

‘Jeremy ha iniziato a camminare a 16 mesi ed a guidare un triciclo a 3 anni di età. Ma doveva produrre uno sforzo enorme per ottenere queste cose. Nei primi 2 anni, andammo dal fisioterapista quattro volte la settimana, facendo molto esercizio anche a casa. Jeremy si è aggregato ad un gruppo di gioco quando aveva quattro anni e mezzo e gli ha fatto bene. È stato importante per lui diventare più indipendente da sua madre e integrarsi con altri bambini. Perché spesso non desiderava muoversi.’

## Peso ed equilibrio energetico

I genitori di bambini con PWS devono affrontare problemi dell'alimentazione entro breve tempo dalla nascita, anche se inizialmente il problema è inverso. Nella prima infanzia, i bambini con PWS sono sotto peso. A questo stadio, il desiderio che aumentino di peso diventa la preoccupazione principale per i loro geni-

‘Più Melanie migliorava la propria mobilità, più aumentava la sua ricerca di cibo. Ricordo come lei si metteva in punta di piedi per prendere il pane dalla dispensa e come cercava la marmellata nel frigorifero. All’inizio, era ancora magra e la guardavamo fare questo sorridendo divertiti. All’asilo, cominciò a rubare il pane che gli altri bambini portavano.’

tori e per i medici che li seguono. È importante alimentare bene i bambini nei primi mesi di vita e soprattutto trovare il tempo per farlo. Quando una diagnosi precoce di PWS è possibile, molti genitori si lasciano condizionare anticipatamente dalla loro ossessione per il cibo, il che comporta il rischio che i bambini non vengano alimentati sufficientemente nei primi anni e questo rischia di aggravare i loro problemi di crescita. Il rischio aumenta per il fatto che i piccoli con PWS tendono a rimanere in silenzio e non strillano quando hanno fame. È quindi molto utile per i genitori consultare un nutrizionista il prima possibile

con lo scopo di apprendere quanto il loro bambino può mangiare e bere ogni giorno e come potere ottenere un livello di alimentazione ottimale.

Tutti i genitori al cui bambino è stata diagnosticata la PWS sanno che, a un certo punto della vita, il loro bambino svilupperà un enorme appetito. Il cambiamento del comportamento alimentare di solito inizia tra i due ed i quattro anni e non si presenta mai improvvisamente, ma gradualmente. Questa trasformazione confonde molto i genitori, i quali sono naturalmente preoccupati delle abitudini alimentari del loro bambino. Sta veramente mangiando troppo? Il suo appetito è sotto controllo? Consultare un esperto in alimentazione può essere di grande aiuto in questa fase.

Il costante bisogno di mangiare, se non affrontato in maniera adeguata, causerà ai bambini affetti da PWS un ingrassamento considerevole. Questi bambini amano particolarmente mangiare dolci ed altri cibi con molte calorie. Cercheranno di procurarselo in ogni modo, alle volte dimostrando una sorprendente astuzia ed abilità nel farlo. [fig. 8] Poiché i bambini con

■  
[Fig. 8] Il cambiamento nelle abitudini alimentari di solito inizia ad una età tra i due ed i quattro anni. Non avviene mai improvvisamente, ma sempre gradualmente. La bambina in qualche modo si avvicina al forno per prendere il pane fresco, anche se non è ancora in grado di camminare bene.



PWS sono meno attivi ed entusiasti verso il movimento rispetto ad altri bambini, consumano molte meno calorie. L'aumento del peso, quale risultato dello squilibrio tra alimentazione eccessiva e ridotto consumo di energia serve solo a dissuaderli dal fare altro esercizio fisico – un circolo vizioso. Il grasso tende principalmente ad accumularsi a livello di cosce, parte superiore delle braccia, addome, fianchi e glutei, mentre la parte inferiore di braccia e gambe rimane magra. Il passaggio all'obesità è quindi ovvio dato che i bambini con PWS crescono poco e restano di bassa statura.

La ragione di questo costante bisogno di mangiare è il mal funzionamento del senso di sazietà. Ciò è probabilmente il risultato di uno squilibrio ormonale, anche se questo non è stato ancora chiaramente identificato. Si pensa che nelle persone con PWS uno o più segnali che indicano la sazietà non arrivino all'ipotalamo, così che non si sentano mai sazi e debbano continuamente cercare cibo. Nonostante la loro aumentata massa grassa, il loro cervello dice loro che hanno sempre fame e che devono continuare a mangiare. Il centro della sazietà situato nell'ipotalamo non rileva le riserve di energia disponibili (l'eccesso di tessuto adiposo), ma invia solo il messaggio 'continua a mangiare'. Le persone sane non riescono ad immaginare tale sensazione di fame, che non va assolutamente sottovalutata. Può dominare totalmente pensieri ed azioni delle persone affette da PWS. [fig. 9]



[Fig. 9] Disegno fatto da HirotaKa di 7 anni. Mostra sua madre ed il suo appetito insaziabile.

L'aiuto esterno da parte di medici ed esperti della alimentazione può alleviare un po' il peso che grava sui genitori alle prese con i problemi dell'alimentazione. Un'assistenza psicologica può dare un aiuto relativamente al controllo ed alla limitazione dell'assunzione di cibo da parte del bambino. Regolarizzare le abitudini alimentari può avere anche un impatto all'interno della famiglia: tutti, genitori, fratelli e sorelle, dovranno attenersi a certe regole alimentari, come ad esempio pasti ad orari fissi e porzioni misurate con attenzione. I famigliari non devono rovinare questo equilibrio dando a fratelli e sorelle porzioni extra o dolci. L'intera famiglia si deve adattare alle abilità eccezionali che questi bambini con PWS hanno nel procurarsi del cibo. In molti casi, anche il frigorifero e la dispensa devono essere chiusi a chiave. I genitori devono evitare di crescere il loro figlio usando il cibo come ricompensa o premio.

*Dato che ai bambini con PWS piace mangiare e mettono tutto in bocca, sono particolarmente a rischio, come tutti i bambini piccoli. Bisogna fare attenzione perché possono assumere sostanze velenose in casa ed in giardino. Medicine, detersivi, coloranti, ecc. devono essere chiusi a chiave e si devono controllare eventuali piante velenose presenti in giardino.*

Quando crescono, nascono nuovi problemi, i bambini vengono a contatto con altre persone: vicini, amici all'asilo e a scuola, insegnanti e parenti devono sapere che i genitori non proibiscono.



■ [Fig. 10] Un adolescente con PWS prima dell'era dell'ormone della crescita.

scono l'accesso al cibo ai loro figli per crudeltà, ma solo per necessità. Pertanto informare altre persone diventa molto importante. Durante la loro crescita, gli stessi bambini capiscono perché devono controllare quanto mangiano. Però, il bisogno di mangiare avrà sempre il sopravvento sul loro desiderio di accontentare i genitori (non mangiando). Le persone con PWS quindi

‘Jeremy, anche ora all’età di 10 anni, è veramente pigro. È molto felice quando è seduto. Può passare ore a fare puzzle, guardare la TV o semplicemente guardare a bocca aperta cosa avviene attorno a lui.’

hanno bisogno che la loro alimentazione venga controllata per tutta la vita da persone che li seguono per impedire che subentri l’obesità. [fig.10]

## Livelli ridotti di attività

I ricercatori non hanno ancora scoperto esattamente perché i bambini con PWS siano così inclini all’obesità. Risulta chiaro, però, che il loro senso di sazietà è poco sviluppato e che quindi essi mangiano continuamente salvo che qualcuno li fermi. È senza dubbio evidente che i bambini con PWS bruciano la stessa quantità di calorie degli altri bambini quando fanno attività fisica, però si muovono molto meno dei bambini sani, il che conduce di conseguenza all’obesità. La loro composizione corporea è