

# Prader-Willin oireyhtymä ja ruokavalio



**Milloin syödään?**



UUDENMAAN  
VAMMAISPALVELUSÄÄTIÖ



---

# **Prader–Willin oireyhtymä ja ruokavalio**

---

Uudenmaan vammaispalvelusäätö /  
Prader–Willin oireyhtymän osaamiskeskus

PL 1005 (Sibeliuksenväylä 36 T1)  
04401 Järvenpää  
puh. 020 762 7982  
toimisto@uvps.fi  
www.uvps.fi

# Sisältö

ALKUSANAT	6
YLEISTÄ PRADER–WILLIN OIREYHTYMÄSTÄ	7
KIINNOSTUS RUOKAA JA SYÖMISTÄ KOHTAAN	9
ENERGIANTARVE	10
RUOKAVALION KOOSTAMINEN	11
Ruokavalion koostumus	11
Ruoan valmistus	13
Aterioiden määrä	14
Energiamäärän laskeminen ruokalistasuunnittelussa	14
RUOKAVALION NOUDATTAMINEN PRADER–WILLIN OIREYHTYMÄSSÄ	16
Lapsen ja nuoren ruokavalion noudattaminen	16
Juhlat ja muut erityistilaisuudet	17
Ympäristö kodin ulkopuolella	18
PAINONHALLINTA	19
Painon seutanta	19
Ylipainon seuraukset	21
LIIKUNTA	22
KASVUHORMONI	22
ESIMERKKEJÄ RUOKAMÄÄRISTÄ ERI ENERGIATASOILLA	23
OPPAITA JA KEITTOKIRJOJA	25
LÄHTEET	25

## ALKUSANAT

Kun perheeseen syntyy PWS-vauva, moni asia muuttuu. Siitä lähtien ruoalla ja syömisellä on aivan erityislaatuinen rooli perheessä. Aluksi pienen PWS-vauvan ruokkiminen voi olla vaikeaa ja kasvu hidasta. Vanhemmilla on jatkuva huoli lapsensa kasvamisesta. Vähitellen tilanne muuttuu päinvastaiseksi ja lapsi alkaa syödä liiankin hyvin. Kiinnostus ruokaa ja syömistä kohtaan vaihtelee lapsesta toiseen. Joillakin kiinnostus on vain hieman tavanomaista suurempaa, mutta toiset saattavat mennä äärimmäisyyksiin. PWS-lapsi saattaa olla jatkuvasti nälkäinen, ja hänen voi olla hyvin vaikea hallita ruokahaluaan ja syömistään. Ravitsemuksellisiin asioihin perehtyminen, niukasti energiaa sisältävä ruokavalio sekä painonhallinta tulevat jokapäiväisiksi asioiksi. Jos energian saantia ei rajoiteta, lapselle voi kehittyä jo varhaisella iällä vaikea ylipaino.

Painonhallinta onnistuu yleensä paremmin, jos PWS-henkilö on tottunut jo pienestä pitäen elämään ympäristössä, jossa hänelle on luotu oikeanlaiset ruokailutottumukset. Kun lapsi kasvaa, varttuu nuoreksi ja edelleen aikuiseksi, on tärkeää, että ravitsemukselliset ja painonhallintaan liittyvät asiat seuraavat mukana kouluun, työpaikalle ja omaan asuntoon. Ravitsemuksellinen tuki on PWS-henkilölle yhtä tärkeää niin lapsuudessa kuin lapsuusiän jälkeenkin.

Monipuolisen, niukasti energiaa sisältävän ruokavalion lisäksi myös liikunnan merkitys onnistuneessa painonhallinnassa on merkittävä. Tämän oppaan tarkoituksena on antaa perustietoa PWS-henkilön ravitsemuksesta ja painonhallinnasta sekä auttaa tekemään ravitsemukseen liittyviä yksilöllisiä ratkaisuja. Onnistunut painonhallinta parantaa PWS-henkilön elämänlaatua ja ehkäisee monia ylipainosta johtuvia terveysriskejä.

## YLEISTÄ PRADER–WILLIN OIREYHTYMÄSTÄ

Prader–Willin oireyhtymä (Prader–Willin syndrooma, PWS) on geneettinen kehityshäiriöoireyhtymä, joka aiheutuu poikkeamasta kromosomissa 15. Perimän muutos on useimmiten ainutkertainen tapahtuma, mutta harvoissa tapauksissa (< 1%) siihen voi liittyä uusiutumistaipumus. Suomessa arvioidaan olevan noin 150–170 PWS:aa sairastavaa henkilöä. Prader–Willin oireyhtymään liittyy lukuisia eri oireita ja ominaisuuksia, joiden esiintyminen ja vaikeusaste vaihtelevat.

### Prader–Willin oireyhtymän yleisimmät piirteet:

- **Alhainen lihasjänteys (hypotonia).** Lähes kaikki PWS-lapset syntyvät velttoina, ja heillä on imemisvaikeuksia. Hypotonia jatkuu myös aikuisiällä. Se on aivoperäistä eikä johdu lihaksista, joiden rakenne on normaali. Alhaisesta lihasjänteystä aiheutuvia ongelmia voidaan helpottaa liikunnalla ja säännöllisellä lihasharjoituksella, kasvuhormonihoidolla ja fysioterapialla.
- **Liiallinen ruokahalu ja hallitsematon ylensyöminen (hyperfagia)** on kyläisyyden tunteen puuttumisesta johtuva syömishäiriö. Syömishäiriö voi ilman asiantuntevaa ruokavalio-ohjausta johtaa vaikeaan ylipainoon. PWS-henkilöiden ylipaino ei johdu ainoastaan liiallisesta energian saannista, vaan heillä on myös epätavallinen kehon rakenne, jossa rasvakudoksen määrä on tavallista suurempi suhteessa lihasmäärään. Paino lisääntyy nopeasti, jos henkilön ravinnon saantia ja energian määrää ei rajoiteta.
- **Vähäinen kasvuhormonieritys.** Useimmilla on normaalia vähäisempi kasvuhormonin erityys. Kasvuhormonin erityksen vajeus on vaikea osoittaa, ja se edellyttää aina erityistutkimuksia. Ilman kasvuhormonihoitoa PWS-aikuisen keskipituus on miehillä 155 cm ja naisilla 145 cm. Kasvuhormonia saaneet henkilöt ovat yleensä pidempiä, ja usein myös heidän kätensä ja jalkansa ovat suuremmat. Kasvuhormonihoito auttaa saavuttamaan lähes keskimääräisen väestön aikuispituuden.
- **Puutteellinen sukupuolinen kehitys (hypogonadismi),** jota voidaan yksilöllisen harkinnan mukaan hoitaa sukupuolihormoneilla. Murrosiän kehitys jää yleensä puutteelliseksi ilman sukupuolihormonihoitoa.
- **Kehityksen viivästyminen ja kehitysvammaisuus.** Kognitiivinen suoriutumisen sijoittuu suurimmalla osalla keskitasoisen ja lievän kehitysvammaisuuden välille. Joillakin voi olla ainoastaan lieviä oppimisvaikeuksia, ja vain hyvin harva

on vaikeasti kehitysvammainen. Myös sosiaaliset ja emotionaaliset kyvyt ovat puutteellisesti kehittyneet.

- **Haastava käyttäytyminen**, joka ilmenee mm. heikkona tunteiden hallintana ja itsepäisyytenä. Kiukku- ja raivokohtaukset ovat yleisiä, erityisesti ruokailuun liittyvissä asioissa. Käyttäytymisen ongelmista huolimatta PWS-henkilöt ovat hyväntuulisia ja huumorintajuisia ihmisiä, ja he pyrkivät mielellään miellyttämään muita.
- **Tyypilliset kasvojen ja kehon piirteet**, joita ovat mantelinmuotoiset silmät, kapea otsa ja kapeat kasvot, suora nenä, pieni suu sekä alaspäin kääntyneet suupielet ja ohut ylähuuli, vaalea iho ja hiukset sekä pienet kädet ja jalat.

Näiden piirteiden lisäksi Prader–Willin oireyhtymään liittyy useita muita piirteitä tai ominaisuuksia, joiden esiintyminen vaihtelee yksilöstä toiseen. Näitä ovat mm. paksu ja sitkeä sylki sekä muut suun ongelmat, puheen ja kielen ongelmat, huono verenkierto, tasapaino-ongelmat, iho-ongelmat ja ihon nyp-piminen, osteoporoosi sekä lisääntynyt unen tarve, häiriöt unirytmissä ja uniapnea. Myös skolioosi eli kieroselkäisyys, ryhtiviat ja karsastus ovat yleisiä. Ylipainoisilla henkilöillä rasva kertyy tyypillisesti keskivartalolle. Lisäksi PWS-henkilöt voivat reagoida poikkeavasti lääkkeisiin. Heillä voi olla korkea kipukynnys sekä epätavallista reagoitua kipuun ja sairauksiin. He voivat myös olla kykene-mättömiä oksentamaan.



## KIINNOSTUS RUOKAA JA SYÖMISTÄ KOHTAAN

Vastasyntynyt PWS-vauva on usein veltto ja hänellä on syömisvaikeuksia. Imemisrefleksi on yleensä heikko, ja joskus se puuttuu kokonaan. Usein joudutaan turvautumaan nenämahaletkuruokintaan. Aluksi myös painon kehitys on hidasta. 1–3 vuoden iässä alkaa epänormaali kiinnostus ruokaa ja syömistä kohtaan. Siitä lähtien lasta on vaikea pitää erossa ruoasta ja ruokayllykkeistä. Koska hän ei tunne tavalliseen tapaan kylläisyyttä, hän saattaa syödä niin paljon kuin ruokaa on saatavilla.

PWS-henkilöiden liiallinen ruokahalu ja hallitsematon ylensyöminen johtuvat aivoissa sijaitsevan kylläisyyden keskuksen häiriöstä, minkä vuoksi he eivät pysty tunnistamaan kylläisyyttä normaaliin tapaan. He ovat aina nälkäisiä ja tuntevat itsensä vain harvoin kylläisiksi.

PWS-henkilöiden ongelmat ruokaa ja syömistä kohtaan vaihtelevat kuitenkin yksilöstä toiseen. Joillakin kiinnostus voi olla vain vähäistä kun taas toiset menevät lähes äärimmäisyyksiin etsiessään ruokaa. Kuitenkin monille, ruoka on yksi heidän elämänsä tärkeimmistä mielenkiinnon kohteista – jopa niin paljon, että he saattavat jatkuvasti kysyä, milloin seuraava ruokailu on, mitä syödään jne.

Huolimatta vanhempien, ohjaajien ja opettajien valppaudesta, PWS-henkilöt voivat olla erittäin kekseliäitä halutessaan ruokaa tai rahaa ruokaan. Toisinaan melkein mikä tahansa voi kelvata. Kiinnostus voi olla jopa niin kova, ettei hän voi vastustaa kiusausta näpistellä tai varastaa ruokaa. Tilanteen hallitsemista hankaloittaa se, että yhteiskunnassamme ruokaärsykeitä on kaikkialla ja ruokaa on saatavilla joka paikasta. Toiset pystyvät aikuisena itse valmistamaan ateriansa itsenäisesti tai ohjauksessa, mutta monilta tämä ei onnistu milloinkaan.

Tehokasta parannusmenetelmää tai hoitoa jatkuvan nälän tunteeseen ei tällä hetkellä ole olemassa. Ainoita tehokkaita pitkän aikavälin keinoja ylipainon ennaltaehkäisyyn ovat niukasti energiaa sisältävä ruokavalio, oikeanlaiset ruokailutottumukset, ruokahoukutusten vähentäminen, ruoan läheisyyteen pääsemisen rajoittaminen sekä säännöllinen liikunta.

## ENERGIANTARVE

PWS-henkilöiden energiantarve vaihtelee, ja se määritellään aina yksilöllisesti. Energiantarve riippuu mm. henkilön pituudesta, lihasten koosta ja liikunnan määrästä. Keskimääräinen energiantarve on vain noin 60 prosenttia terveiden henkilöiden energiantarpeesta. Vähäisempi energiantarve johtuu mm. siitä, että PWS-henkilön lihakset ovat tavallista pienemmät ja lihastonus alhaisempi, joten lihakset tarvitsevat vähemmän energiaa kuin terveen samanikäisen henkilön lihakset. Ylimääräinen energia kertyy nopeasti elimistöön ja muuttuu rasvaksi.

Vähäisemmän energiantarpeen vuoksi ruokavalio on koostettava huolella, jotta turvataan riittävä välttämättömien ravintoaineiden saanti. Energia lasketaan kilokaloreina (kcal) tai kilojouleina (kJ) (1 kcal = 4,2 kJ). PWS-henkilön päivittäinen energiantarve on keskimäärin 8–11 kcal/cm. Jos on tarve laihduttaa, energiantarve on 7 kcal/cm päivässä.

Yleensä pienille lapsille riittää 600–800 kcal energiaa (2520–3360 kJ) päivässä. Vanhempien lasten ja aikuisten päivittäinen energiantarve vaihtelee 800–1200 kcal (3360–5040 kJ) välillä.

## RUOKAVALION KOOSTAMINEN

Yksilöllisen ruokavalion suunnittelu ja ruokavalion noudattaminen tulee aina sisältyä Prader–Willin oireyhtymää sairastavan hoitoon. Yksilöllisen ruokavalion tavoitteena on taata kasvun ja kehityksen kannalta riittävä energian ja ravintoaineiden saanti sekä ehkäistä ylipainon muodostuminen. Ruokavaliolla on tärkeä merkitys myös silloin, kun PWS-henkilön tulisi laihtua.

Pienen leikki-ikäisen PWS-lapsen ruokavaliossa energiamäärän rajoittamista tärkeämpää on kiinnittää huomiota ravinnon laatuun, aterioiden säännöllisyyteen sekä oikeanlaisten makumieltymysten luomiseen. Makumieltymykset ovat tärkeä ruokatottumuksiin vaikuttava tekijä. Ne muotoutuvat hyvin varhaisessa iässä, joten PWS-lapsi kannattaa totuttaa jo varhain ruokavalioon, joka sisältää runsaasti kasviksia, salaattia, marjoja ja hedelmiä. Ruokavalion energiamäärä vakioidaan yleensä viimeistään esikouluikässä. Ravitsemusterapeutin asiantunteva ruokavaliiohjaus on perheelle välttämätöntä.

Isommat lapset ja aikuiset noudattavat yksilöllisesti suunniteltua niukasti energiaa sisältävää ruokavaliota, jonka noudattamisesta myös kannattaa pitää mahdollisimman johdonmukaisesti kiinni. PWS-henkilö ei yleensä aikuisenakaan pysty itsenäisesti säännöstelemään syömistään, joten ulkopuolinen elinikäinen tuki, ohjaus ja valvonta ovat välttämättömiä.

### Ruokavalion koostumus

PWS-henkilön ruokavaliio koostuu aivan samoista ravintoaineista kuin kenen tahansa henkilön. Ruokavalion on oltava monipuolinen sisältäen riittävästi vitamiineja ja kivennäisaineita. Terveellisessä ruokavaliiossa on sopivassa suhteessa kolmea tärkeintä ravintoainetta: hiilihydraatteja, rasvaa ja proteiineja.

#### **PWS-henkilön ruokavaliio sisältää**

- 55–60 % hiilihydraatteja
- 10–15 % proteiinia ja
- 20–30 % rasvaa.

Leipä, vihannekset, marjat ja hedelmät sisältävät runsaasti hiilihydraatteja. Ne ovat myös hyviä vitamiinien ja kivennäisaineiden lähteitä. Proteiinia on runsaasti

esimerkiksi lihassa, kalassa, kananmunassa, palkokasveissa sekä maitotuotteissa. Rasva on ihmiselle välttämätön ravintoaine, mutta sitä PWS-henkilön ruokavalio saa sisältää vain hyvin niukasti.

PWS-henkilölle sopiva ruokavalio sisältää runsaasti kuituja ja on erittäin vähärasvainen. Kuitu on ravinnon osa, joka ei imeydy ihmisen ruoansulatuskanavassa, mutta se saa aikaan kylläisyyden tunteen. Syötävän ruoan annoskoko lisätään ravinnolla, jonka energiasisältö on mahdollisimman pieni eli runsaalla määrällä salaattia ja kasviksia.

### **Kasvikset ja salaatit**

- Käytä runsaasti sellaisenaan, raasteena tai keitettynä joka aterialla.

### **Hedelmät ja marjat**

- Käytä päivittäin runsaasti tuoreita hedelmiä ja marjoja.

### **Viljavalmistteet**

- Suosi täysjyväviljasta valmistettua leipää, puuroa, pastaa ym. Ne sisältävät paljon hiilihydraatteja ja kuituja.

### **Maitovalmistteet**

- Maitotuotteissa voi olla paljon energiaa. Valitse rasvattomia maitotuotteita (maito, piimä, viilit, jogurtit, jäätelö ja maitorahka).
- Raejuusto sisältää vain vähän energiaa.
- Suosi vähärasvaisia (enintään 17 prosenttia rasvaa sisältäviä) juustoja.
- Päivittäisen kalsiumintarpeen (800–900 mg) turvaamiseksi riittää 5 dl maitoa, piimää tai jogurttia ja 1–2 juustosiivua.

### **Kala**

- Käytä kalaa kahdesti viikossa eri kalalajeja vaihdellen. Valitse kalaa, joka sisältää enintään 10 prosenttia rasvaa.

### **Liha ja kananmuna**

- Käytä vähärasvaista lihaa ja jauhelihaa, broileria ja kalkkunaa (enintään 10 prosenttia rasvaa).
- Suosi vähärasvaisia lihalleikkeitä (rasvaa alle 4 prosenttia).
- Syö enintään kaksi kananmunaa viikossa.

### **Rasvat**

- Käytä rasvoja niukasti.
- Suosi pehmeitä rasvoja, kuten kasviöljyjä ja kasvimargariineja.
- Käytä leivän päällä alle 40-prosenttisia kevytlevitteitä.
- Käytä harkiten kasviöljypohjaisia salaattikastikkeita.

## Juomat

- Käytä janojuomana vettä.
- Ruoan kanssa kannattaa suosia rasvatonta maitoa tai piimää.
- Juomaksi sopivat myös energiattomilla makeutusaineilla makeutetut virvoitusjuomat ja mehut sekä kahvi ja tee.

### Vinkkejä:

- Käytä sokerittomia mehuja. Laimenna mehu runsaalla vedellä.
- Tee itse mehujääpuikkoja ja sorbetteja, joita voi tarjoilla jäätelön sijasta.
- Tarjoile runsaasti tuoreita hedelmiä ja kasviksia. Jos käytät säilöttyjä hedelmiä, käytä sellaisia, jotka on säilötty niiden omaan mehuun. Tee valmiiksi suuri määrä salaattia, jota voi olla tarjolla vaikkapa koulun jälkeen tai illalla. Käytä aterioiden muutenkin runsaasti salaattia. Salaatti tekee lautasen täyden näköiseksi, mutta se sisältää vain vähän energiaa.
- Jälkiruoiksi ja herkutteluhetkiin kannattaa etsiä sellaisia vaihtoehtoja, jotka sisältävät mahdollisimman vähän sokeria ja rasvaa, kuten erikoisia hedelmiä, vähäkalorisia vanukkaita tai rasvattomia jogurtteja.
- Tuoteselosteet kannattaa lukea huolellisesti.
- Vältä runsaasti energiaa sisältävien elintarvikkeiden ostamista tai osta niitä vain harvoin (kermajäätelö, pähkinät, voi, juustot, keksit, makeiset ym.).
- Tarjoile mieluummin reiluja annoksia, jotka sisältävät runsaasti hiilihydraatteja kasvien muodossa, puhdasta proteiinia ja vain hyvin vähän rasvaa. Jos tarjoat vain hyvin pienen annoksen ”tavallista” runsaasti energiaa sisältävää ruokaa, se vain kiihdyttää ruokahalua.

## Ruoan valmistus

PWS-henkilölle sopiva ruoka valmistuu keittämällä, höyryttämällä, grillaamalla tai uunissa tai mikroaaltouunissa valmistamalla. Tärkeintä on valmistaa ruoka käyttämällä valmistustapoja, joissa tarvitaan vain vähän tai ei lainkaan rasvaa. Muista, että on syytä unohtaa voi-, kerma-, smetana- ja ranskankermalisäykset sekä rasvaiset juustokuorrutukset. Huomioi, että vähärasvainen tai rasvaton elintarvike ei tarkoita sitä, että siinä ei olisi lainkaan energiaa. Sokeri voidaan osittain korvata käyttämällä keinotekoisia makeutusaineita, kuten aspartaamia tai asesulfaamia. Keinotekoisissa makeutusaineissa ei ole juuri lainkaan energiaa.

### **Vinkkejä:**

- Pasta tulisi keittää aina al dente, jotta siinä säilyy hyödyllisen hitaan hiilihydraatin ominaisuudet.
- Peruna suositellaan valmistettavan keittämällä tai uunissa kypsentämällä.

### **Aterioiden määrä**

Säännölliset ja monipuoliset ateriat kuuluvat terveelliseen ruokavalioon. Suositeltava aterioiden määrä on 2–3 pääateriaa ja 1–2 välipalaa. Terveellisellä ruokavaliolla verensokeri pysyy tasaisena ja elimistö saa tarvittavat ravintoaineet. Säännöllisillä aterioilla vähennetään myös näläntunnetta. Arkipäivän ruoanvalmistusta helpottaa, jos viikon tai kahden viikon ruokalista suunnitellaan aina etukäteen. Ruokalistaan kannattaa sisällyttää myös välipalat. Tarjolla tulee olla monipuolisesti erilaisia ruokia, jotta ruokavaliosta tulee ravitseva. Näin vältetään myös yksitoikkoisuudelta.

### **Vinkkejä:**

- Tarjoile ateriat säännöllisesti. Jos aterioiden välillä syödään ylimääräistä välipalaa, vähennä vastaava määrä energiaa seuraavasta ateriatesta.
- Vihannekset ja liha kannattaa leikata pieniksi paloiksi. Leivästä leikataan ohuita viipaleita. Näin tekemällä annos näyttää siltä, että siinä on enemmän syömistä.
- Sovi, että muu perhe syö tukevammin töissä tai koulussa lounaalla, ja pyri tarjoilemaan koko perheelle kevyempi ateria illalla.

### **Energiamäärän laskeminen ruokalistasuunnittelussa**

Ruoan ravintoainemäärien laskemisessa voidaan käyttää apuna elintarvikkeiden tuoteselosteita. Niissä eritellään elintarvikkeiden ravintoainesisällöt. Jokaisessa tuotteessa mainitaan erikseen sen sisältämä energiamäärä, proteiinit, rasva sekä hiilihydraattien määrä. Lisäksi apuna voidaan käyttää erilaisia ravintoainesisältöjä käsitteleviä kirjoja. Nykyään on myös olemassa erilaisia tietokoneohjelmia, jotka laskevat ruokavalion ravintoainemäärät ja esittävät tulokset numeroina ja kuvina. Esimerkiksi Nutrica on Kansaneläkelaitoksen tutkimus- ja kehitysyksikössä kehi-

tely tietokoneohjelma, jonka avulla voi laskea ruokavalion ravintoainemäärät. Nutrican avulla voi myös hakea monenlaista tietoa ohjelman tietopankista. Ohjelma on tehty niin käyttäjäystävälliseksi, että jokainen ravitsemuksesta kiinnostunut oppii sitä käyttämään.

Jos taas tarvitsee apua ruokaohjeiden etsimiseen ja ruokalistojen suunnitteluun voi käyttää esimerkiksi Jamix Oy:n suunnittelemaa Aterix-reseptiohjelmaa. Ohjelmalla voi myös laskea ruokalajeille, ateriakokonaisuuksille ja viikkoruokalistoille ravintoarvoja, annoskokoja, raaka-ainekustannuksia ja jopa myyntihintoja.

Tämän oppaan lopusta löytyy eri energiatasoille tehtyjä esimerkkejä ruokamääristä. Näitä esimerkkejä voidaan käyttää apuna ruokalistaa suunniteltaessa ja annoskokoja määriteltäessä. Esimerkkiruokamäärät on koostettu 800 kcal:n, 1000 kcal:n ja 1200–1400 kcal:n energiatasoille.

## **RUOKAVALION NOUDATTAMINEN PRADER–WILLIN OIREYHTYMÄSSÄ**

Lapsen ja koko perheen kannalta on parasta, että ruokailutottumukset luodaan alusta alkaen oikeanlaisiksi. Lapsi kannattaa jo pienestä pitäen totuttaa säännöllisiin ruoka-aikoihin ja paljon kasviksia sisältävään ruokavalioon, vaikka paino-ongelmia tai tavallisuudesta poikkeavaa kiinnostusta ruokaa kohtaa ei vielä ilmenisikään. Tämä vaatii usein perheeltä paljon ja vaikuttaa tavalla tai toisella koko perheen ruokailutottumuksiin. Johdonmukaisuus kuitenkin helpottaa arjen sujumista ja järjestelmällisyys palkitaan siinä vaiheessa, kun lapsen epänormaali kiinnostus ruokaa ja syömistä kohtaan herää. Säännöllisistä ruokailuajoista kiinnipitäminen, syömistä rajoittaminen ja ruokavalion noudattaminen vaativat perheeltä paljon kärsivällisyyttä ja pitkäjänteisyyttä. Toisaalta on myös hyvä muistaa, että epäonnistumisia tapahtuu kaikille, joten itselleen ei pidä olla liian ankara, jos ruokavalion noudattamisessa on epäonnistuttu. Silloin on parempi hyväksyä epäonnistuminen ja yrittää jatkossa toimia toisin.

### **Lapsen ja nuoren ruokavalion noudattaminen**

Lapsen ollessa pieni pääasiassa vanhemmat vastaavat ruokavalion noudattamisesta ja valvovat lapsen syömistä ja painon kehitystä. Syömistä rajoittaminen voi kuitenkin käytännössä toisinaan olla varsin työlästä, sillä PWS-lapset saattavat olla hyvin ovelia ja kekseliäitä halutessaan jotakin syötävää. Tehtävä on haasteellinen myös siksi, sillä ruokaa on saatavilla kaikkialta. Yleensä kaikki sujuu suhteellisen helposti niin kauan kuin on kyse pienestä lapsesta. Mitä vanhemmaksi lapsi tulee, sitä hankalampaa ruokavalion noudattamisen valvominen on. Viimeistään nuoruusiässä hän tulee tietoiseksi omasta erilaisuudestaan ja huomaa, miten oma syöminen eroaa muiden samanikäisten syömisestä. Tällöin nuori saattaa kapinoida tilannetta vastaan voimakkaasti kuten teinit yleensäkin vastaavassa tilanteessa.

On tärkeää, että PWS-nuori saadaan jo varhaisessa vaiheessa mukaan painonhallintakampanjaan ja ymmärtämään, kuinka tärkeää ruokavalion noudattaminen ja painonhallinta hänelle ovat. On tärkeää opettaa häntä noudattamaan ruokavaliota niin paljon kuin mahdollista. PWS-nuorta tulee kannustaa kontrolloimaan syömistään itse. Mitä enemmän hän osallistuu ruokavalionsa suunnitteluun, sitä paremmin hän yleensä myös sitoutuu noudattamaan ruokavaliotaan läpi elämän. Hän tulee kuitenkin aina tarvitsemaan ulkopuolista tukea ruokavalionsa noudattamisessa myös aikuisiässä.



**Ruokakaapit lukkoon?**

Toisinaan kiinnostus ruokaa ja syömistä kohtaan saattaa olla niin suurta, ettei auta mikään muu kuin lukita kodin tai asuntolan ruokakaapit, jääkaappi tai koko keittiö, jotta estetään PWS-henkilöä pääsemästä ruokaan käsiksi ja saadaan näin tilanne pysymään hallinnassa. Ruokaa ei myöskään pidä jättää vapaasti saataville, sillä silloin houkutus muodostuu usein liian suureksi.

**Vinkkejä:**

- Noudata johdonmukaisesti ja järjestelmällisesti ravitsemusterapeutin laatimaa ruokavaliota.
- Valvo ruokailutilanteita.
- Huolehdi, että myös muut PWS-henkilön kanssa tekemisissä olevat sitoutuvat noudattamaan annettua ruokavaliota.
- Varmista, ettei lapsella ole pääsyä jätteastiaan.
- Kehu ruokavalion omaehtoisesta noudattamisesta ja palkitse tarvittaessa. Älä kuitenkaan käytä ruokaa palkintona. Palkitse mieluummin kirjalla, cd-levyllä, elokuvissa käynnillä tai jollakin mielekkäällä toiminnalla.

**Juhlat ja muut erityistilaisuudet**

Epätavallinen näläntunne aiheuttaa ongelmia niin arki- kuin juhlapäivinä. Juhlissa ja kutsuilla on yleensä tapana tarjota erilaisia houkuttelevia herkkuja, joiden energiamäärät ovat usein suuria. Toisaalta erityistilaisuudet, juhlat ja lomamatkat ovat tärkeitä kaikille, ja ne tuovat mukavaa vaihtelua arkeen. Juhlien ja lomien ohjelmaan voi monissa tilanteissa kuitenkin yrittää itse etukäteen vaikuttaa ja kohdistaa päähuomio syömisestä esimerkiksi mukavaan yhdessäoloon, lahjojen antamiseen, pelien ja leikkien pelaamiseen jne. Tällöin itse syöminen ei näytele niin suurta osaa.

**Ylimääräiset herkkuhetket**

Herkkuelämykset kuuluvat elämään. Perheen ja läheisten kannattaa etukäteen pohtia, kuinka suhtautua juhliin ja ylimääräisiin herkkuhetkiin ja miettiä, mikä on omalle perheelle paras tapa selviytyä tilanteista. Mitään yleispätevää ohjetta ei voida antaa, sillä se mikä sopii yhdelle, ei välttämättä sovi toiselle. Juhlapäivän ylimääräistä energiasaantia voi esimerkiksi yrittää välttää valitsemalla juhlapöydästä vähiten energiaa sisältäviä ruokia, ottamalla herkkuja vain pieniä määriä tai vaihtoehtoisesti ottamalla mukaan omaa PWS-ystävällistä ruokaa (sokeritonta

mehua, raakoja kasviksia, hedelmiä tms.). Juhliin menoa voi myös yrittää ennakoida vähentämällä edeltävinä päivinä energiansaantia ja lisäämällä liikunnan määrää. Ylimääräistä energiansaantia voi myös yrittää tasata jälkikäteen pienentämällä seuraavan viikon ruokavalion energiamäärää. Toisinaan voi myös olla parasta vain hyväksyä se, että juhla- ja muissa erityistilaisuuksissa energiansaanti väistämättä ylittyy.

### **Ravintolakäynnit**

Myös ravintolakäynnit voivat osoittautua haasteellisiksi. Ravintolan ilmassa leijuu herkullisia tuoksua ja ruokalistat ovat toinen toistaan houkuttelevampia. Käytännön syistä PWS-henkilön kanssa kannattaa suosia erityisesti á la carte -ravintoloita. Annoksen valintaa saattaa lisäksi helpottaa, että jo ennen ravintolaan menoa mietitään etukäteen valmiiksi, mitä aiotaan tilata. Sen sijaan buffet-tyyppisten ravintoloiden runsaat herkkupöydät saattavat aiheuttaa turhia kiusauksia, joista voi syntyä mielipahaa muuten mukavalle ravintolakäynnille.

### **Ympäristö kodin ulkopuolella**

Ruokavalion noudattaminen tulee aina ulottaa myös kodin ulkopuolelle. On pidettävä huoli, että muut PWS-lapsen, -nuoren tai -aikuisen kanssa tekemisissä olevat sukulaiset, ystävät ja tuttavat tietävät riittävästi oireyhtymästä, ymmärtävät ruokavalion tärkeyden ja noudattavat sitä. Myös päiväkodin, koulun ja työpaikan henkilöstön tulee olla hyvin perillä oireyhtymän piirteistä ja niiden syistä. Näin he ymmärtävät paremmin, että ruokavalion noudattaminen on tärkeää, ja että niin helposti lisääntyvä ylipaino aiheuttaa lisäongelmia.

Ruokavalion noudattaminen on kuitenkin aina vaikea tehtävä ja vaatii ympäristöltä paljon tarkkaavaisuutta ja aktiivisuutta. Ei siis kannata olla liian ankara muita kohtaan ja tuomita heitä, jos ruokavalion noudattaminen ei ole onnistunut toivotulla tavalla. Asian voi ottaa puheeksi ja yrittää jatkossa tehdä yhteistyötä tehokkaammin. Mitä vanhemmasta lapsesta on kyse, sitä hankalammaksi ruokavalion noudattamisen valvonta muodostuu. Ruokavalion noudattaminen onnistuuikin parhaiten eri tahojen välisen tiiviin ja hyvässä yhteishengessä tapahtuvan yhteydenpidon avulla. Keskustelut, ”reissuvihko” tai päiväkirja ovat osoittautuneet tehokkaiksi yhteydenpitotavoiksi.

## PAINONHALLINTA

Painonhallinta ja ylipainon ennaltaehkäisy ovat PWS-henkilön terveydelle tärkeitä. PWS-henkilöiden painonhallinta on erittäin haasteellista ja se vaatii usein tiukkaa kontrollia. Ruokavalion noudattaminen ja energiansaannin rajoittaminen parhaalla mahdollisella tavalla sujuu parhaiten yhteistyössä ravitsemusterapeutin kanssa. On tärkeää löytää sellainen paino, jossa on hyvä olla.

Painonhallinnassa on tärkeää neuvoa tarkasti vanhempia ja ohjaajia, rajoittaa ruoansaantia, noudattaa niukasti energiaa sisältävää ruokavaliota sekä harrastaa säännöllisesti liikuntaa. Nykyisin PWS-henkilöt diagnosoidaan yleensä jo ensimmäisten elinkuukausien aikana. Aikainen diagnoosi tukee painonhallintaa. Ongelmatilanteet ovat yleensä helpommin hallittavissa, jos henkilö on tottunut elämään ympäristössä, jossa hänelle on jo lapsuudessa luotu oikeanlaiset ruokailutottumukset ja hän on tottunut noudattamaan omaa ravitsemusterapeutin suunnittelemaa ruokavaliota.

### Painon seuranta

Säännölliset viikoittaiset punnitukset tukevat painonhallintaa. Sopivan energiamäärän löytämiseksi on tärkeää seurata säännöllisesti painoa suhteessa energiansaantiin. Seurannan avulla mahdollinen painonnousu havaitaan hyvissä ajoin, jolloin on helpompi selvittää painonnousun syy ja vaikuttaa siihen. Jos paino nousee enemmän kuin on toivottavaa, voi henkilön energiantarve olla oletettua pienempi. Painonnousuun voi myös vaikuttaa se, ettei ruokavaliota ole noudatettu. Syy tulisikin selvittää aina mahdollisimman nopeasti ja yrittää korjata tilanne. Laihduttaminen toteutetaan pienentämällä energiamäärää ja lisäämällä liikuntaa.

### ***Painoindeksi***

PWS-aikuisen painoa voidaan arvioida laskemalla painoindeksi (BMI=Body Mass Index). Painoindeksi suhteuttaa painon ja pituuden, ja se lasketaan seuraavasti: paino kiloina: (pituus metreinä x pituus metreinä). Painoindeksiä ei tule käyttää lihavuuden arvioimisessa ennen kuin pituuskasvu on loppunut. Lasten painoa määritettäessä on olemassa omat lapsille tarkoitetut ikäkohtaiset viitearvot.

**Aikuisen PWS-henkilön painonmäärittäystaulukko**

	<b>Alipaino</b>	<b>Normaali paino</b>	<b>Lievä lihavuus</b>	<b>Vaikea lihavuus</b>	<b>Sairaaloinen lihavuus</b>
<b>Naiset (BMI)<sup>1</sup></b>	< 19,1	19,1–27,3	> 27,3	> 32,3	> 44,8
<b>Miehet (BMI)<sup>1</sup></b>	< 20,7	20,7–27,8	> 27,8	> 31,1	> 45,4
<b>Terveysriski</b>	PWS-henkilöillä alipainon esiintyminen epätodennäköistä.	Ei erityistä riskiä.	Jonkin verran kohonnut riski joillekin.	Selvästi lisääntynyt riski.	Painon vähentäminen välttämätöntä.

<sup>1</sup> Painoindeksi eli BMI= paino kiloina: (pituus metreinä x pituus metreinä).

Lähde: Carolyn J. Hoffman, MS, RD; Deborah Aultman, RS; Peggy Pipes, MPH, RD (1992). A Nutrition Survey of and Recommendations for Individuals with Prader-Willi Syndrome Who Live in Group Homes.

**Vinkkejä:**

- Opeta PWS-nuorelle ruokavalion käytännön toteutus.
- Käytä annoksen koostamisessa lautasmallia, jossa puolet lautasesta täytetään kasviksilla, neljännes perunalla, pastalla tai riisillä ja viimeinen neljännes vähärasvaisella lihalla, kalalla, kanalla, palkokasveilla tai kananmunalla. Lisäksi tilanteen mukaan annoksessa voi olla pala leipää, jolla on pieni sipaisu kevytlevitettä ja esimerkiksi lasillinen rasvatonta maitoa tai piimää.
- Keskimääräinen annos voidaan jakaa puoliksi ja tarjoilla ensin puolet kokonaismäärästä. Tällöin syöjälle jää mahdollisuus saada lisää ruokaa. Annoksen toista puolikasta ei kuitenkaan välttämättä tarvitse tarjota, jos hän ei sitä pyydä.
- Ruokaa ei kannata pitää pöydillä, ja se tulee korjata aina heti syömisestä jälkeen pois näkyvistä. Ruokakaapit ja jääkaappi lukitaan tarvittaessa.

## Ylipainon seuraukset

PWS-henkilöillä esiintyvä ylipaino aiheutuu ennen kaikkea liiallisesta ruokahalusta ja siitä johtuvasta liiallisesta energian saannista. Ylipainoa kertyy toisaalta myös siksi, että heidän lihaksensa ovat pienet ja lihastonus alhainen, joten ne tarvitsevat vähemmän energiaa kuin terveiden normaalipainoisten henkilöiden lihakset. On tavallista, että PWS-henkilöillä esiintyy vaikeaa ylipainoa jo teini-ikään mennessä.

Vaikean ylipainon vaikutukset elämään ovat moninaiset. Ylipainosta aiheutuu paljon erilaisia terveysriskejä, jotka kasvavat painonnousun myötä. Yleisimpiä ovat sydän- ja verisuonisairaudet, kohonnut verenpaine, diabetes, hengitysvaikeudet, astma, uniapnea sekä selluliitin lisääntyminen. Tosin PWS-henkilöllä saattaa olla uniapneaa ilman merkittävää liikapainoakin. Ylipainosta johtuvat liitännäissairaudet ja muut terveysriskit lyhentävät huomattavasti PWS-henkilön elinikää.

Vaikealla ylipainolla on myös erilaisia psyykkisiä ja muita elämää rajoittavia vaikutuksia. Ylipaino vaikuttaa itsetuntoon ja masennus on tavallista. Ylipaino vaikeuttaa liikkumista, joka taas saattaa aiheuttaa todellisia toiminnallisia rajoituksia jokapäiväiseen elämään. Autolla tai yleisissä kulkuvälineissä kulkeminen vaikeutuu samoin kuin esimerkiksi tuolille istuutuminen ja ylösouseminen sekä pukeutuminen. Myös sopivien vaatteiden löytämisessä voi olla vaikeuksia. Lisäksi ylipainosta johtuva nukahtelu yleistyy painon noustessa. Epäsäännöllinen nukkumisrytmi ja päivän aikaiset nukahtelut aiheuttavat helposti väsymystä, mikä taas puolestaan saattaa lisätä käyttäytymisongelmia.

## LIIKUNTA

Säännöllisen liikunnan merkitystä ei voi liikaa korostaa. Se on tärkeä osa painonhallintaa, sillä liikunta lisää lihasmassaa ja energiankulutusta, jotka puolestaan lisäävät elimistön perusaineenvaihduntaa. Liikunta tulisi sisällyttää mahdollisimman varhaisessa vaiheessa PWS-lapsen päivärutiiniin, sillä se edistää positivistista suhtautumista liikuntaan. PWS-henkilöt tarvitsevat yleensä erityisen paljon rohkaisua ja kehuja motivoituakseen liikkumaan. Liikkuminen ei kuitenkaan saa perustua pakkoon, vaan sen on oltava mukavaa.

Ensisijaisen tärkeää on, että liikutaan säännöllisesti – tavalla tai toisella. Omat fyysiset kyvyt, kiinnostuksen kohteet ja mieltymykset ovat aina mielekkään liikkumisen lähtökohtana. Suositeltavia muotoja ovat erityisesti aerobinen harjoittelu sekä sellaiset liikuntalajit ja pelit, jotka tukevat motoristen taitojen ja havaintokyvyn sekä koordinaatiokyvyn kehittymistä. Hyviä vaihtoehtoja ovat esimerkiksi kävelylenkit, pyöräily ja uinti. PWS-henkilöä tulee rohkaista ja kannustaa erilaisten liikuntamuotojen kokeilemiseen. Myös päivittäinen arkiliikunta on tärkeä osa liikkumista.

## KASVUHORMONI

PWS-henkilöillä on lähes aina kasvuhormonivajausta. Nykyään kasvuhormonihoito aloitetaan hyvin nuorena, jopa alle vuoden ikäisenä. Ilman kasvuhormonihoitoa PWS-henkilöiden aikuispituus jää lyhyeksi. Riittävän pitkän hoidon jälkeen pituus vastaa kuitenkin väestön keskimääräistä pituutta. Kasvuhormoni vaikuttaa lisäksi PWS-henkilöiden kehon koostumukseen vähentäen rasvakudoksen muodostumista ja lisäten rasvan kulutusta energiaksi. Kasvuhormoni kasvattaa lihaksia, mutta lihasten kasvu vaatii aina lisäksi myös liikuntaa. Kun lihasmassa kasvaa, liikkuvuuskin paranee.

Kasvuhormonilla on välillisiä vaikutuksia painonhallintaan, sillä kehon koostumuksen muuttuessa elimistö kuluttaa enemmän energiaa. Siksi kasvuhormonia saavien henkilöiden energiansaanti voi olla hieman suurempaa kuin niiden henkilöiden, jotka eivät kasvuhormonia saa.

## ESIMERKKEJÄ RUOKAMÄÄRISTÄ ERI ENERGIATASOILLA

### 800 kcal (3 360 kJ)

#### **Aamiainen**

- 1 1/2 dl veteen keitettyä puuroa (1/2 dl kaurahiutaleita)  
tai 1 dl aamiaishiutaleita  
tai 2 rkl myslä
- puoli lasia rasvatonta maitoa tai piimää (1 dl)
- pienehkö hedelmä (n. 100 g) esim. omena, päärynä tai appelsiini  
tai 2 mandariinia  
tai 2 dl marjoja
- kasviksia

#### **Lounas**

- 1/2 - 3/4 dl kypsää vähärasvaista kalaa tai lihaa (n. 50 g)
- pienehkö peruna (n. 60 g)
- runsaasti kasviksia (3 - 4 dl)
- puoli lasia rasvatonta maitoa tai piimää (1 dl)

#### **Välipala**

- 1 näykkileipä (13 g)  
tai pieni pala pehmeää leipää (25 g) tai sämpylää
- leivälle sipaisu kevytlevitettä
- 1 viipale vähärasvaista juustoa tai kevytleikkelettä (10 g)
- puoli lasia rasvatonta maitoa tai piimää (1 dl)
- runsaasti kasviksia

#### **Päivällinen**

- 1/2 - 3/4 dl kypsää vähärasvaista kalaa tai lihaa (n. 50 g)
- pienehkö peruna (60 g)
- runsaasti kasviksia (3 - 4 dl)
- puoli lasia rasvatonta maitoa tai piimää (1 dl)

#### **Iltapala**

- 1 näykkileipä (13 g)  
tai pieni pala pehmeää leipää (25 g) tai sämpylää
- leivälle sipaisu kevytlevitettä
- pienehkö appelsiini
- runsaasti kasviksia

#### **Juomat**

- 1 - 2 litraa päivässä. Janojuomaksi vettä

## **I 000 kcal (4 200 kJ)**

### **Aamiainen**

- 1 1/2 dl veteen keitettyä puuroa (1/2 dl kaurahiutaleita)  
tai 1 dl aamiaishiutaleita  
tai 2 rkl myslä
- puoli lasia rasvatonta maitoa tai piimää (1 dl)
- pienehkö hedelmä (n. 100 g) esim. omena, päärynä  
tai appelsiini tai 2 mandariinia  
tai 2 dl marjoja
- kasviksia

### **Lounas**

- vajaa 1 dl (n. 70 g) kypsää vähärasvaista lihaa tai kalaa  
tai reilu 1/2 dl (n. 60 g) broileria  
tai 1 - 2 nakkia  
tai 2 - 3 lihapullaa
- suurehko peruna (n. 75 g) tai vajaa 1 dl pastaa tai n. 1/2 dl keitettyä riisiä
- runsaasti kasviksia (3 - 4 dl eli 150 - 200 g)
- puoli lasia rasvatonta maitoa tai piimää (1 dl)

vaihtoehtoisesti pääruoaksi 2 dl keittoa tai 1 1/2 dl laatikkoa

### **Välipala**

- 2 näkkileipää (24 g)
- sipaisu kevytlevitettä
- puoli lasia rasvatonta maitoa tai piimää (1 dl)
- kasviksia

### **Päivällinen**

- vajaa 1 dl (n. 70 g) kypsää vähärasvaista lihaa tai kalaa  
tai reilu 1/2 dl (60 g) broileria  
tai 1 - 2 nakkia  
tai 2 - 3 lihapullaa
- suurehko peruna (n. 75 g) tai vajaa 1 dl pastaa tai n. 1/2 dl keitettyä riisiä
- runsaasti kasviksia (3 - 4 dl eli 150 - 200 g)
- puoli lasia rasvatonta maitoa tai piimää (1 dl)

vaihtoehtoisesti pääruoaksi 2 dl keittoa tai 1 1/2 dl laatikkoa

### **Ilta-pala**

- pala näkkileipää (12 g)
- 1 viipale vähärasvaista juustoa (10 g)
- puoli lasia rasvatonta maitoa tai piimää (1 dl)
- pienehkö päärynä

### **Juomat**

- 1 - 2 litraa päivässä. Janojuomaksi vettä



## I 200 - I 400 kcal (5 040 - 5 880 kJ)

### **Aamiainen**

- 1 1/2 dl veteen keitettyä kaurapuuroa  
tai 1 - 2 palaa pehmeää leipää  
tai 2 näkkileipää tai sämpylä
- leiville sipaisu kevytlevitettä ja 2 viipaletta vähärasvaista juustoa tai kevytleikkelettä (10 g)
- pienehkö hedelmä (n. 100 g) esim. omena, päärynä tai appelsiini  
tai 2 mandariinia  
tai 2 dl marjoja
- teetä tai kahvia

### **Lounas**

- 1 dl (n.70 g) vähärasvaista lihaa tai kalaa  
tai 3/4 dl (n. 60 g.) broileria  
tai 1 - 2 nakkia  
tai 2 - 3 lihapullaa
- 1 peruna tai 2/3 dl keitettyä riisiä/makaronia
- 1/2 lautasellista tuoresalaattia, raastetta tai kasviksia (n. 3 - 4 dl)
- 1 1/2 dl rasvatonta maitoa tai piimää
- 1 viipale leipää tai 1 näkkileipä
- sipaisu kevytlevitettä leivälle
- 2 dl marjoja tai hedelmä

vaihtoehtoisesti pääruoaksi 2 dl keittoa tai 1 1/2 dl laatikkoa

### **Välipala**

- 2 viipaletta leipää tai 1 viipale leipää ja hedelmä
- 2 viipaletta kevytleikkelettä tai vähärasvaista juustoa
- sipaisu kevytlevitettä leivälle
- 2 dl laimennettua mehua, teetä tai kahvia
- kasviksia vapaasti

### **Päivällinen**

- 1 dl (n. 70 g) vähärasvaista lihaa tai kalaa  
tai 3/4 dl (n. 60 g) broileria  
tai 1 - 2 nakkia  
tai 2 - 3 lihapullaa
- 1 peruna tai 2/3 dl keitettyä riisiä/makaronia
- 1/2 lautasellista tuoresalaattia, raastetta tai kasviksia (3 - 4 dl)
- 1 1/2 dl rasvatonta maitoa tai piimää
- 1 viipale leipää tai 1 näkkileipä
- sipaisu kevytlevitettä leivälle
- 2 dl marjoja tai hedelmä

vaihtoehtoisesti pääruoaksi 2 dl keittoa tai 1 1/2 dl laatikkoa

### **Iltapala**

- 1 - 2 hedelmää tai kevytjogurtti

### **Juomat**

- 1 - 2 litraa päivässä. Janojuomaksi vettä

## OPPAITA JA KEITTOKIRJOJA

- Kotiruokaa. Broileri & kalkkuna. Painonvartijat Weight Watchers. As Prisma Print. Eesti 2004.
- Kotiruokaa edullisesti koko vuoden. Painonvartijat Weight Watchers. AS Prisma Print. Eesti 2005.
- Ruokien ravintoainesisältö. Merja Rastas, Ritva Seppänen, Lars-Runar Knuts, Paula Hakala, Vaula Karttila (toim.). Turku: Kansaneläkelaitos, 1997.
- Sydämellisen hyvää -keittokirja. 7. painos. Suomen Sydänliitto ry. WS Bookwell Oy. Porvoo 2004.
- Sydämeni keittiössä. Suomen Sydänliitto ry. Gummerus Kirjapaino Oy. Jyväskylä 2005.
- Sydänliiton ruoka-ainetaulukko. 5. uudistettu painos. Suomen Sydänliitto ry. Gummerus Kirjapaino Oy. Jyväskylä 2006.
- Välimeren kevyet herkut. Painonvartijat Weight Watchers. As Prisma Print. Eesti 2005.

## LÄHTEET

- Borgie, K. H. 2003. Nutrition Care for Adolescents and Adults with Prader-Willi Syndrome. Prader-Willi Syndrome Association (USA).
- Butler, M. G. & Lee, P. D. K. & Whitman, B. Y. (ed.) 2006. Management of Prader-Willi Syndrome. 3rd edition. Prader-Willi Syndrome Association (USA)
- Cox, J. H. & Doorlag, D. 2004. Nutritional Care for Infants and Toddlers with Prader-Willi Syndrome. Prader-Willi Syndrome Association (USA).
- Gellatly, M. 2002. Practical Ideas to Help with Weight control. Prader-Willi Syndrome Association (UK).
- Lappi, L. 2002. Painonhallinta Prader-Willi -oireyhtymässä. Pro gradu työ. Helsingin yliopisto. Soveltavan kemian ja mikrobiologian laitos. Ravitsemustieteen osasto.
- Prader-Willi oireyhtymä 1999. Suomen PWS-yhdistys ry. Kirjapaino PMK Oy.
- Waters, J. 1996. A Handbook for Parents and Carers of Adults with Prader-Willi Syndrome. Prader-Willi Syndrome Association UK. Biddles Ltd, Guilford and King's Lynn.

## **PWS-julkaisumme**

- Prader–Willin oireyhtymän osaamiskeskus – tietoa työn tueksi (2006)  
Prader–Willin oireyhtymä (2., uudistettu painos, 2008)  
PWS ja liikunta (2., uudistettu painos, 2008)  
PWS-oppilas koulussa (2., uudistettu painos, 2008)  
Prader–Willin oireyhtymä ja ruokavalio Milloin syödään? (2., uudistettu painos, 2008)

### **2., uudistettu painos**

#### **Teksti**

Eliisa Koljonen

#### **Asiantuntijat**

Soili Alanne

Ilkka Sipilä

#### **Oppaan ulkoasu ja taitto**

Mainostoimisto Mainossanoma Ky

#### **Kielentarkistus**

Sari Vaula, Kotimaisten kielten tutkimuskeskus, Kielitoimisto

#### **Painopaikka**

Suomen Graafiset Palvelut Oy Ltd, Kuopio 2008

#### **Julkaisija**

Uudenmaan vammaispalvelusäätiö



Uudenmaan vammaispalvelusäätöön tavoitteena on edistää vammaisten, erityisesti autististen ja kehitysvammaisten henkilöiden, asumis- ja toimintapalveluja, parantaa vajaakuntoisten työllistymismahdollisuuksia sekä järjestää laadukkaita sosiaalipalveluja. Toiminta-alueena on Etelä-Suomen lääni.

[www.uvps.fi](http://www.uvps.fi)



**UVPS**  
UUDENMAAN  
VAMMAISPALVELUSÄÄTIÖ