

«Mit sechzehn Monaten lief Jeremy, mit drei Jahren konnte er Dreirad fahren. Aber für diese Leistungen musste er sich enorm anstrengen. In den ersten zwei Jahren gingen wir viermal wöchentlich mit ihm in die Physiotherapie und übten auch zu Hause viel. Mit viereinhalb Jahren kam Jeremy in die Spielgruppe, das tat ihm gut. Wichtig war sicher der Schritt weg von der Mutter, aber auch der Kontakt zu anderen Kindern. Denn ihm fehlte oft die Motivation zur Bewegung.»

Gewicht und Energiehaushalt

Eltern von Kindern mit PWS werden schon bald nach der Geburt mit Essproblemen konfrontiert – und zwar vorerst mit umgekehrten Vorzeichen. Als Säuglinge sind diese Kinder ja zunächst untergewichtig. In dieser Zeit gilt die Hauptsorge der Eltern und des betreuenden Arztes diesem Untergewicht und der erwünschten Gewichtszunahme. Es ist wichtig, Säuglinge und Kleinkinder gut zu ernähren und die dafür notwendige Zeit aufzubringen.

«Je mobiler Melanie wurde, desto mehr hat sie sich auf die Suche nach Essen gemacht. Ich erinnere mich noch gut daran, wie sie, auf den Zehenspitzen balancierend, das Brot vom Herd herunterholte oder sich an die Konfitüre im Küchenschrank machte. Anfänglich – sie war damals noch schlank – haben wir das amüsiert beobachtet. Im Kindergarten fing sie damit an, anderen Kindern die mitgebrachte Brotzeit wegzuessen.»

Wird die Diagnose des PWS schon früh gestellt, kommt es immer wieder vor, dass Eltern ihr Kind in den ersten Jahren aus Angst vor der späteren Esssucht nicht genügend ernähren und dadurch die Wachstumsproblematik verschärfen. Dass Säuglinge mit PWS eher still sind und ihren Hunger kaum mit Gebrüll kundtun, verstärkt dieses Risiko weiter. Bereits in der Babyzeit ist es deshalb hilfreich, wenn sich die Eltern an einen Ernährungsberater wenden und ausrechnen lassen, wie viel ihr Kind täglich trinken und essen muss, um optimal ernährt zu sein.

Nach der Babyzeit – und das wissen alle Eltern, bei deren Kind PWS diagnostiziert wurde – kommt irgendwann der Moment, wo der grosse Hunger einsetzt. Die Veränderung im Essverhalten beginnt meistens im Alter zwischen zwei und vier Jahren und geschieht nie über Nacht, sondern immer nur allmählich. Auch diese Entwicklung ist für die Eltern, die natürlich bei ihrem Kind ganz besonders auf die Ernährung achten, sehr verunsichernd. Isst das Kind wirklich übermässig? Liegt sein Appetit noch im Rahmen? Auch in dieser Zeit ist der Kontakt zu einer Ernährungsberatung hilfreich.

Das permanente Bedürfnis zu essen führt bei Kindern mit PWS zu teilweise massivem Übergewicht, wenn nichts dagegen unternommen wird. Hat das Kind freie Wahl, zieht es Süssigkeiten und andere kalorienreiche Lebensmittel vor. Es beschafft sie wo immer möglich – manchmal auf recht raffinierte Weise. [Abb. 8] Da Kinder mit PWS weniger aktiv und bewegungsfreudig sind als andere Kinder, verbrennen sie auch weniger Kalorien. Die Gewichtszunahme, die durch das Ungleichgewicht zwischen übermässiger Nahrungszufuhr und verringer-

■
[Abb. 8] Die Veränderung im Essverhalten beginnt meistens im Alter zwischen zwei und vier Jahren und geschieht nie über Nacht, sondern immer nur allmählich. Dieses Mädchen kriecht, bevor es richtig gehen kann, in den Backofen, um an das frische Brot zu gelangen.



tem Energiebedarf entsteht, verstärkt wiederum die Bewegungsunlust – ein Teufelskreis. Das Körperfett sammelt sich vor allem an Oberschenkeln, Oberarmen, Rumpf und Gesäss an, während Unterarme und Unterschenkel eher schlank bleiben. Das Übergewicht fällt umso mehr ins Auge, als Kinder mit PWS langsam wachsen und klein bleiben.

Der Grund für das permanente Bedürfnis zu essen liegt in einem ungenügenden Sättigungsgefühl, dies ist wahrscheinlich die Folge einer bis heute nicht klar darstellbaren Hormonstörung. Wir denken, dass ein oder mehrere Signale, die die Sättigung anzeigen, bei PWS-Betroffenen nicht ins Zwischenhirn gelangen und sie sich deshalb nie satt fühlen und immer nach Essen Ausschau halten müssen. Ihr Körper signalisiert ihnen – ungeachtet des Körperfetts –, dass sie quasi in einem Hungerzustand leben und permanent Nahrung beschaffen müssen. Die zentrale Energieschaltstelle im Zwischenhirn nimmt die Energiereserven (das vermehrte Fettgewebe) nicht wahr und signalisiert immer nur: «weiteressen». Dieses Hungergefühl ist für Gesunde schwer vorstellbar und darf nicht unterschätzt werden. Es kann das Denken und Handeln von PWS Betroffenen vollkommen bestimmen. ^[Abb. 9]

Hilfe von aussen, in Form von Unterstützung durch Ärzte und Ernährungsberater, kann die Eltern beim Thema Essen entlasten. Auch eine psychologische Beratung ist hilfreich, wenn es



[Abb. 9] Zeichnung des siebenjährigen Hiroataka. Er hat sich und seine Mutter gemalt und bringt seinen unbändigen Hunger zum Ausdruck.

darum geht, die Überwachung und Begrenzung der Nahrungszufuhr gegenüber dem Kind durchzusetzen. Die Anpassung der Essgewohnheiten hat auch Folgen innerhalb der Familie: Alle, Eltern und Geschwister, müssen sich in puncto Essen an vereinbarte Regeln halten, etwa fixe Essenszeiten und abgemessene Portionen. Geschwister müssen sich daran gewöhnen, ihre Schwester oder ihren Bruder nicht mit Extraportionen oder Süsigkeiten zu verwöhnen. Die ganze Familie muss sich auf die besonderen Fertigkeiten der PWS-Kinder, an Essbares zu gelangen, einstellen. In den meisten Fällen wird es sogar nötig sein, Kühlschrank und Küchenschränke abzuschliessen. Die Eltern sind auch gefordert, wenn es in der Erziehung darum geht, ohne «essbare Belohnungen» auszukommen.

Da Kinder mit PWS gerne essen und alles in den Mund stecken, sind sie – wie übrigens alle Kleinkinder – auch besonders durch Gifte in Haushalt und Garten gefährdet. Stoffe wie Medikamente, Putzmittel, Farben usw. müssen weggesperrt und giftige Pflanzen im Garten besonders im Auge behalten werden.

Werden die Kinder älter, ergeben sich durch neue Kontakte neue Probleme: Nachbarn, Freunde in Kindergarten und Schule, Lehrer und Verwandte müssen ebenfalls wissen, dass die Eltern ihr Kind nicht aus Bösartigkeit, sondern aus Notwendigkeit am Essen hindern. Information nach aussen ist nun sehr wichtig. Mit zunehmendem Alter können die Kinder auch selbst verste-



■
[Abb. 10] Ein Jugendlicher mit PWS vor der Wachstumshormon-Ära.

hen, weshalb sie beim Essen aufpassen müssen. Das Bedürfnis zu essen wird aber immer häufiger über das Bedürfnis, den Eltern zu gefallen (und deshalb nicht zu essen), triumphieren. Deshalb benötigen alle PWS-Betroffenen eine lebenslange Kontrolle des Essens durch ihre Bezugspersonen, wenn eine übermäßige Gewichtszunahme vermieden werden soll. [Abb. 10]