

GESTIONE DEL PESO E DEL COMPORTAMENTO

Come gestire le sindrome di Prader-Willi

Due delle principali caratteristiche della PWS sono l'appetito insaziabile e i problemi comportamentali.

La PWS è un difetto congenito caratterizzato anche da ipotonia, sviluppo sessuale incompleto, un grado variabile di ritardo mentale, bassa statura (negli adulti), mani e piedi piccoli e ritardo nelle tappe dello sviluppo neuropsichico.

La ricerca spasmodica del cibo, che può diventare un'ossessione piuttosto che vera fame, è complicata dal fatto che le persone con PWS bruciano poche calorie ed aumentano di peso con circa la metà delle calorie necessarie per una persona normale. La ridotta capacità di ragionare crea ulteriori difficoltà.

Non è facile rispondere a nessuno degli interrogativi sollevati dalla gestione di questa condizione unica. I suggerimenti contenuti nella tabella "Da fare e da non fare" ci sono stati forniti dai genitori, dai medici, e dalla osservazione dei soggetti con PWS. Oltre a ciò, per avere buone probabilità di successo è necessario utilizzare senso dell'umorismo, gentilezza, affetto, decisione e rispetto, mescolati con flessibilità e capacità critica .

La gestione del comportamento deve essere orientata all'intervento/prevenzione. Per ottenere migliori risultati occorre pianificare, programmare, evitare discussioni e giocare d'anticipo.

La gestione del peso deve essere personalizzata e comprendere misurazioni giornaliere o settimanali, controllo totale dell'alimentazione, barriere ambientali all'accesso al cibo, con la consapevolezza che è necessaria una dieta con meno calorie.

Prader-Willi: una sindrome a fasi differenti.

La fase iniziale della malattia è caratterizzata da basso peso alla nascita e conseguente difficoltà di crescita.

Il neonato è molto debole e di solito non riesce a succhiare, deve essere quindi nutrito con speciali tettarelle o tubi. Il problema è che NON aumenta di peso. In base al grado di ipotonia, questa fase può durare anche per un paio di anni.

Sarà utile stabilire un programma di buona alimentazione, con assunzione di cibo adeguata ed iniziare fisioterapia appena possibile, senza attendere un aumento eccessivo di peso.

I problemi comportamentali sono scarsi o inesistenti nel bambino, pur con variazioni individuali. In genere dapprima compare una leggera forma di testardaggine, che poi può trasformarsi in vere e proprie crisi.

La fase successiva è opposta. Con il miglioramento dell'ipotonia compare anche la bramosia per il cibo, di solito tra i due e i quattro anni, ma in alcuni casi anche prima o dopo. Il comportamento è caratterizzato da una maggiore testardaggine, un aumento delle crisi, sia come numero che come durata e intensità, l'attitudine a rubare e nascondere cibo.

Quando il peso inizia ad aumentare è essenziale controllare rigorosamente l'assunzione di calorie, anche chiudendo a chiave gli armadietti e il frigorifero. Senza questo tipo di controllo il 95% dei soggetti sviluppa problemi di peso. Una dieta bilanciata che limiti le calorie è necessaria per tutta la vita.

DA FARE

Mantenete il cibo inaccessibile in qualsiasi momento. Le persone con PWS non possono controllare il proprio impulso a mangiare. Togliete il cibo dalla vista e chiudete a chiave gli armadi e il frigorifero.

Organizzate la loro vita. Hanno bisogno di ordine. Pianificate per tempo i cambiamenti.

Premiate e lodate i comportamenti positivi. Con poche parole, un sorriso e un abbraccio si può fare molta strada.

Ascoltateli quando hanno bisogno di parlare. Il tempo richiesto può attenuare o prevenire successivi inconvenienti.

Coinvolgeteli nella formulazione dei programmi e dei progetti. Hanno bisogno di esercitare un certo controllo sulla situazione e collaboreranno al 100% se sentiranno che l'idea è nata da loro.

Tenete a mente che la mano di una persona con PWS è più veloce dei vostri occhi.

Godetevi ciò che vi piace in separata sede. E' molto pesante per una persona con PWS vedere che gli altri si godono quello che a loro è negato.

Usate piatti e bicchieri piccoli, distribuite bene il cibo e aggiungete alimenti ipocalorici, come carote, sottaceti e altro che faccia sembrare il piatto più pieno.

Informate i vicini, gli insegnanti, i baby-sitter, i compagni di classe, tutti coloro con cui il bambino con PWS può venire in contatto – e continuate a ripeterlo insistentemente!

Siate coerenti. Crescono bene se hanno abitudini precise e conoscono esattamente le linee di guida.

Ricordate che la logica e la ragione non prevalgono quando una persona con PWS si arrabbia e/o si intestardisce su un'idea o una posizione.

DA NON FARE

Usare il cibo come premio o punizione, salvo casi eccezionali.

Credere che il problema sia risolto se la persona ha perso peso.

Continuare a brontolare. Una volta discusso il problema, non tornate sull'argomento. Affrontate le crisi d'ira e poi scordatele.

Discutere. Fate un'affermazione, lasciate alla persona ancora un ultimo commento, avvertitela che la discussione è finita e non cedete. Non avrete mai l'ultima parola in una discussione.

Scherzare, usare il sarcasmo, o anche un sottile umorismo. Le persone con PWS non rispondono bene a queste tattiche.

Ignorare i comportamenti negativi. Cercate di intervenire per prevenirli.

Perdere il controllo. E' più facile a dirsi che a farsi, ma fate di tutto per mantenere la calma, non ci si guadagna niente a perdere il controllo.

Promettere ciò che non potete o non volete mantenere. Le persone con PWS non accettano i cambiamenti.

Ignorare la maleducazione a tavola. Sono capaci di usare bene le posate; possono mangiare più lentamente; possono stare a tavola finché il pasto è finito senza ottenere altro cibo.

Cercare di distogliere da qualcosa una persona con PWS. Non riuscirete!

Perdere di vista tutti gli aspetti della malattia. Ricorrete al vostro umorismo mentre cercate di immaginare come chiudere a chiave la vostra casa.

Esitare a ricorrere ad un aiuto medico. L'IPWSO vi può dare buoni riferimenti.

Dimenticare che è una situazione rischiosa per la vita.