



Adipositas beim Prader-Willi-Syndrom (PWS)

Aktuelle Therapieansätze aus ernährungswissenschaftlicher und endokrinologisch-diabetologischer Sicht

Barbara Schweiger · Johannes Mühleder · Sandra Laimer

Department of Pediatrics, University Hospital Salzburg, Paracelsus Medical University, Salzburg, Österreich

Zusammenfassung

Das Prader-Willi-Syndrom ist eine genetisch bedingte Erkrankung, bei der eine pathognomonische Hyperphagie fast bei allen Patienten zu einer Adipositas führt. Da die Adipositas mit ihren Komorbiditäten die Haupttodesursache ist, kommt der Behandlung eine wichtige Rolle zu. Medikamente zeigen bisher nur mäßige Erfolge bezüglich des Body-Mass-Index, können jedoch die Hyperphagie positiv beeinflussen. Der Ernährung kommt die wichtigste Aufgabe im Therapiemanagement zu. Hierbei gilt es die Zusammensetzung der Mahlzeiten zu beachten, aber auch Verhaltensmaßnahmen altersentsprechend umzusetzen. Die Adipositasprävention ist, trotz neuer Medikamente die wichtigste Säule zur Reduktion der Morbidität und Mortalität.

Schlüsselwörter

Hyperphagie · Metformin · GLP-1 Analoga · Syndromale Adipositas · Diät

Das Prader-Willi-Syndrom (PWS) ist eine genetisch bedingte Erkrankung, die durch einen Funktionsverlust im väterlichen Teil am langen Arm des Chromosoms 15 (15q11.2–q13) verursacht wird. Die Inzidenz dieses Gendefekts liegt bei 1:16.000–1:20.000 [1, 2].

Genauere Untersuchungen zeigen, dass dieser Funktionsverlust durch drei unterschiedliche genetische Mechanismen verursacht werden kann [3]:

- Bei etwa 65–75 % der Kinder mit PWS liegt eine Deletion vor (dabei fehlt das väterlich geprägte Gen).
- Bei etwa 20–30 % der Kinder mit PWS liegt eine maternale Disomie (UPD) vor.
- Bei 1–3 % kommt ein Imprinting-Defekt dieses Genabschnitts vor.

Durch eine genetische Untersuchung (Methylierungsanalyse) kann aktuell zu 99 % eine Zuordnung zu einer dieser drei verschiedenen Formen getroffen werden [3].

Diese drei genetischen Subtypen können, neben anderen Variablen, auch das

klinische Erscheinungsbild des Prader-Willi-Syndroms unterschiedlich mitprägen.

Aufgrund der unterschiedlichen Ansprüche der Patient*innen in verschiedenen Altersgruppen ergeben sich unterschiedliche Behandlungsschwerpunkte. Abgesehen von den ersten Lebensmonaten sind die ausgeprägte Hyperphagie bzw. das „Food-seeking“-Verhalten („Craving“) für viele Patient*innen und ihre Familien sehr herausfordernd [4]. Die Ursache dafür liegt in einer durch den Gendefekt ausgelösten zentralen Dysregulation im Steuerungsmechanismus hypothalamischer Regionen, die zu hormonellen Dysbalancen endokrinologischer Funktionsmuster, vor allem aber zu Störungen im Appetit- und Sättigungsmechanismus führt. Trotz vieler neuer wissenschaftlicher Erkenntnisse auf dem Gebiet dieser zentralen hormonellen Steuerungsmechanismen erlaubt es die aktuelle Datenlage noch nicht, entsprechend endgültige Therapieoptionen daraus abzuleiten.

Da die extreme Adipositas beim Prader-Willi-Syndrom die häufigste Ursache für



QR-Code scannen & Beitrag online lesen

Morbidität und Mortalität darstellt, möchten wir in unserem Beitrag speziell auf aktuelle und mögliche neue therapeutischen Therapieansätze eingehen.

Aktuelle medikamentöse Therapieansätze

Aus endokrinologischer und diabetologischer Sicht stehen zum jetzigen Zeitpunkt drei Medikamente zur Verfügung:

Wachstumshormon

Alle Patient*innen mit Prader-Willi-Syndrom leiden an einer hypothalamischen Dysfunktion, welche verschiedene Endokrinopathien zur Folge hat. Von einem Wachstumshormonmangel sind nahezu alle Prader-Willi-Patient*innen betroffen. Studien belegen, dass ein früher Beginn mit einer Wachstumshormontherapie (idealerweise im Alter von 3–6 Monaten) eine Verbesserung des Intelligenzquotienten und der psychomotorischen Entwicklung zur Folge hat [5]. Außerdem haben Kinder, bei denen im ersten Lebensjahr mit der Wachstumshormontherapie begonnen wird, später eine geringere Körperfettmasse [6]. Die Kontraindikationen sind eine extreme Adipositas sowie eine ausgeprägte Schlafapnoe. Damit ist das Wachstumshormon das einzige Medikament, welches präventiv in Bezug auf die Adipositas bei PWS angewandt werden kann.

Metformin

Metformin ist ein orales Antidiabetikum, ein Biguanid, mit blutzuckersenkender Wirkung. Die Wirkung beruht auf einer Senkung der Glukoseproduktion in der Leber durch Hemmung der Glukoneogenese und der Glykogenolyse sowie auf einer Erhöhung der Insulinempfindlichkeit in der Muskulatur und damit verbesserter peripherer Glukoseaufnahme und Verwertung und einer verzögerten intestinalen Glukoseabsorption [7].

In Studien wurde bei Patient*innen mit PWS und pathologischer Glukosetoleranz beobachtet, dass Metformin zwar keinen Effekt auf die Reduktion des Gewichts hatte, jedoch eine Verbesserung des „Craving“ erbrachte. Das „Craving“ und der damit

verbundene Stress für die Patient*innen sind im Alltag sehr belastend, vor allem auch in der Interaktion mit den versorgenden Personen, sodass eine Therapie mit Metformin nicht nur bei Patient*innen mit Prädiabetes oder manifestem Diabetes erwogen werden sollte, sondern auch bei allen anderen [8].

Als Nebenwirkungen werden hauptsächlich gastrointestinale Probleme beschrieben, wobei diese bei Patient*innen mit PWS weniger ausgeprägt sind, außerdem konnte bei männlichen Patienten teilweise eine Verschlechterung von Verhaltensauffälligkeiten beobachtet werden [8].

GLP-1-Analoga

Der Erfolgskurs der GLP-1-Analoga in der Behandlung der Adipositas lässt natürlich auch Patient*innen mit PWS hoffen. Ursprünglich nur für die Behandlung eines Diabetes mellitus Typ 2 mit Adipositas zugelassen, werden GLP-1-Analoga auch zur Behandlung der Adipositas ohne Komorbiditäten angewandt.

Der Wirkmechanismus beruht auf einer Stimulation der Insulinsekretion sowie einer Hemmung der Glukagonausschüttung. Außerdem verlangsamen GLP-1-Analoga die Magenentleerung und erhöhen dadurch das Sättigungsgefühl [9].

Eine Studie aus Frankreich [10] hat speziell Liraglutid bei Kindern und Jugendlichen mit PWS untersucht. Die Ergebnisse zeigten leider weniger Effekt auf den Body-Mass-Index (BMI), jedoch statistisch signifikante Unterschiede zur Placebogruppe betreffend die Hyperphagie. Die Scores in den Hyperphagie-Fragebögen waren deutlich besser, was wiederum eine Verbesserung der Lebensqualität und eine Vereinfachung der Betreuung bedeutet. Insgesamt wurden sehr wenige Nebenwirkungen beobachtet, am ehesten gastrointestinale Nebenwirkungen, welche aber bei keinem Patienten zu einem Studienabbruch führten [10].

Die verzögernde Wirkung auf die Magenentleerung könnte theoretisch bei Patient*innen mit PWS problematisch werden, da sie häufiger unter einer Gastroparese leiden. In Kombination mit einem reduzierten Schmerzempfinden, das ebenfalls pathognomonisch bei PWS ist, könnte es

deshalb im Rahmen eines „Overeating“ zu lebensbedrohlichen Magenrupturen kommen.

Metformin und die GLP-1-Analoga haben bisher keinen signifikanten Erfolg bezüglich des BMI gezeigt, jedoch beide, insbesondere die GLP-1-Analoga, eine deutliche Verbesserung des „Craving“ betreffend. Da die Therapien sehr gut verträglich sind, kann bei Patient*innen mit PWS, unter engmaschigem Monitoring, eine Therapie versucht werden, auch wenn noch keine diabetische Stoffwechsellage vorliegt.

Bei allen Studien mussten die Patient*innen trotzdem eine strukturierte Diät einhalten und auch regelmäßig an verschiedenen Bewegungsprogrammen teilnehmen. Das wiederum zeigt, dass die diätologische und bewegungstherapeutische Begleitung ab einem sehr jungen Alter den wichtigsten Schlüssel zur Adipositasprävention/-behandlung darstellen.

Aktuelle diätologische Therapieempfehlungen

Durch Miller [11] und in der Folge adaptiert durch Mackay [12] wurde eine Einteilung der unterschiedlichen Stadien der Wachstums- und Fütterungsphasen vorgenommen, die einen Überblick des Weges von der Fütterungsstörung im Säuglingsalter über die beginnende Hyperphagie im Kleinkind- bzw. Schulalter bis hin zum zunehmenden Verlust des Sättigungsgefühls mit einhergehender Gewichtszunahme im Lauf der weiteren Jahre bis hinein ins Erwachsenenalter gibt (■ Tab. 1).

Bereits im Mutterleib fallen Patient*innen mit PWS durch geringe Bewegungen auf und dieser verringerte Muskeltonus spiegelt sich in der Folge durch ein niedriges Geburtsgewicht und „floppy“ Babys wider. Dadurch leiden viele Säuglinge mit PWS an einer Trinkschwäche, die in den ersten Lebensmonaten den Einsatz einer Nasogastralsonde indizieren kann, um eine ausreichende Nährstoffversorgung zu gewährleisten. Um eine entsprechende geistige und körperliche Entwicklung zu fördern, wird – abhängig vom Gewichtsverlauf – wie bei gesunden Kindern eine Trinkmenge von 100–130 ml/kg Körpergewicht

Tab. 1 Klinische Anzeichen des Prader-Willi-Syndroms. Übersetzt und adaptiert nach Mackay [2]

Alter	Klinische Anzeichen
Geburt bis 2 Jahre	Hypotonie mit Saug Schwierigkeiten Reduzierte fetale Bewegungen Kryptorchismus
2 bis 6 Jahre	Hypotonie mit Saug Schwierigkeiten in der Vorgeschichte Globale Entwicklungsverzögerung Kleinwuchs und/oder Wachstumsstörung in Verbindung mit beschleunigter Gewichtszunahme Hypogonadismus/Hypogonadismus
6 bis 12 Jahre	Hypotonie Globale Entwicklungsverzögerung Exzessives Essverhalten (Hyperphagie) mit zentraler Adipositas, wenn unzureichende Kontrolle Kleinwuchs und/oder verminderte Wachstumsgeschwindigkeit
13 Jahre bis ins Erwachsenenalter	Kognitive Beeinträchtigung Exzessives Essverhalten (Hyperphagie) mit zentraler Adipositas, wenn unzureichende Kontrolle Hypogonadismus und/oder typische Verhaltensprobleme (einschließlich Wutausbrüche und zwanghafter Angewohnheiten) Kleinwuchs und/oder verminderte Wachstumsgeschwindigkeit

Muttermilch oder Formulanahrung (Pre-Nahrung) empfohlen [13].

Mit zunehmendem Alter beginnen die Kinder normal zu essen, wodurch dem Beginn der Beikost bzw. der Geschmacksprägung im Kleinkindalter eine besondere Rolle zukommt, denn hier wird der Grundstein für die spätere Langzeiternährung gelegt. Auch die Vorbildwirkung der Eltern ist hier von großer Bedeutung.

In den Grundzügen unterscheidet sich die Ernährung bei PWS nicht von einer ausgewogenen, gesunden Mischkost, die allgemein empfohlen wird. Es gibt jedoch marginale – aber bedeutende – Unterschiede und man sollte bedenken, dass bei diesem Krankheitsbild eine falsche Lebensmittelauswahl bzw. ungünstige Gewohnheiten zu einer Verschlechterung führen. Und natürlich spielen Portionsgröße und Mahlzeitenzusammenstellung ebenfalls eine entscheidende Rolle.

Die Empfehlungen von Miller et al. [14] zeigen folgende Verteilung der Hauptnährstoffe bezogen auf die Energiezufuhr eines Tages:

- 45–50 % Kohlenhydrate, dabei mind. 20 g Ballaststoffe
- 25–30 % Fett, vorwiegend gesunde, ungesättigte Fettsäuren
- 20–25 % Protein aus tierischen und pflanzlichen Quellen.

Um diese Empfehlungen auch praxistauglich umzusetzen, empfiehlt sich eine Mahl-

zeitenzusammenstellung nach dem Tellerprinzip. Damit kann – bei richtiger Zubereitungsart – eine geringe Energie- und gleichzeitig hohe Nährstoffdichte erzielt werden (▣ Abb. 1):

- ½ Portion/Teller Salat/Gemüse oder im Fall eines Frühstücks bzw. einer kleinen Zwischenmahlzeit auch ½ Portion/Schüssel Obst
- ¼ Portion/Teller Eiweiß wie Fisch, Fleisch, Eier, Milchprodukte, Soja
- ¼ Portion/Teller Kohlenhydrate wie Brot, Reis, Nudeln etc.

Sowohl die Energiedichte als auch der Sättigungsgrad einer Mahlzeit werden unter anderem vom Ballaststoffanteil und der Art der Kohlenhydrate beeinflusst. Eine Unterscheidung erfolgt in einfache und komplexe Kohlenhydrate. Einfache Kohlenhydrate, wie Gebäck aus Auszugsmehl, Süßigkeiten oder weiße Nudeln/Reis, bringen nur eine kurzfristige Sättigung und erhöhen den Blutzucker sehr rasch, was beim Abfall in Heißhungerattacken münden kann. Komplexe Kohlenhydrate, wie Hülsenfrüchte oder Vollkorngetreide, sorgen durch ihren hohen Ballaststoffanteil für eine längerfristige Sättigung sowie einen moderateren Blutzuckeranstieg und bedingen dadurch auch eine geringere Insulinausschüttung. Das ist vor allem in Zusammenhang mit Diabetes mellitus Typ 2 relevant.

Bei den Eiweißquellen sind neben den pflanzlichen Quellen wie Tofu, Sojabohn-

nen oder Hülsenfrüchten vor allem fettarme tierische Lebensmittel wie magerer Schinken, Geflügelprodukte und magere Milchprodukte (Naturjoghurt und Milch mit max. 1,5 % Fett, Hüttenkäse, Schnittkäse mit max. 35 % F.i.T. etc.), zu bevorzugen.

Fette und Öle spielen in erster Linie bei der Zubereitungsart eine große Rolle. Der sparsame Einsatz von hochwertigen Produkten mit einem hohen Anteil an einfach und mehrfach ungesättigten Fettsäuren (z. B. Raps-, Lein-, Walnuss-, Olivenöl) wird ebenso empfohlen wie kalorienarme Zubereitungsmethoden, z. B. Dämpfen, Schmoren, Grillen, Blanchieren oder in der Folie garen. Auch durch Weglassen von bestimmten Brotaufstrichen wie Doppelrahm-Frischkäse, Butter, Margarine etc. ergibt sich ein signifikantes Einsparungspotenzial an Fett (und Kalorien).

Die Bestimmung der Portionsgröße kann durch Abwiegen erfolgen. Als ein im Alltag praktikables Tool hat sich jedoch das Handmaß erwiesen. Die Größe der Portion von z. B. Obst und Gemüse, aber auch Fleisch, Fisch oder kohlenhydrathaltigen Beilagen orientiert sich immer an der eigenen Hand. Sie passt zum Körper der jeweiligen Person und kann meist auch Kindern mit PWS im Vergleich zu anderen Familienmitgliedern gut verständlich gemacht werden.

Zur Deckung des Flüssigkeitshaushalts sind ausschließlich kalorienfreie Getränke – allen voran Wasser und ungesüßte Früchte- und Kräutertees – zu empfehlen. Fruchtsäfte oder Limonaden, auch in verdünnter Form, sind für Patient*innen mit PWS gänzlich ungeeignet. Süßstoffgesüßte Getränke sollten nur in Ausnahmefällen eingesetzt werden, da sie eine starke Süßprägung bewirken bzw. das Verlangen nach Süßem zusätzlich steigern können. Um im Rahmen einer Mahlzeit die Sättigung zu unterstützen, hat sich die Empfehlung bewährt, ca. 10–15 min vor jedem Essen ein Glas Wasser oder Tee zu trinken.

Hochverarbeitete Lebensmittel wie Fertigprodukte, Süßigkeiten, Snacks oder Wurstwaren enthalten einen hohen Anteil an Zucker, Fett oder von beidem. Grundsätzlich gilt „je weniger, desto besser“. Um das Verlangen jedoch nicht massiv zu schüren, kann man sich an der Vorgabe „regelmäßig, aber mäßig“ orientieren. Das heißt, eine kleine Portion dieser Lebens-



Abb. 1 ◀ Empfehlung der Mahlzeitenzusammensetzung nach dem Tellerprinzip

mittel in regelmäßigen Abständen in das erlaubte Kalorienziel einzuplanen ist meist praktikabler als ein gänzlich Verbot, welches wiederum die heimliche Beschaffung solcher Produkte zur Folge hat. In Hinblick auf die Blutzuckerreaktion des Körpers bei Konsumation dieser Lebensmittel sollten ein Verzehr idealerweise im Rahmen einer Mahlzeit als Nachtisch stattfinden.

Die Mahlzeitenanzahl über den Tag spielt bei Patient*innen mit PWS ebenfalls eine bedeutende Rolle. Für Betroffene ist es häufig wichtig zu wissen, wann es die nächste Mahlzeit gibt, um keine Unsicherheiten aufkommen zu lassen. Bei Kindern sind bis zu fünf Mahlzeiten (drei Haupt- und zwei Zwischenmahlzeiten) für eine ausreichende Energie- und Nährstoffversorgung optimal. Wenn eine Gewichtsreduktion notwendig ist, kann ein Umstieg auf drei (bis maximal vier Mahlzeiten) sinnvoll sein. Falls das schwer umzusetzen ist, sollten bei weiterhin fünf Mahlzeiten vor allem Zwischenmahlzeiten gewählt werden, die keine oder nur eine sehr geringe Blutzuckererhöhung bzw. Insulinausschüttung zur Folge haben. Eine süße Spätmahlzeit sollte nach Möglichkeit von Anfang an vermieden werden, da dies zu einer unnötigen Blutzuckererhöhung vor dem Schlafen gehen führt.

Bei Patient*innen mit PWS ist es wichtig, bereits in jungen Jahren klare Essensregeln in der Familie vorzugeben – wann, wo,

was und wieviel wird gegessen. Gourash et al. [15] haben dafür die Schlagworte „no doubt, no hope, no disappointment“ geprägt.

Diese Grundprinzipien in der Ernährung bei PWS beziehen sich auf folgende Punkte:

- Versuchungen vermeiden
 - Das heißt, den Zugang zu Essen reglementieren – falls notwendig Schränke und Türen versperren, um keine unnötigen Ängste und Hoffnungen zu schüren.
- Verhalten strukturieren
 - Das heißt, klare Strukturen im Alltag, vor allem in Bezug auf die Mahlzeiten, geben Sicherheit. Abweichungen davon können schnell zu ungewolltem Verhalten führen („Temper tantrums“). Klare Essensregeln sollen für Ausnahmesituationen, wie Restaurantbesuche, Feiern etc. festgelegt werden.
- Quantität festlegen
 - Das heißt, sofern es kognitiv möglich ist, sollten Portionsgrößen erklärt werden. Das Essen sollte immer auf Tellern angerichtet werden und nicht in Töpfen auf dem Tisch serviert werden. Die Patient*innen sollen sich nicht selbst bedienen. Eine optische Vergrößerung durch kleinere Teller kann hilfreich sein.

- Qualität beachten
 - Das heißt, dass eine hohe Nährstoffdichte bei geringer Kaloriendichte angestrebt werden soll, um einen Nährstoffmangel, speziell bei Kleinkindern, zu vermeiden.

Festgelegte Essensregeln sollen für das gesamte Umfeld gelten und sollten von der ganzen Familie eingehalten werden. Die Eltern und anderen Familienmitglieder fungieren hier als Vorbilder.

Der Energiebedarf bei Prader-Willi-Syndrom ist im Vergleich zu Gesunden um ca. ein Drittel reduziert. [16]. Da bei PWS häufig auch Wachstumsstörungen vorliegen, empfiehlt es sich, ab dem 12. Lebensjahr bzw. mit Erreichen der Endkörperlänge den täglichen Energiebedarf nicht anhand des Gewichts, sondern anhand der Körpergröße festzulegen.

Die Orientierungshilfe für Patient*innen mit PWS lautet [13]:

- Zentimeter Körpergröße × 8–9 kcal zur Gewichtserhaltung
- Zentimeter Körpergröße × 7 kcal zur Gewichtsreduktion
- Zentimeter Körpergröße × 10 kcal zur Gewichtszunahme

Im Rahmen einer spezialisierten, diätologischen Betreuung ist es, speziell bei Gewichtsveränderungen, sinnvoll ein möglichst genaues, mehrtägiges Ernährungsprotokoll zu führen, um ungünstige Gewohnheiten frühzeitig erkennen und gemeinsam Änderungsmöglichkeiten erarbeiten zu können.

Fazit für die Praxis

Die Behandlung der Adipositas bei dem Prader-Willi-Syndrom ist sehr komplex. Der Schlüssel liegt hier in der Prävention durch diätetische und bewegungstherapeutische Maßnahmen. Das Einhalten eines Ernährungsregimes verlangt den Patient*innen und ihren betreuenden Personen meist viel ab, weshalb hier die gute Schulung und psychologische Begleitung das Outcome deutlich verbessern. Die Pharmakotherapie ist derzeit als rein supportiv zu sehen, allerdings besteht die Hoffnung, dass durch weitere Studien die therapeutischen Möglichkeiten erweitert werden können.

Korrespondenzadresse

Dr. med. univ. Barbara Schweiger

Department of Pediatrics, University Hospital Salzburg, Paracelsus Medical University Salzburg, Österreich
b.schweiger@salk.at

Funding. Open access funding provided by Paracelsus Medical University.

Einhaltung ethischer Richtlinien

Interessenkonflikt. B. Schweiger, J. Mühleder und S. Laimer geben an, dass kein Interessenkonflikt besteht.

Für diesen Beitrag wurden von den Autor/-innen keine Studien an Menschen oder Tieren durchgeführt. Für die aufgeführten Studien gelten die jeweils dort angegebenen ethischen Richtlinien.

Open Access. Dieser Artikel wird unter der Creative Commons Namensnennung 4.0 International Lizenz veröffentlicht, welche die Nutzung, Vervielfältigung, Bearbeitung, Verbreitung und Wiedergabe in jeglichem Medium und Format erlaubt, sofern Sie den/die ursprünglichen Autor(en) und die Quelle ordnungsgemäß nennen, einen Link zur Creative Commons Lizenz beifügen und angeben, ob Änderungen vorgenommen wurden.

Die in diesem Artikel enthaltenen Bilder und sonstiges Drittmaterial unterliegen ebenfalls der genannten Creative Commons Lizenz, sofern sich aus der Abbildungslegende nichts anderes ergibt. Sofern das betreffende Material nicht unter der genannten Creative Commons Lizenz steht und die betreffende Handlung nicht nach gesetzlichen Vorschriften erlaubt ist, ist für die oben aufgeführten Weiterverwendungen des Materials die Einwilligung des jeweiligen Rechteinhabers einzuholen.

Weitere Details zur Lizenz entnehmen Sie bitte der Lizenzinformation auf <http://creativecommons.org/licenses/by/4.0/deed.de>.

Literatur

- Lionti T, Reid SM, White SM, Rowell MM (2015) A population-based profile of 160 australians with Prader-Willi syndrome: trends in diagnosis, birth prevalence and birth characteristics. *Am J Med Genet Part A* 167:371–378. <https://doi.org/10.1002/ajmg.a.36845>
- Bar C, Diene G, Molinas C, Bieth E, Casper C, Tauber M (2017) Early diagnosis and care is achieved but should be improved in infants with Prader-Willi syndrome. *Orphanet J Rare Dis* 12(1):118. <https://doi.org/10.1186/s13023-017-0673-6>
- Angulo MA, Butler MG, Cataletto ME (2015) Prader-Willi syndrome: a review of clinical, genetic, and endocrine findings. *J Endocrinol Invest* 38(12):1249–1263. <https://doi.org/10.1007/s40618-015-0312-9>

Obesity in Prader-Willi syndrome (PWS). Current therapeutic approaches from a nutritional and endocrinological-diabetological perspective

Prader-Willi Syndrome is a genetically inherited condition in which a pathognomonic hyperphagia leads to obesity in almost all patients. Since obesity, with its comorbidities, is the main cause of death, treatment plays an important role. Medications have shown only moderate success in terms of Body Mass Index so far, but they can positively influence hyperphagia. Nutrition is the most important task in therapy management. It is important to consider the composition of meals and to implement age-appropriate behavioral measures. Despite new medications, obesity prevention remains the most important pillar for reducing morbidity and mortality.

Keywords

Hyperphagia · Metformin · GLP-1 analogues · Syndromal Obesity · Diet

- Crinò A, Fintini D, Bocchini S, Grugni G (2018) Obesity management in Prader-Willi syndrome: current perspectives. *Diabetes Metab Syndr Obes* 11:579–593. <https://doi.org/10.2147/DMSO.S141352>
- Carrel AL, Moerchen V, Myers SE, Bekx MT, Whitman BY, Allen DB (2004) Growth hormone improves mobility and body composition in infants and toddlers with Prader-Willi syndrome. *J Pediatr* 145(6):744–749. <https://doi.org/10.1016/j.jpeds.2004.08.002>
- Miller JL, Lynn CH, Shuster J, Driscoll DJ (2013) A reduced-energy intake, well-balanced diet improves weight control in children with Prader-Willi syndrome. *J Hum Nutr Diet* 26(1):2–9. <https://doi.org/10.1111/j.1365-277X.2012.01275.x>
- Merck Gesellschaft SmPC Glucophage Filmtabletten 500 mg (11.834). <https://aspregister.basg.gov.at/aspregister/>. Zugegriffen: 21. Mai 2024
- Miller JL, Linville TD, Dykens EM (2014) Effects of metformin in children and adolescents with Prader-Willi syndrome and early-onset morbid obesity: a pilot study. *J Pediatr Endocrinol Metab* 27(1–2):23–29. <https://doi.org/10.1515/jpem-2013-0116>
- Nauck MA, Quast DR, Wefers J, Meier JJ (2021) GLP-1 receptor agonists in the treatment of type 2 diabetes – state-of-the-art. *Mol Metab* 46:101102. <https://doi.org/10.1016/j.molmet.2020.101102>
- Diene G, Angulo M, Hale PM, Jepsen CH, Hofman PL, Hokken-Koelega A, Ramesh C, Turan S, Tauber M (2022) Liraglutide for weight management in children and adolescents with Prader-Willi syndrome and obesity. *J Clin Endocrinol Metab* 108(1):4–12. <https://doi.org/10.1210/clinem/dgac549>
- Miller JL, Lynn CH, Driscoll DC et al (2011) Nutritional phases in Prader-Willi syndrome. *Am J Med Genet A* 155A(5):1040–1049. <https://doi.org/10.1002/ajmg.a.33951>
- Mackay J, McCallum Z, Ambler GR et al (2019) Requirements for improving health and well-being of children with Prader-Willi syndrome and their families. *J Paediatr Child Health* 55(9):1029–1037. <https://doi.org/10.1111/jpc.14546>
- Lämmer C (2021) Ernährungsratgeber Prader-Willi-Syndrom. Pfizer, Berlin
- Miller JL, Lynn CH, Shuster J, Driscoll DJ (2013) A reduced-energy intake, well-balanced diet improves weight control in children with Prader-Willi syndrome. *J Hum Nutr Diet* 26(1):2–9. <https://doi.org/10.1111/j.1365-277X.2012.01275.x>
- Gourash LM, Forster JL (2016) Von Pittsburgh Partnership Specialists in Prader-Willi Syndrome: Prader-Willi Syndrome: The Behavioral Challenge. <https://pittsburghpartnership.com>. Zugegriffen: 21. Mai 2024
- Butler MG, Theodoro MF, Bittel DC, Donnelly JE (2007) Energy expenditure and physical activity in Prader-Willi syndrome: comparison with obese subjects. *Am J Med Genet A* 143A(5):449–459. <https://doi.org/10.1002/ajmg.a.31507>

Hinweis des Verlags. Der Verlag bleibt in Hinblick auf geografische Zuordnungen und Gebietsbezeichnungen in veröffentlichten Karten und Institutsadressen neutral.