

普瑞德 - 威利氏症候群 (Prader-Willi Syndrome, PWS, 俗稱小胖威利症), 為第十五號染色體缺陷所導致先天、終身性的遺傳性罕見疾病, 依缺陷機轉可分為四種類型: (1) 約70% 的患者是因來自於父親的第十五號染色體具有小片段缺失 (Micro-deletion)。(2) 約25% 的患者其第十五對染色體皆來自於母親 (單親源二倍體 ;Uniparental Disomy, UPD)。(3) 約5% 的患者是因來自父親的第十五號染色體上的基因銘記作用控制中心 (Imprinting Center, IC) 發生突變。(4) 其餘 1% 的患者是染色體轉位或異常所致。有時為方便稱呼, 上述第一類的簡稱為缺失型, 第二、三類稱非缺失型, 第四類稱轉位型。

小胖威利寶寶在嬰兒時即有肌肉張力弱、吸吮能力低等情況, 許多寶寶可能需要管灌餵食, 直到他能有效地吸吮或使用杯子。此時的寶寶可能沒有明顯的飢餓與飽足表現, 使父母難以安排餵食, 建議父母與醫師或營養師討論餵食的內容、份量以及時程等規劃。飲食控制是一項需要持續追蹤調整及不間斷的任務, 適當的飲食管理與體能活動規劃, 才能真正使小胖達到合適的體重與健康狀況。

過度攝食的階段通常會出現在一至六歲時, 特別是二至四歲最為常見, 這時期小胖對食物的興趣增加, 並於進入幼兒園與小學時出現尋找食物的行為。如果讓小胖自由進食, 我們能明顯觀察到他們的食量很大, 且沒有飽足的感覺, 然而個別小胖的食慾與食量展現的程度並不同。小胖無論是空腹或進食中, 胃中所分泌的賀爾蒙 Ghrelin (類生長激素, 又稱飢餓白, 有促進食慾的作用) 濃度都很高, 即使用藥物抑制該激素分泌, 甚至進行肥胖外科手術 (如: 胃切除手術), 對於降低食慾與減輕體重效果均不佳。

對於小胖的體重管理方面, 在食物選擇建議提供小胖低脂、低糖, 但高營養素 (如: 維生素與纖維) 的食物, 以幫助維持他們新陳代謝功能以及體力均衡。小胖無法管理或控制自己該吃多少食物, 因為大腦會不斷的告訴他們要吃東西, 故應隨時對食物作監控以減低小胖的壓力。這將會消除小胖因食物誘惑而產生的焦慮, 進而促進正向的行為表現, 以及減少發脾氣的機會。建立良好的飲食習慣和規律生活對小胖來說很重要。若想改善小胖的行為問題, 小胖必須要知道他們有東西可吃以及何時有東西吃, 建議規劃固定的用餐時間, 並提供他們健康的食物選擇。由於熱量及食物份量的限制, 小胖維生素與礦物質不足及骨質疏鬆症的風險較高, 通常需要額外補充綜合維生素與礦物質, 部分特殊狀況則需要單一營養素的補充, 若選擇非營養素或草本保健食品則需注意其安全性。

1997年一項針對兒童肥胖的研究發現, 以植物性內容為主的飲食, 由於少了高熱量密度與高飽和脂肪的肉類等食物, 多了纖維質、高營養密度的蔬菜、堅果、全穀類等食物, 因此蔬食者比肉食者有著較低的體重、較高的飽足感, 以及較高的基礎代謝率 (蔬食者比肉食者高11%)。因此, 小胖非常適合以蔬食為主的飲食安排, 除能控制熱量、增加代謝率外, 亦可獲得較多的營養素。

體能活動為體重控制非常重要的一環, 應成為小胖規律生活中的一部分, 除能維持心臟健康、增強肌耐力、靈活度、毅力外, 亦能提升熱量消耗, 反之, 若缺乏體能運動則會減低肌肉的張力與強度。另一方面, 運動也會使大腦釋放腦內啡, 進而改善情緒並降低憂鬱及焦慮感。一般而言, 小胖在維持標準體重時, 建議每天維持至少60分鐘的體能運動。運動內容以非競爭性與簡單規律的有氧運動尤佳, 如: 游泳、走路等, 其他運動的內容與強度安排可諮詢熟悉孩子的醫師、體能教練或復健治療師。