

[Dodano 09.02.2014]

Podstawową kwestią jaką należy zrozumieć w Zespole Pradera-Williego jest kwestia ilości energii jaką osoba chora na PWS potrzebuje do funkcjonowania i dlaczego ta ilość jest niższa w porównaniu do zdrowych rówieśników. Trzy podstawowe źródła zużycia energii przez organizm ludzki to:

1. podstawowa przemiana materii, która w zależności od pozostałych źródeł oraz wskazanych czynników może wahać się w przedziale od 50% do 70%,
2. aktywność fizyczna (od 20% do 40%) oraz
3. „termoregulacja” (od 10% do 30%).

Pierwszym źródłem zużycia energii jest podstawowa przemiana materii, nie wynikająca z aktywności fizycznej i która zależy od:

- naszego wieku,
- płci,
- ilości tkanki tłuszczowej (co do zasady im większa masa tkanki mięśniowej tym większe zapotrzebowanie na energię),
- napięcia mięśniowego (również czym większe napięcie mięśniowe tym większe zapotrzebowanie na energię).

Podstawowa przemiana materii będzie w okolicach 70% m.in. w przypadku jeśli dana osoba prowadzi mało aktywny tryb życia oraz temperatura otoczenia jest korzystna dla organizmu.

Następnie energia potrzebna jest do codziennej aktywności fizycznej, na którą składają się zarówno wykonywane przez nas codzienne rutynowe zadania i związane z tym ruch, jak i uprawiane sporty. Więcej energii będzie potrzebowała osoba wykonująca pracę fizyczną czy regularnie uprawiająca różnego rodzaju sporty.

Trzecim źródłem zużycia energii jest potrzeba utrzymania temperatury naszego organizmu na odpowiednim poziomie. Ilość zużywanej energii zależy w tym przypadku zarówno od

temperatury otoczenia (generalnie czym jest chłodniej, tym więcej energii potrzebuje organizm do utrzymania odpowiedniej temperatury ciała) jak i rodzaju jedzenia i procesów przemiany go w energię. Generalnie im mniej przetworzone są produkty tym więcej energii potrzebuje nasz organizm do ich przetworzenia i przyswojenia.

Aby organizm prawidłowo funkcjonowała powinien otrzymywać tyle energii ile faktycznie potrzebuje w danym momencie. Wszelkie nadwyżki, ze względu na specyfikę naszego organizmu i uwarunkowania genetyczne są przechowywane w organizmie (odkładane) w formie tkanki tłuszczowej.

W przypadku osób z PWS zapotrzebowanie na energię jest mniejsze niż u osób zdrowych, i wpływ na to mają różne czynniki takie jak:

1. Budowa ciała (jego struktura). W przypadku osób z PWS występuje niekorzystna proporcja tkanki tłuszczowej w stosunku do tkanki mięśniowej. Osoby z PWS mają istotnie mniejszą masę tkanki mięśniowej. W konsekwencji organizm potrzebuje mniej energii na „utrzymanie mięśni”.

2. Napięcie mięśniowe. Osoby z PWS mają słabe napięcie mięśniowe, które poprawia się wraz z rozwojem/wiekami, ale w większości przypadków pozostaje ono obniżone przez całe życie w porównaniu do zdrowych osób. Obniżone napięcie mięśniowe ma wpływ na ilość zużywanej energii, tj. niższe jej zużycie w porównaniu ze zdrowymi osobami.

3. Gospodarka hormonalna. W przypadku osób z PWS mamy do czynienia z zaburzeniem gospodarki hormonalnej, czego przykładem może być kwestia produkcji hormonu wzrostu czy hormonów płciowych. Generalnie hormony te odpowiadają również za poziom zużycia energii oraz prawidłowy metabolizm czyli przemianę materii. W konsekwencji powodują one również obniżone zapotrzebowanie na energię.

4. Normalna aktywność/ Sport. W porównaniu ze zdrowymi osobami, dzieci i dorośli z PWS mniej chętnie się ruszają czy uprawiają sport. Wynika to po części z omówionych już czynników takich jak budowa ciała czy napięcie mięśniowe, które utrudniają aktywność między innymi przez fakt iż osoby z PWS szybciej się męczą czy są mniej sprawne ruchowo. W konsekwencji również to wpływa na mniejsze zużycie energii.

5. Temperatura ciała/ otoczenia. Na podstawie obserwacji stwierdzono iż osoby z PWS mogą mieć zaburzoną termoregulację, w tym większość osób chorych na PWS ma zawsze zimne ręce i nogi. Przykładowo jeżeli w pokoju jest dwadzieścia zdrowych osób, to przez swoją temperaturę ciała spowodują one podwyższenie się temperatury powietrza w tym pokoju. W przypadku jeżeli byłyby to osoby z PWS takie zjawisko nie będzie miało miejsca. W konsekwencji wpływa to na ilość potrzebnej energii (mniejszej niż u zdrowych osób).

Powyższe uwarunkowania (może być ich zdecydowanie więcej) powodują, iż zapotrzebowanie

na energię u osób chorych na PWS w uproszczeniu wynosi $2/3$ wartości zapotrzebowania na energię zdrowych osób. Należy przy tym jednak zauważyć, iż sam poziom ilości przyjmowanych kalorii będzie się różnił w zależności od opisanych w pierwszej części artykułu czynników takich jak wiek czy tryb życia.

Na koniec należy podkreślić, iż rodzice mają wpływ na co najmniej dwa czynniki warunkujące ilość potrzebnej energii i są to:

1. Tryb życia i aktywność fizyczna
2. Rodzaj diety i w konsekwencji przemiany materii (opisane w innych artykułach na stronie)

Jest to dobra informacja i należy tym dwóm aspektom poświęcić na co dzień dużo uwagi.

Kwestie te są przedstawione tylko i wyłącznie informacyjnie, nie są to opracowania badawcze lub medyczne i nie powinny być stosowane bez wcześniejsze konsultacji z lekarzem lub specjalistą w danej dziedzinie. Nie jesteśmy z zawodu lekarzami, ani dietetykami, w związku z czym nie ponosimy odpowiedzialności za ewentualne błędy merytoryczne wynikające m.in. z uproszczenia informacji, braku wystarczającej wiedzy medycznej, pominięcia jakiejś informacji lub interpretacji.