

【附件一】

# 普瑞德－威利症候群之營養照顧

## 一般原則

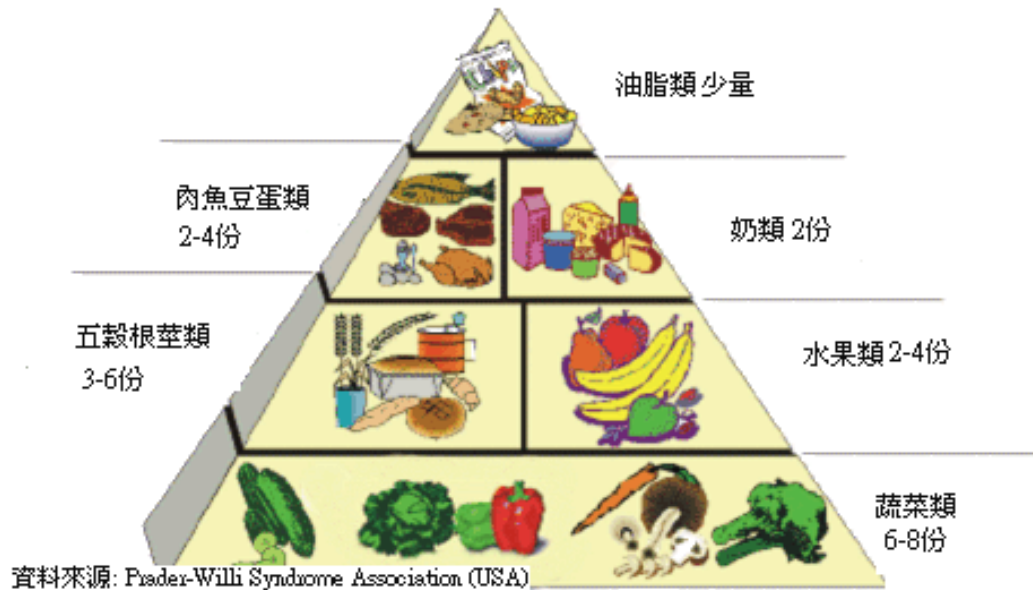
普瑞德威利症候群（Prader- Willi Syndrome），又稱為小胖威利症候群或 PWS。剛出生時，由於肌張力不足，無法吸吮，需以奶瓶用滴入灌餵或是鼻胃管方式餵食。患童於 2 歲起，會有想吃的慾望，若是不加以控制，則導致體重過重，甚至是肥胖的情況。控制體重以**限制熱量飲食**為主。

### 營養照護一般原則

1. 患者在 2 歲以後，會有體重過重，血糖正常或偏高的問題。治療方針以控制體重與血糖為主。
2. 需藉由飲食、運動、藥物三方面著手。而飲食控制尤其重要。其主要目的是供給足夠且均衡的營養，維持理想體重，控制血糖，預防及延緩併發症的發生。
3. 選擇體積大、熱量低之食物。
4. 避免高糖、高脂肪之食物。
5. 限制熱量飲食應該配合適當持續的運動，並建立適當的行為技巧，有助於體重控制。
6. 依照醫生或營養師建議補充適量的礦物質、維生素。

### 小胖威利的飲食金字塔

一般的食物金字塔是以五穀根莖類為底層(第一層)，是每日熱量的主要來源。PWS 患童的飲食與一般人稍有不同，需要控制熱量攝取，所以在金字塔上的食物分配稍作改變，以降低熱量，提供 800~1200 大卡/天的飲食，**熱量大約為一般飲食的三分之二**。



### 3-9 歲 PWS 患童的營養照顧

PWS 患童旺盛的食慾和較低的代謝能力，造成體重的急速增加，一般人的熱量對於 PWS 患童而言仍是太高，故從幼兒時期就要開始限制熱量的攝取。

#### **預防肥胖為 PWS 的重要目標之一！**

- ◎ 通常 PWS 有著三個問題：(1) 患者常常感到飢餓；(2) 食慾旺盛；(3) 需要之熱量為一般小孩的三分之二。
- ◎ 體重控制是終身的課題。減重是為了減少一些併發症的產生：如呼吸問題，及心臟疾病、高血壓、糖尿病。
- ◎ 與您的醫師或營養師保持聯繫。飲食控制需要依個人情況做調整，控制太嚴格會影響生長發育，若生長遲滯，則需放鬆飲食上的控制。
- ◎ 食物提供熱量以及維生素、礦物質等營養素，以提供生長。PWS 需選擇低熱量的食物，提供飽足感，並注意三大營養素：醣類、脂肪、蛋白質的均衡攝取。

◎ 需注意不可過度限制脂肪攝取，以免影響生長發育。PWS 孩童：脂肪攝取量不可低於總熱量的 15%，避免脂肪酸缺乏而影響生長及腦部發育。嬰幼兒不能以脫脂牛奶當作熱量來源。

◎ 身高／體重之測量

1.定期監測身高體重，並做紀錄。

2.若只有體重增加，而身高沒有增加，表示熱量太多，需做調整。

◎ PWS 熱量建議（USA）：

年齡	性別與身高	保持體重不增加之熱量 （20-28 大卡/英吋）	需要減重之熱量 （18 大卡/英吋）
3 歲	女 35 英吋(89cm)	700-980	630
	男 37 英吋(94cm)	740-1036	660
5 歲	女 40 英吋(102cm)	800-1120	720
	男 42 英吋(107cm)	840-1176	760
7 歲	女 44 英吋(112cm)	880-1232	790
	男 47 英吋(119cm)	940-1316	845
9 歲	女 48 英吋(122cm)	960-1344	864
	男 53 英吋(135cm)	1060-1484	954

資料來源：美國 PWS 協會（PWSA）

## 可以多選擇的食物

### <纖維>

◎ 纖維可以提供飽足感。

◎ 蔬菜、乾豆類、全穀類、水果，為低脂肪高纖維之食物。

◎ 提供沙拉作為零嘴，水果作為甜點。

### <非常低熱量食物>

◎ 以低熱量食物作為零食。例如：高苣、胡蘿蔔、芹菜、花椰菜、蕃茄汁、無糖果凍及代糖飲料等。

## 限制食物取得

◎ 由於 PWS 患童對食物的渴望，他們會尋找食物、狼吞虎嚥以及儲藏食物，所以需要控制他們取得食物的管道。

◎ 家族支持很重要，家庭內對於正餐及點心的控管要很嚴格，很多家長會將冰箱、櫥櫃、儲藏室上鎖，減少患童看到食物的機會，因為正餐及點心之外的食物對於體重控制很不利。

◎ 可以用一些小技巧來供餐，如將規定的食物份量裝在一個盤子內，用餐完畢

之後馬上收拾，避免小孩進入廚房。

### 特殊節日注意事項

- ◎ 有特殊節日要慶祝時，飲食控制可以開放一些，但是平日的熱量攝取就要嚴格一點。可以選擇低熱量食物或是提供小份量的餐點。
- ◎ 避免以吃大餐的方式慶祝，改以活動方式進行，減少 PWS 患童進食的機會。
- ◎ 不要將食物當作獎賞。
- ◎ 吃過大餐後，多運動來消耗熱量。

### 運動

- ◎ 規律運動對於體重控制很重要，可以增強 PWS 患童的協調性及肌肉力量。
- ◎ 需在醫師指導下進行激烈運動或競爭性運動。
- ◎ 每天 30-60 分鐘的運動：如走路、騎腳踏車、游泳、低衝擊有氧運動等。
- ◎ 在規律的運動之下，可以增加 PWS 患童的熱量耐受程度，而不至於增加體重。

### 總結

- ◎ 預防及控制肥胖是 PWS 的主要挑戰之一。
- ◎ 長期抗戰控制肥胖的方法：計算熱量、小心監測小孩的成长及飲食、控制食物來源、及規律運動。

### 控制食物取得的小妙方

- ◎ 固定進食的時間及份量。
- ◎ 提供小份量的食物，固定用盤餐方式供應，不讓患童自行取食。患童如果沒有多要求，就不再給食物。若有要求，則第二份食物可以給沙拉或是過一段時間再給食物，可以減緩進食速度。
- ◎ 將食物切成小塊，置於較小的碗盤中，讓視覺上看起來量很多。正餐時可以提供大量沙拉。
- ◎ 不購買零食：糖果、洋芋片、餅乾、冰淇淋，僅在特殊時候購買，如生日。
- ◎ 參與社交活動時，注意其進食量，嚴格控制熱量。
- ◎ 保持用餐時間愉快，餐桌上不討論患童的偏差行為。
- ◎ 避免用食物當作獎勵，可以口頭讚美、參加活動、看書、玩具等作為獎勵。

- ◎ 替上學的 PWS 患童準備便當以控制飲食。

資料來源:

A nutrition guide for parents of children with Prader- Willi Syndrome age 3-9 years.  
Prader- Willi Syndrome Association.

## 外食小技巧

- ◎ 在進入餐廳前就先想好要點哪些食物。
- ◎ 點小份的餐點或是單點。套餐會比單點的便宜，但是在份量上就超過限制量。
- ◎ 選擇烤、蒸或水煮的食物。可以詢問服務人員餐點的烹煮方式。若有醬汁、沙拉醬、奶油等，可以請他們拿掉或是放在菜旁邊。薯條或其他高熱量食物可以換成沙拉、蕃茄或水果。
- ◎ 注意隨餐附贈的麵包，這些常常在餐前上菜，這時是最餓的時候，如果要給 PWS 患者麵包，注意不要抹奶油，且只給一個小餐包即可。然後將麵包籃收走。
- ◎ 注意看不見的熱量，例如醬汁，特別是白醬、油醋醬等。避免沾裹麵包粉及油炸的食物。
- ◎ 如果吃比薩，注意高熱量的餡料：香腸、臘腸、橄欖、起司等，可選擇蘑菇、青椒、洋蔥等的餡料。
- ◎ 只要盤中的食物吃完，就請服務人員將盤子收走。
- ◎ 避免飯後甜點。通常甜點的份量都很大，並含有高熱量。可以選擇水果代替。如果點了，將其分成小份的或是點小份量的甜點。
- ◎ 與朋友共吃一份餐點。

資料來源:

Nutrition care for adolescents and adults with Prader- Willi Syndrome. Prader- Willi Syndrome Association.