

針對普瑞德威利氏(小胖威利) 綜合症患者之營養及體能活動建議 Nutrition & Physical Activity Guidelines for the Individual with Prader-Willi Syndrome

本文由加州州立大學Fullerton分校運動學系為加州普瑞德威利氏症協會撰文

普瑞德威利氏(小胖威利) 綜合症(發音為 PRAH-der-WILL-ee) 是一種最常見到會引起致命肥胖症之罕見基因疾病。普瑞德威利氏(小胖威利) 綜合症患者往往必須經歷許多挑戰，包括肌肉無力，平衡與協調感不佳，發展遲緩，說話和語言問題，以及類似自閉症的行為問題，在此僅列舉其幾項代表性問題。

普瑞德威利氏(小胖威利) 綜合症最為人知的代表特徵，就是一種稱為"過食症"的現象，這種症狀導致患者無時無刻都想吃東西。普瑞德威利氏(小胖威利) 綜合症患者面臨一種持續而且是發自生理想吃的慾望，不論他們吃了多少食物，永遠不會有飽足感。同時，患者的新陳代謝率往往只有正常人的一半。如果不減少他們對熱量的攝取並且嚴格管控，普瑞德威利氏(小胖威利) 綜合症患者在很短的時間內便能增加相當驚人之一體重。

肥胖可導致許多健康問題，包括高膽固醇和甘油三酯，2型糖尿病，睡眠呼吸暫停症，高血壓，心臟病，及死亡。除了病態肥胖的風險外，普瑞德威利氏(小胖威利) 綜合症患者如果吃了太多食物，很容易會發生急性胃爆裂。患者中居瘦者胃爆裂的風險會更高。

由於普瑞德威利氏(小胖威利) 綜合症患者較容易受到病態肥胖與胃爆裂問題影響，因此嚴格飲食與維持平日規律的運動習慣以預防非健康性之增重便顯得相形重要。

在這份資料裡有我們對於飲食控制與體能活動所作出之建議。大家也必須理解到這些建議中有些部份必須根據不同個人的需求而作適當之調整。

體重控制之五個主要項目

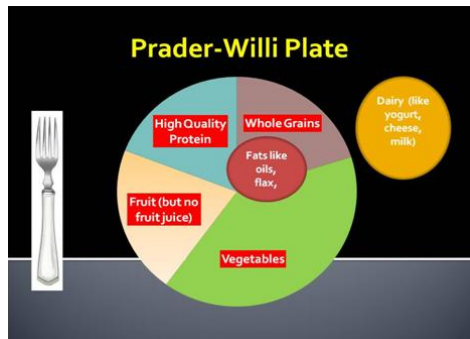
- 數量：**要記住卡路里之攝取量不應超過每日之上限。告訴你的醫生或營養師，一般對於普瑞德威利氏(小胖威利) 綜合症兒童體重控制之建議為8-11 卡/公分/天 (8-11 kcal/cm/day)。需要減重的小胖兒童，每日應控制在 7 卡/公分/天。普瑞德威利氏(小胖威利) 綜合症青少年與成人需減重者，一般卡路里的建議為 800 至 1,000 卡/天 (800-1000 kcal/day)。
- 質量：**最好能提供患者低脂低糖但高營養素 (如維生素與纖維) 之高質量食物，以幫助維持他們新陳代謝之功能和幫助維持體力均衡。
- 減少誘惑：**小胖威利症患者無法管理或控制自己該吃多少食物，因為他們的大腦會告訴他們要不停地吃。不論何時都要對食物作監控以減低小胖威利症患者的壓力，這將會消除小胖威利症患者因食物誘惑而產生之焦慮，並能提升他們較佳之行為表現以及減少發脾氣的機會。
- 行為表現：**建立良好的飲食習慣和規律對小胖威利症患者是很重要的。若想改善行為問題，小胖威利症患者必須要知道他們有東西可吃，以及何時有東西吃。規劃固定的三餐和點心時間，並提給他們健康的食物選擇。
- 營養補充：**小胖威利症患者維生素與礦物質不足及骨質疏鬆症的風險較高。可考慮把多種維他命/礦物質之營養補充品及額外的鈣質加入他們的飲食裡作補充。

低脂烹調建議：

- 選擇瘦肉(30%或更少之脂肪)，並將皮和所有可見脂肪去除。
- 避免煎炸食物，並選用其它方法如烤，蒸，及微波爐烹調。
- 將肉放置架上煮食，讓脂肪能滴出。
- 把湯和燉肉先放涼，然後把浮在表層之油脂撈出。
- 避免使用濃稠奶醬和高脂之醬料。
- 使用低脂奶製品來取代全脂產品
- 使用低卡沙拉醬，香醋，酒醋或檸檬汁當醬料
- 抹麵包時，與其使用奶油或人造奶油，不如用芥末醬或低脂美奶滋等調味品。
- 每天限制在4茶匙之用油。包括植物油，美奶滋，沙拉醬，人造奶油，堅果，橄欖，及酪梨。
- 避免糕點類的食物。

為什麼增加體能運動很重要？

維持每天的體能運動有許多好處。體能運動能夠強化有氣健身及能量消耗，同時減低肌肉群與肌肉張力的損耗。體能運動可以幫助身體燃燒多餘的脂肪，反之若缺乏體能運動則會減低肌肉的張力與強度。體能運動能幫助骨質強化之發展，維持心臟健康，及增強耐力，靈活性，與毅力。體能運動會經由大腦釋放腦內啡而改善情緒，並降低憂鬱及焦慮感。一般而言，兒童及青少年在維持標準體重的同時，還應維持至少每天60分鐘的體能運動。每週兩次的運動還應包括加強肌肉及骨質的鍛練。當目標訂定在減重時，則需增加運動的時間。可向你的醫生，專門的體能教練，及/或物理治療師詢問有關體能運動之建議。



普瑞德威利氏(小胖威利) 綜合症患者之樣本菜單
Melanie Silverman, 營養師

水份：每天最少8杯水

註：可將草莓或小黃瓜等蔬菜水果加入水裡增加味道，或讓他們喝市面上販售的無糖調味水

水果：每日2份

一份的量為：

- 1/2杯新鮮 / 冷凍 / 罐頭水果
- 1個中型水果
- 一杯任何莓類或瓜類水果
- 1/2杯乾燥水果
- 1/2杯 (4盎司) 100%純果汁(無添加糖且限制每天不超過4盎司)

奶製品：每日2份

註：選擇低脂或無脂產品

一份的量為：

- 1杯牛奶
- 1.5盎司的減脂硬乳酪
- 2盎司加工乳酪
- 1杯低脂優格
- 1/3杯乳酪絲

蔬菜：每日6-8份

註：用餐時儘可能將盤中一半的食物裝蔬菜

一份的量為：

- 1/2杯未經烹煮或煮熟的菜
- 1杯未經烹煮的葉菜類的蔬菜
- 1/2杯蔬菜汁

穀類/澱粉類：每日3-5份

註：選擇全穀

一份的量為：

- 1片麵包
- 1杯乾穀片
- 1/2杯飯，意式麵，或穀片
- 1個5英吋大的餅皮
- 1/2個烤地瓜

蛋白質：每日1-2份

註： 選擇瘦肉及魚類

一份的量為：

- 1盎司煮熟的牛肉，豬肉，羊肉，或火腿
- 1盎司煮熟的雞肉或火雞肉(去皮)
- 1盎司煮熟的魚(非油炸)
- 1顆蛋
- 1/2盎司堅果或籽類
- 1大匙花生醬或杏仁醬
- 1/2杯豆腐
- 2大匙 鷹嘴豆泥沾醬

限制脂肪，糖類，和鹽的攝取：

- 不要超出建議攝取量，包括固體脂肪(如：奶油，條狀人造奶油，白油，豬油)及糖類(如：糖果，麵包類，及汽水飲料)。
- 減低鹽的用量。美國心臟協會建議每日鹽份的攝取量應維持在 2,300 毫克以下。