



UNIKLINIKUM
SALZBURG
LANDESKRANKENHAUS

Ernährung bei Prader-Willi-Syndrom

Sandra Laimer, BSc
Diätologin

Bad Ischl, August 2022

Geschichte

- 1864: Qualifizierte Beschreibung einer Patientin mit typischer Symptomatik durch John Langdon Down (*Down-Syndrom*)
 - 132 cm und 94,6 kg im Alter von 25 Jahren (= BMI 54,3)
 - Kalorienreduzierte Diät mit ca. 1.200 kcal bestehend aus 450 g magerem Fleisch, grünem Gemüse, gelegentlich 1 gebackenen Apfel, täglich 1 Glas Sherry
 - Gewichtsreduktion von 26,7 kg innerhalb eines Jahres

(Ward C., J R Soc Med 1997;90:694-696)



- 1956: Erste wissenschaftliche Beschreibung der Symptome durch A. Prader, A. Labhard und H. Willi
- 1976: Erste Studie zu Ernährung bei PWS - „Out-patient Dietary Management in PWS“ (Coplin S S et al, Journal of American Dietetic Association)

Ernährungsphasen

Table 2 General phases of altered feeding patterns and growth in Prader-Willi syndrome (adapted from phases described by Miller *et al.*⁴¹⁾

Phase	Start of phase age range	Description
0	<i>In utero</i>	Maternal descriptions of reduced fetal movement, lower birthweight and length
1a	Birth	Difficulty feeding, poor appetite and weight gain
1b	5–15 months Median 9 months	Improved appetite, begins to gain weight along an expected growth curve
2a	18–36 months Median 2 years	Weight crosses curves, no significant increase in appetite or food intake
2b	3–5 years Median 4.5 years	Increased interest in food, greater appetite and caloric intake of food. Children become overweight or obese without dietary intervention
3	Pre-school – teens Median 8 years	Hyperphagia, loss of satiety, obesity without dietary intervention
4	>20 years (rare)	Regain capacity for satiety, hyperphagia declines or disappears

(Mackay J. et al., Journal of Pediatrics and Child Health 55 (2019); 1029-1037)

Ernährungsphasen

- Grundsätzlich ist der Energiebedarf bei PWS-Patientinnen/Patienten um ~ 1/3 erniedrigt.
- Säuglinge benötigen aufgrund der Fütterungsschwierigkeiten häufig eine Nasogastralsonde.
- Im Kleinkindalter wird der Grundstein für die spätere Langzeiternährung gelegt.
- In vielen Fällen schwierige Umstellung von Gedeihstörung/schrittweiser Gewichtszunahme zu Kalorienrestriktion.
- Klare Regeln in Bezug auf Anzahl der Mahlzeiten, Essenszeiten und erlaubte Lebensmittel sind unumgänglich!

Energiebedarf

- Der tägliche Energiebedarf liegt bei ca. 60-80 % eines gesunden Kindes bzw. Erwachsenen.
- Berechnung des täglichen Kalorienbedarfes zur Gewichtserhaltung:
Zentimeter Körpergröße x 8-11 kcal (z.B. $98 \times 11 = 1078$ kcal/Tag)
- Berechnung des täglichen Kalorienbedarfes zur Gewichtsreduktion:
Zentimeter Körpergröße x 7-8 kcal (z.B. $150 \times 8 = 1200$ kcal/Tag)
- Führung eines Ernährungsprotokolls und Berechnung durch die Diätologie sinnvoll, infolge ev. Erstellung eines Ernährungsplans

Grundprinzipien der PWS-Ernährung

NO DOUBT

NO HOPE

NO DISAPPOINTMENT

(erarbeitet von: Janice Forster, M.D., Linda Gourash, M.D.,
The Pittsburgh Partnership Specialists in PWS)

Grundprinzipien der PWS-Ernährung

4 Schlüsselpunkte:

- **Versuchungen vermeiden**
- **Verhalten**
- **Quantität**
- **Qualität**

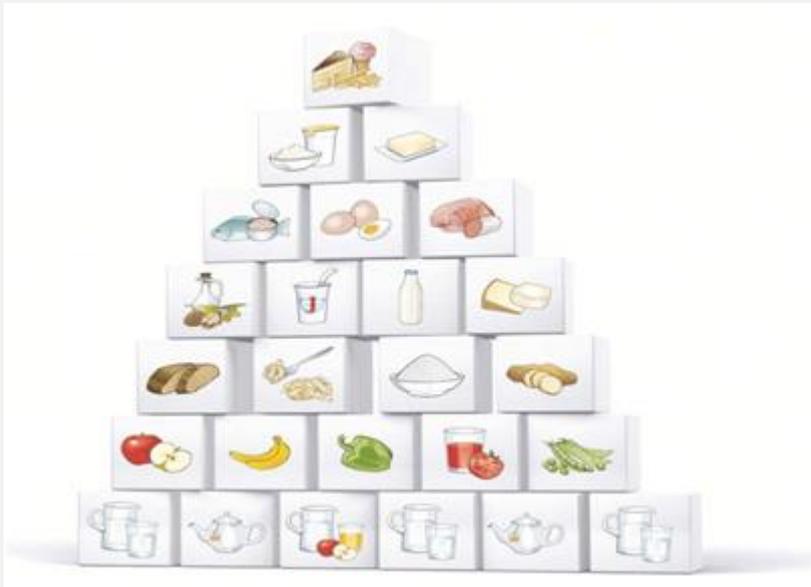
Grundprinzipien der PWS-Ernährung

- Zugang zu Essen reglementieren z.B. durch versperrbare Schränke – Hoffnung auf nicht erlaubtes Essen schürt Ängste und führt zu ungewolltem Verhalten
- Fixe Mahlzeiten und Essenszeiten festlegen und möglichst KEINE Abweichungen.
- Essen wird IMMER auf Tellern serviert – keine Selbstbedienung mit Schüsseln/Töpfen am Tisch.
- Klare Essensregeln für besondere Situationen aufstellen z.B. Feiern, Restaurantbesuche o.Ä.

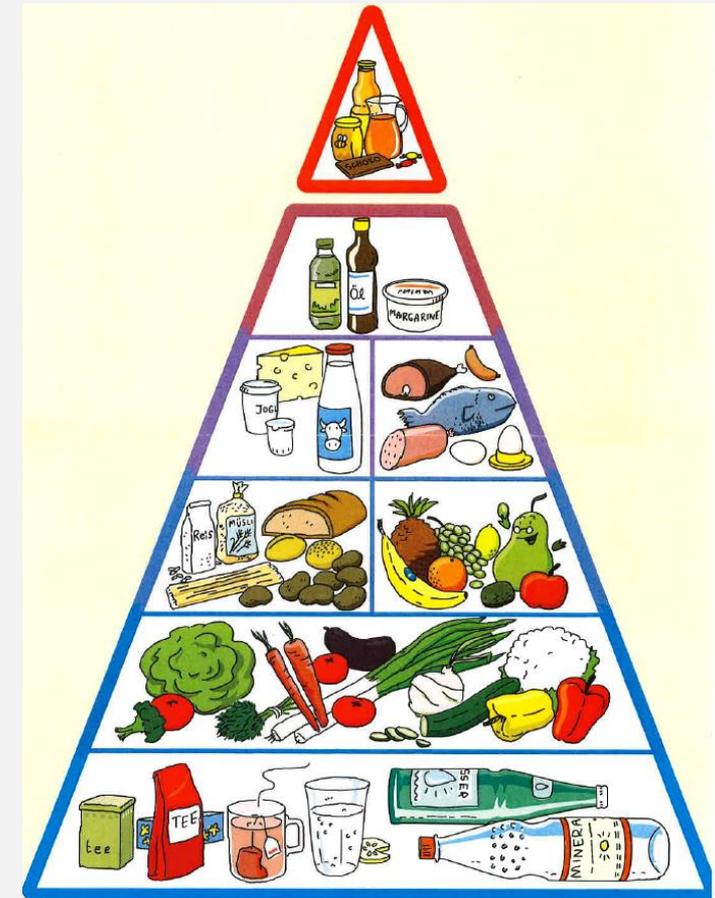
Grundprinzipien der PWS-Ernährung

- Einhalten der Mengen bzw. Kalorienziele (wenn vorhanden)
- Aufgrund oft reduzierter Mengen -> optische Vergrößerungen durch:
 - Verwendung von kleineren Tellern, Schüsseln, Bechern
 - Schneiden der Lebensmittel in kleinere Stücke und Ausbreiten am Teller
- Hohe Nährstoffdichte bei geringer Kaloriendichte
- Klare Regeln, die von **ALLEN** Beteiligten bzw. Familienmitgliedern eingehalten werden, geben den PWS-Patient*innen Sicherheit!

Österreichische Ernährungspyramide vs. Prader-Willi-Ernährungspyramide



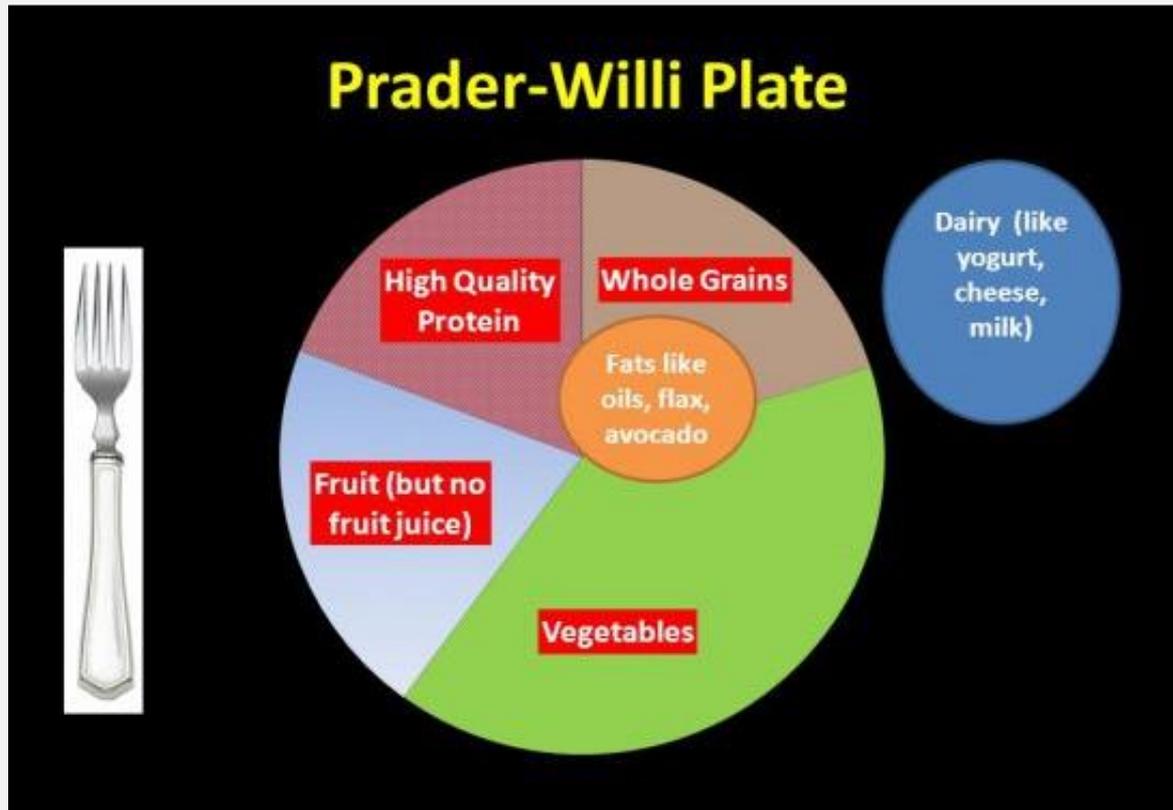
≠



(<https://www.ages.at/mensch/ernaehrung-lebensmittel/ernaehrungsempfehlungen/die-oesterreichische-ernaehrungspyramide>; abgerufen am 15.8.2022)

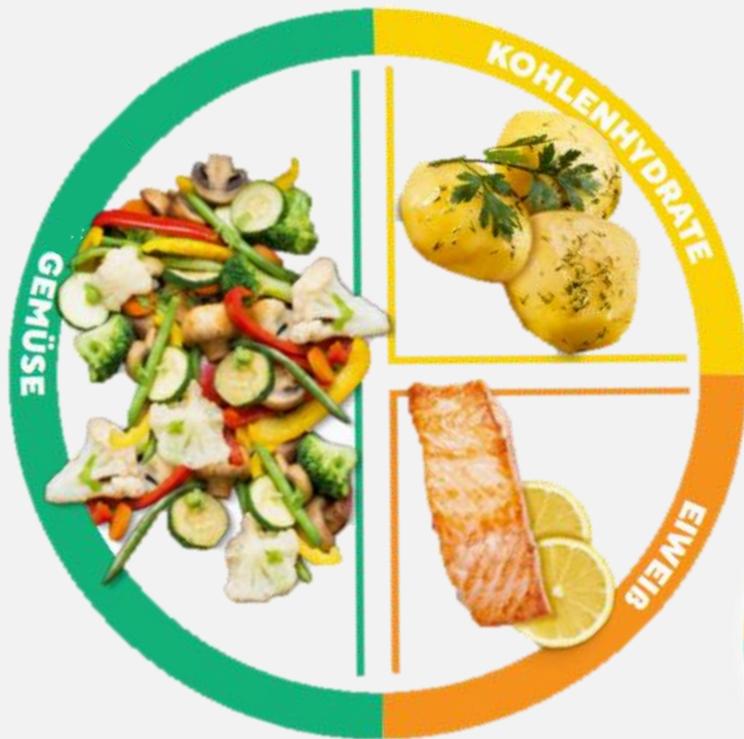
(Buch: Der gesunde Umgang mit dem großen Hunger, Dr. Constanze Lämmer, 2005)

Aktuelle Empfehlungen



(<https://www.pws.org.nz/support-management/dietary-management>, 15.08.2022)

Aktuelle Empfehlungen



(<https://www.gesundheitskasse.at/cdscontent/load?contentid=10008.692033&version=1563187799>; 15.08.2022)

Aktuelle Empfehlungen

- **45-50 % Kohlenhydrate**, davon mindestens 20 Gramm Ballaststoffe (d.h. pflanzliche Lebensmittel)
 - **25-30 % Fett**, vorwiegend gesunde, ungesättigte Fettsäuren
 - **20-25 % Protein**, aus tierischen und pflanzlichen Quellen
- (Miller J. et al., J Hum Nutr Diet (2012), 26(1):2-9)
- Die Mahlzeiten sollen kalorienARM und nährstoffREICH zusammengestellt sein um Mängel zu verhindern (Eisen, Vitamin D, Calcium).

Ketogene Diät / MAD (Modifizierte Atkins-Diät)

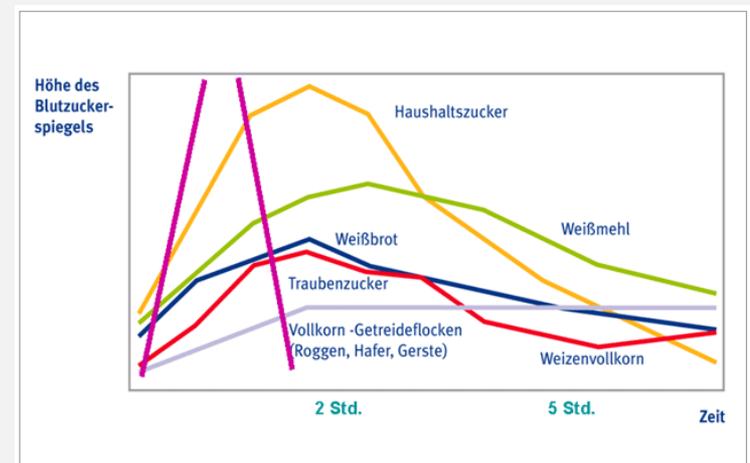
- Immer wieder ein Thema
- Mehrere Studien/Versuchsreihen mit unterschiedlichen Ergebnissen
- Vorteile:
 - bessere Sättigung durch höheren Fettanteil
 - Verhaltensverbesserungen
- Nachteile:
 - hoher Aufwand (Vor-, Zubereitung der Mahlzeiten, Berechnung der Nährstoffrelation)
 - Verstopfung, Gefahr einer Gastroparese
 - Erhöhung des LDL-Cholesterins
- Größere Langzeitstudien sind nötig

(Felix et al, The MAD in children with PWS, Orphanet J of Rare Dis (2020) 15:135)
 (Trend Community, Ketogenic Diet for PWS, 2016)

Einfluss des Blutzucker- bzw. Insulinspiegels auf das Körpergewicht

- Anstieg des BZ- bzw. Insulinspiegels bei jeder Mahlzeit
 - abhängig von der Art und Menge der Kohlenhydrate
 - abhängig von der Zusammensetzung der Mahlzeit

- Insulinausschüttung = Stopp der Fettverbrennung



(<https://www.balanced-food.ch/index.php?page=ernaehrung#blutzuckerverlauf>; abgerufen am 15.08.2022)

Praktische Umsetzung / Tipps

- 3-Mahlzeiten-Prinzip
 - für Kinder 3 Haupt- und maximal 2 Zwischenmahlzeiten

- Verbesserung der Sättigung durch:
 - Ein Glas Wasser vor jeder Mahlzeit
 - Salat oder Gemüsesuppe (klar oder püriert) als Vorspeise
 - Langsames Essen, gutes Kauen – mind. 20 Min Zeit nehmen für eine Mahlzeit
 - Häufige Verwendung von ballaststoffreichen Lebensmitteln (Gemüse, Salat, Vollkornprodukte, Obst, Hülsenfrüchte)

Praktische Umsetzung / Tipps

- Eiweiß bei JEDER Mahlzeit
 - bessere/längere Sättigung
 - konstanterer Blutzuckerspiegel
 - Erhalt der bestehenden Muskulatur
- Abwechslung bei den Eiweißquellen
 - tierische Quellen: Fleisch, Fisch, Milchprodukte, Eier
 - pflanzliche Quellen: Soja, Hülsenfrüchte (Linsen, Kichererbsen, Bohnen)

Praktische Umsetzung / Tipps

- Vollkorn- anstelle von Weißmehlprodukten verwenden (Mehl, Nudeln, Reis etc.)
 - höherer Ballaststoffanteil
 - bessere/längere Sättigung
 - konstanterer Blutzuckerspiegel
- Ev. Kohlenhydrate abends reduzieren
- Obst als Nachtisch
- Süßigkeiten/Kuchen als Dessert im Rahmen einer Mahlzeit essen
- Obst als Zwischenmahlzeit immer mit Eiweiß kombinieren (z.B. Beeren-Milch-Shake, Topfen-/Joghurtcreme, Käse)

Praktische Umsetzung / Tipps

- Fettarme Zubereitungsarten wählen
 - grillen, dünsten, im Backrohr oder in der Folie garen, in beschichteten Pfannen mit wenig Öl braten
- NICHT gänzlich fettfrei kochen/essen
 - Versorgung mit essentiellen Fettsäuren
 - Aufnahme von fettlöslichen Vitaminen (A, D, E, K)
- Auf eine gute Qualität achten
 - pflanzliche Öle bevorzugen = höherer Anteil an ungesättigten Fettsäuren

Praktische Umsetzung / Tipps

- Auf kalorienfreie Getränke achten
- 1,5 – 2 l pro Tag
- aromatisiertes Wasser / (Eis)Tee
 - Kräuter (Melisse, Minze, Brennessel etc.)
 - Beeren, Zitrusfrüchte
 - Gurkenscheiben
- Kaffee
- Süßstoffgetränke (Limos, Sirup) wenn möglich nicht täglich
 - Programmierung auf Süßgeschmack



(pixabay.com; abgerufen 15.08.2022)

Ziele

- Unterstützung/Begleitung der Familien
- Reduzierte Kalorienzufuhr UND optimale Nährstoffversorgung für Wachstum, Entwicklung und Gesundheit
- Entspannter und sicherer Umgang mit dem Essen

Essen soll Genuss sein und Spaß machen!



(pixabay.com; abgerufen 15.08.2022)

Quellen:

- <http://www.reproarte.com> (01.06.2010)
- Ward C., J R Soc Med 1997;90:694-696
- Mackay J. et al., Journal of Pediatrics and Child Health 55 (2019); 1029-1037
- <https://www.ages.at/mensch/ernaehrung-lebensmittel/ernaehrungsempfehlungen/die-oesterreichische-ernaehrungspyramide>
- Der gesunde Umgang mit dem großen Hunger, Dr. Constanze Lämmer, 2005
- <https://www.pws.org.nz/support-management/dietary-management>
- <https://www.gesundheitskasse.at/cdscontent/load?contentid=10008.692033&version=1563187799>
- Miller J. et al., J Hum Nutr Diet (2012), 26(1):2-9
- Felix et al, The MAD in children with PWS, Orphanet J of Rare Dis (2020) 15:135
- Trend Community, Ketogenic Diet for PWS, 2016
- <https://www.balanced-food.ch/index.php?page=ernaehrung#blutzuckerverlauf>
- www.pixabay.com



UNIKLINIKUM
SALZBURG
LANDESKRANKENHAUS

Vielen Dank für eure
Aufmerksamkeit ! 😊

Sandra Laimer, BSc