفي في الوطاء، لا توجد آلية تشغيل/ إيقاف ترسل إلى الدماغ إشارة مفادها "لقد أكلت ما يكفي". ما يحدث بدلاً من ذلك هو أن الدماغ (الوطاء) يستمر في إرسال إشارات إلى الجسم مفادها "إنك تتضور جوعًا، وتحتاج إلى الطعام"، وبالتالي يطغى دافع العثور على الطعام على أي شيء آخر.

هذه صورة لما يحدث، لكن لا يستطيع الطفل تفسير ذلك، إن ما يحدث هو فقط ما يلي: رؤية الطعام تمثل إغراءً كبيرًا يصعب أو يستحيل مقاومته.

### الدعم والإدارة الجيدة

بدون الدعم والإدارة الجيدة، ستظهر السمنة الشديدة في وقت مبكر ويمكن أن تصبح مهددة للحياة في غضون بضع سنوات. ويكون من المفارقات عندما تفكر في عدد الساعات التي استغرقها الطفل لشرب زجاجة واحدة فقط من الحليب خلال الأشهر الأولى. وفي حالة غياب الدعم، سيظهر معظم الأشخاص المصابين بمتلازمة برادر-ويلي سلوكيات الإفراط في الأكل، بما في ذلك على سبيل المثال سرقة الطعام أو سرقة المال لشراء الطعام في بعض الأحيان. وقد يأخذون الطعام من الآخرين في المدرسة. كما يمكن أن يُظهر البعض قدرة غير عادية في العثور على الطعام، وعندما تعتقد أنه من الآمن مغادرة الغرفة لبضع لحظات، فقد تكتشف أن شيء ما ناقص عند عودتك! يضاف إلى ذلك عدم القدرة على التمييز بين الصواب والخطأ عندما يتعلق الأمر بالبحث

IPWSO relies on donations to support people with PWS and their families around the world. To find out more about our work and donate please visit us at [www.ipwso.org/make-a-donation](http://www.ipwso.org/make-a-donation)

عن الطعام، وتجد نفسك أمام المسببات الأساسية لبعض التحديات السلوكية الخطرة، لا سيما إذا كنت تلوم الطفل/البالغ على سرقة الطعام، بدلاً من التفكير في الموقف والتحقق من أسباب حدوثه. فكر في ما يحدث. لا يمكنك أن تطلب من الشخص أن يتصرف كما لو لم يكن مصاباً بمتلازمة برادر-ويلي. وألا يسعى أي شخص مصاب بمتلازمة برادر-ويلي للدخول في مثل هذه المواقف الصعبة والمؤلمة.

تعني إدارة الطعام أيضاً إقبال مخازن الطعام والثلاجات وخزائن الطعام - أو وضع الطعام فقط في المطبخ المزود بباب قابل للقفل. لا يُشترط القيام بذلك منذ الولادة، ولكن عندما تصبح عادة البحث عن الطعام واضحة. وعلى الرغم من أن هذا الأسلوب قد يبدو قديماً وغير منصف، إلا أنه مفيد جداً لكي يعرف الشخص المصاب بمتلازمة برادر-ويلي أن الطعام مؤمن ولا يمثل إغراءً له. حتى أن بعض الأطفال يذكرون الآباء بضرورة إغلاق المطبخ.

### التفكير في الطعام

يركز العديد من الأطفال والبالغين المصابين بمتلازمة برادر-ويلي على التفكير في الطعام. بالنسبة لأماكن مثل رياض الأطفال والمدرسة والعمل وما إلى ذلك، فيجب التأكد من عدم وضع الطعام في الفصل الدراسي أو غرفة اللعب أو غرفة النشاط...إلخ.

حيث يتسبب ذلك في تشتيت انتباه الطفل/البالغ، ويجعل من الصعب أو المستحيل ممارسة اللعب والتعلم والعمل.

عند الذهاب إلى الحفلات، يجب أن يكون لديك خطة لما سيتم تقديمه، وأن تقوم بإعداد الطفل/البالغ المصاب بمتلازمة برادر-ويلي حتى لا تنشأ أي مناقشات (أو مجادلات)، وأن تخبر عائلتك أنه يتعين عليهم احترام المرض، وذلك لتجنب تعرض الطفل لموقف محرج.

### اجمع حولك شبكتك المهنية

ستحتاج إلى أن تجمع حولك شبكة جيدة من المهنيين؛ ستتاح لك فرص زيارة أخصائيي العلاج المهني وخبراء التغذية وأطباء الأطفال والمتخصصين - استفد من كل ما هو متاح لمساعدتك ومساعدة عائلتك وطفلك. كما يمكن للمنظمة الدولية لمتلازمة برادر-ويلي (IPWSO) مساعدتك. يمكننا أن نوصلك بالعائلات الأخرى في بلدك، أو نرسل لك معلومات أو مستشاراً أو محامياً، أو نناقش معك الأمور فقط. ستكون هناك أوقات تشعر فيها باليأس، وستكون هناك أيضاً أوقات تشعر فيها بالفرح الكبير.

### حساب السعرات الحرارية

يقصد بالسعرات الحرارية ما يستخدمه الجسم كمصدر للوقود والطاقة. ويتم حساب الطاقة المأخوذة من الطعام بالسعرات الحرارية حتى يمكننا قياسها كمياً. على سبيل المثال، تحتوي البيضة المسلوقة على 80 سعر حراري. على الرغم من ذلك، فإن الاسم الاصطلاحي الصحيح للسعرات الحرارية هو كيلو سعر حراري ((kcal)، بل حتى كيلو جول ((kJ)، وهذه تستخدم أكثر في بعض البلدان كوحدات لقياس الغذاء.

### قراءة الملصقات الغذائية

تطالب الكثير من الدول مصنعي المواد الغذائية بوضع ملصقات عليها توضح، على سبيل المثال لا الحصر، مستوى الطاقة (أو السعرات الحرارية) لكل 100 جرام. وستجد أنه يُشار إليها في بعض الدول بوحدات الكيلوجول أو بالاختصار kJ. القاعدة العامة للتحويل إلى سعرات حرارية هي عن طريق الضرب في 4. كم عدد السعرات الحرارية التي يحتاجها الشخص المصاب بمتلازمة برادر-ويلي؟ يختلف ذلك بالطبع حسب عمر الشخص وبنيتة الجسدية. بالنسبة للشخص البالغ الذي يعاني من زيادة الوزن (ولا يتلقى العلاج بهرمون النمو)، فغالباً ما يوصى باتباع نظام غذائي يحتوي على 1000 سعر حراري في اليوم. لكن قد تكون احتياجات جسمه أقل من ذلك، أو قد تكون أكبر بكثير، وهو ما يتوقف على مقدار حركة الشخص وطوله. وإذا كانت هناك أهمية لفقدان الوزن، يمكن أن تكون احتياجات الشخص من السعرات الحرارية أقل من 6 إلى 7 كيلو سعر حراري لكل سم طول: بمعنى أنه يحتاج إلى 1000 كيلو سعر حراري إذا كان طوله 150 سم، ولكن أقل من ذلك إذا كان الشخص أقصر أو حركته قليلة جداً.

من ناحية أخرى، نرى البالغين نشيطين بدنياً للغاية، ويكونون أطول بسبب العلاج بهرمون النمو أثناء الطفولة، ومع الوزن الطبيعي فقد يحتاجون في بعض الأحيان إلى أكثر من 2000 سعر حراري في اليوم.

في حال زيادة وزن الشخص مع اتباعه لنظام غذائي محدد، فهناك احتمالان: إما أن النظام الغذائي لا يتم اتباعه بدقة (أو لا يتم احترامه من قبل العائلة والأصدقاء وما إلى ذلك)، أو أنه يحصل على سرعات حرارية أكبر جدًا مما يحتاجه، وهو ما يمكن ملاحظته إذا كان أخصائي التغذية ليس على دراية بمتلازمة برادر-ويلي (PWS).

لماذا تكون الاحتياجات من السرعات الحرارية منخفضة جدًا؟ يرجع السبب في ذلك إلى أن الكتلة العضلية في الجسم تكون صغيرة لدى الأشخاص المصابين بمتلازمة برادر-ويلي. يساعد نشاط العضلات في حرق السرعات الحرارية التي يأخذها الشخص. وإذا كانت عضلاتك صغيرة (كما هو الحال عند الولادة بمتلازمة برادر-ويلي) وربما لأنك تستخدم العضلات قليلاً جدًا، وتقضي معظم اليوم جالسًا، تقل احتياجاتك من السرعات الحرارية جدًا حتى لا تحدث زيادة في الوزن.

### التمارين الرياضية والسرعات الحرارية

تتطلب ممارسة التمارين الرياضية - حتى الأبطأ منها - قدر معين من الطاقة، وبالتالي حرق سرعات حرارية. يعد هذا الجزء من عملية إدارة الوزن مهمًا للغاية. والطريقة الوحيدة لفقدان الوزن هي عن طريق حرق سرعات حرارية أكثر مما نأكل.

### على سبيل المثال:

الشخص البالغ غير المصاب بمتلازمة برادر-ويلي والذي لديه عضلات طبيعية ويبلغ وزنه 75 كجم:

إذا كان يجلس لمدة ساعة ولا يبذل الكثير من المجهود، سيستهلك 100 سعر حراري  
إذا كان يقوم بأعمال منزلية لمدة ساعة واحدة، سيستهلك 180 سعر حراري  
إذا كان يقوم بأعمال البستنة لمدة ساعة واحدة، سيستهلك 220 سعر حراري  
إذا كان يمارس المشي السريع لمدة ساعة واحدة، سيستهلك 330 سعر حراري  
إذا كان يركض لمدة ساعة واحدة، سيستهلك 750 سعر حراري

بالنسبة للشخص المصاب بمتلازمة برادر-ويلي والذي تكون عضلاته أصغر، لكن وزنه أكبر، فإن السرعات الحرارية المستخدمة خلال هذه الأنشطة الموصوفة تكون أقل بكثير، وربما تصل إلى النصف. إضافة إلى ذلك، فإن لنا احتياجات أساسية أيضًا من السرعات الحرارية للحفاظ على أجسامنا على قيد الحياة، والتي ستكون 1000 كيلو سعر حراري تقريبًا في اليوم بالنسبة للشخص الذي لا يعاني من متلازمة برادر-ويلي، لكنها أقل من ذلك بكثير بالنسبة للشخص الأقصر الذي يعاني من متلازمة برادر-ويلي والذي تكون عضلاته صغيرة.

### التشجيع

حاول تشجيع طفلك على ممارسة التمارين الرياضية في جميع الأوقات - حتى التمارين التي تكون في شكل أنشطة عادية مثل تعليق الملابس والفرجة على السلع المعروضة في المتاجر وقم بركن السيارة بعيدًا في ساحة انتظار السيارات الخاصة بالسوبر ماركت وصعود السلالم واطلب منه المساعدة في دفع عربة السوبر ماركت، كل هذا أفضل من لا شيء. تتوافر جميع أنواع التمارين الرياضية المصممة لتقوية العضلات، وإذا كان طفلك يتلقى الرعاية من أخصائي علاج طبيعي، احرص على البدء في برنامج للتمارين الرياضية في سن مبكرة ... واحرص على أن يكون ذلك ممتعًا! وكرره يوميًا في المنزل.

بالنسبة للبالغين: يعد المشي بعد كل وجبة لمدة من 20 إلى 30 دقيقة طريقة جيدة لتنشيط الجسم وحرق السرعات الحرارية

### العلاج بهرمون النمو

سيساعد العلاج بهرمون النمو على تقوية العضلات وتحسين مستويات الطاقة وتمكين المشاركة البدنية بمستوى أعلى بكثير. لا يعني ذلك أن الرغبة في تناول الطعام ستخف، أو أن البحث عن الطعام سيختفي، ولكن ذلك سيساعد في تنمية قوة العضلات، مما يحسن من قدرة طفلك على ممارسة الرياضة.

سواء كان طفلك يتلقى العلاج بهرمون النمو أم لا، تظل المحافظة على برنامج التمارين الرياضية ضرورية، كما أن إدارة النظام الغذائي تكون مهمة جدًا. وستكون ممارسة التمارين الرياضية أصعب بكثير على الشخص إذا كان يعاني من زيادة الوزن، لذا حاول إشراكه في وضع الخطة المناسبة له لكي يختار القيام بأشياء يستمتع بها.

تم التحديث في مارس 2021