

プラダー・ウィリ症候群患者のための栄養学および身体活動ガイドライン

Nutrition & Physical Activity Guidelines for the Individual with Prader-Willi Syndrome

カリフォルニア州立大学のキネシオロジー学科、フラットン教授がPrader-Williカリフォルニア財団に執筆

Prader-Willi症候群（PRAH-der-WILL-ee と発音される）は、生命を脅かす肥満につながる可能性のある最も一般的な遺伝的状態である。

Prader-Willi 症候群（PWS）の人々は、弱い筋肉、バランスと協調の問題、発達遅延、言語と言語の問題、自閉症に類似した行動の問題を含む多くの課題がある。

しかし、PWS は、その個人が常に食べたいと思う、満腹中枢の異常による過食症状のために最もよく知られている。PWS を持つ人は、どれくらいの食べ物を食べても決して満たされない一定の生理的な食生活を体験する。同時に、代謝速度は通常約半分であるため、カロリー摂取量が大幅に減少されず、厳密に管理されていない場合、PWS 患者はすぐに肥満傾向になる。

肥満は、高コレステロールやトリグリセリド、2型糖尿病、睡眠時無呼吸、高血圧、心臓病、死などの健康上の問題を引き起こす可能性があり、病的な肥満のリスクに加えて、PWS患者は、食べ過ぎると急性の胃破裂を起こす可能性がある。胃の粘膜が薄い人は胃の破裂のリスクが高い。

PWS 患者の病的肥満および胃破裂の感受性が高まるため、厳密な食事および毎日の身体活動計画を維持することによって、不健康な体重増加を防ぐことが不可欠である。

この配布資料は、食事管理と身体活動に関するガイドラインを提供し、これらのガイドラインのいくつかは、PWSの個人の特定のニーズに合わせる必要があることを認識することが重要である。

体重管理の 5 つの主な側面

1. **総カロリー**の限界を決定し、それを超えないことが重要である。医師または登録栄養士に、PWSを患う小児の体重管理のガイドラインが8~11 kcal / cm / 日と報告され、体重減少が7 kcal / cm / 日の摂取で記録されていることを確認する。青少年やPWS患者の一般的な推奨事項は、体重減少のために800~1,000kcal / 日に制限されている。
2. **品質**：脂肪や砂糖は少ないが、ビタミンや繊維などの栄養素が高く、代謝の機能を維持し、エネルギーバランスを維持するのに役立つ高品質の食品を提供することが最善である。
3. **誘惑を取り除く**：PWS を持つ人は、脳ができるだけ多くの食べ物を食べさせるため、自分の食物摂取量を管理することは不可能である。食べ物へのアクセスを常時監視し、制御して、PWS の個人に対するプレッシャーを軽減する。これにより、誘惑に関連する不安が排除され、より良い行動と苦痛の少ない例が促進される。
4. **行動**：良い規則的な食生活を確立することが重要である。行動を改善するために、PWS を持つ人は、彼らが食べる時間と食事にかかる時間を知る必要がある。一貫した食事とスナックの時間を計画し、健康的な食生活を提供していく。

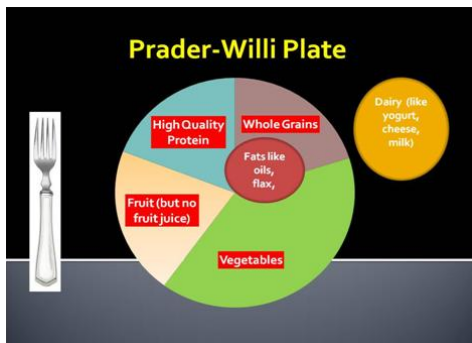
5. **補足**：PWS 患者は、ビタミンやミネラルの欠乏や骨粗鬆症のリスクが高い。完全なマルチビタミン/ミネラルサプリメントと追加のカルシウムは食事を補うために考慮する必要がある。特定の推奨事項については、医師または登録栄養士に要相談。

低脂肪の料理のヒント

- 痩せた肉（30%以下の脂肪）を選び、皮膚と目に見える脂肪をすべて取り除く。
- 揚げ物を避け、焼く、煮る、蒸す、電子レンジなどの他の調理方法を選ぶ。
- 脂肪を流出させるために、網などで肉を焼く。
- バターや油などの脂肪を加えない野菜の調理方法。
- スープやシチューは冷やしてから、表面の余分な脂肪をすくい取る。
- クリーミーなソースや高脂肪のグレービーは避ける。
- 脂肪の多い品種の代わりに低脂肪の乳製品を使用する。
- バルサミコ酢、ワイン酢またはレモン汁をドレッシングとして使用する。
- パンにはバターやマーガリンの代わりにマスタードや低脂肪マヨネーズなどの調味料を使用する。
- テイクアウトとファーストフードを制限する。
- オイルを1日4杯に制限する。これには、植物油、マヨネーズ、ソフトマーガリン、サラダドレッシング、ナッツ、オリーブ、アボカドが含まれる。
- 豊富なケーキやペストリーは避ける。

なぜ身体活動の増加が重要なのか

毎日の身体活動には多くの利点がある。身体活動は、筋肉量と筋肉の衰えを最小限に抑えながら、エアロビクスフィットネスとエネルギー消費を向上させる。身体活動は、体の不要の脂肪を燃焼させるのに役立ちますが、身体活動の欠如は筋肉の緊張と強さを低下させる。身体活動は骨の強さを伸ばすのに役立ち、心臓を健康に保ち、持久力、柔軟性、およびスタミナを増加させる。身体活動は、エンドルフィンの放出によって気分を改善し、うつ病および不安の感情を減少させる。一般的に、小児および青年は、体重を維持するために、身体活動の1日あたり60分以上を最低限にするべき。1週間に2回の活動には、筋肉と骨を構築するための運動を強化することが含まれる。体重を減らすことを目指す場合は、さらに多くの時間が必要となる。身体活動に関する特定の推奨事項については、医師、専門トレーナー、または理学療法士にお尋ねる。



PWS児のための健康的な食事の例

プラダーウィリー症候群児のためのプレート例
by Melanie Silverman, R.D

液体：1日あたり8カップ以上の水

注：水を味わうためにイチゴやキュウリなどの果物や野菜を加えたり、無糖の風味のある水を提供する

フルーツ：1日、2サービング

1つのサービングは

- 1/2カップ 新鮮な、冷凍した、または缶詰のフルーツ
- 1個 中くらいの果物
- 1カップ ベリーまたはメロン
- 1/2カップ ドライフルーツ
- 1/2カップ 100%フルーツジュース（砂糖なしで1日4オンス未満）

乳製品：1日、2サービング

注：低脂肪または脂肪を含まない製品を選択する。

1つのサービングは：

- 1カップ ミルク
- 1.5オンス 減脂肪ハードチーズ
- 2オンス 加工チーズ
- 1カップ 低脂肪ヨーグルト
- 1/3カップ シュレッドチーズ

野菜：1日、6-8サービング

注：食事では、プレートの半分を野菜で満たす。

1つのサービングは：

- 1/2カップ 生または調理された野菜
- 1カップ 葉物野菜
- 1/2カップ 野菜ジュース

穀物/澱粉：1日 3~5サービング

注：穀物全体を選択する

1つのサービングは：

- 1スライス パン
- 1カップ ドライシリアル
- 1/2カップ お米
- 1枚 5インチトルティーヤ
- 1/2 焼き芋

たんぱく質：1日、1-2サービング

注：赤身肉と魚を選ぶ。

1つのサービングは：

- 1オンス 調理済みの脂のない牛肉、豚肉、子羊またはハム
- 1オンス 調理済みチキンまたは七面鳥（肌なし）
- 1オンス 調理された魚（揚げられていない）
- 1個 卵
- 1/2オンス ナッツまたは種類
- 大匙1 ピーナッツバターまたはアーモンドバター
- 1/2カップ 豆腐
- 大匙2 フンムス（フムス、ハマス）

脂肪、砂糖、塩を制限する：

- 固形脂肪（バター、スティックマーガリン、ショートニング、ラード）糖分（キャンディー、ペストリー、ソフトドリンクなど）を含むエクストラを制限する。
- 塩分を控える。アメリカン・ハート・アソシエーション（American Heart Association）の推奨によると、1日の塩分の摂取量は2,300mg以下にとどめる。