متلازمة برادر ويلي

تنبيهات طبية

Prader-Willi
SYNDROME ASSOCIATION | USA
SAVING AND TRANSFORMING LIVES

www.pwsausa.org | 941.312.0400

تمت المراجعة سنة 2022

تنبيهات طبية لمتلازمة برادر ويلي

من قبل

أطباء المجلس الاستشاري السريري PWSA I USA والخبراء الاستشاريون

تمت المراجعة سنة

2022

© PWSA I USA 2022

This Medical Alerts booklet is reproduced with the kind permission of PWSA |USA. PWS EG-ME has translated the document into Arabic and is grateful to IPWSO for its support in this regard.

تم إصدار كتيب التنبيهات الطبية بإذن من منظمة متلازمة برادر ويلي

الولايات المتحدة الأمريكية

PWSA | USA

وقد قامت PWS EG-ME

بترجمته إلى اللغة العربية، وهي ممتنة لـIPWSO

على دعمها في هذا الصدد.

PRADER-WILLI SYNDROME

EGYPT& MIDDLE EAST

IPWSO

International Prader-Willi Syndrome Organisation

Prader-Willi

SYNDROME ASSOCIATION | USA

SAVING AND TRANSFORMING LIVES

مهمة

PWSA | USA

لتعزيز نوعية الحياة وتمكين المتضررين من متلازمة برادر ويلي.

جمعية متلازمة برادر ويلي | الولايات المتحدة الأمريكية

941.312.0400 | info@pwsausa.org | wwww.pwsausa.org

اعثر على المزيد من المعلومات القيمة على موقع PWSA I USA, بما في ذلك نسخة قابلة للتنزيل من كتيب التنبيهات الطبية هذا، عن طريق مسح رمز QR أدناه باستخدام جهازك المحمول.

فهرس

مقدمة: الخصائص الطبية الشائعة ومضاعفات متلازمة برادر ويلي 3-1

I. الحالات الطبية الطارئة والحادة

مشاكل بالغة في الجهاز الهضمي..... 6-4
صعوبة البلع والاختناق 7-6
مشاكل الجهاز التنفسي..... 8-7
الأدوية – الأعراض الجانبية غير المرغوبة 8
تحمل الألم 9
نزع الجلد والكدمات..... 9
السقوط والكسور 9
تسمم المياه..... 10
شذوذات درجة حرارة..... 10
قصور الغدة الكظرية المركزي..... 10
فرط الأكل والبحث عن الطعام..... 11

II. مشاكل فترة ما قبل الجراحة والمريض الداخلي

أ. الحياة في المستشفى وما قبل التخدير

التحضير قبل العملية 12
مضاعفات السمنة..... 12
صعوبات الوصول الوريدي 12
فرط الأكل / البحث عن الطعام..... 13
تحمل الألم 13
مشاكل سلوكية..... 14
الذهان..... 14
نزع الجلد 14
اضطرابات درجة الحرارة..... 14
مشاكل تنفسية..... 15
مشاكل في القلب..... 15

ب. التخدير والعمليات الجراحية

توصيات عامة..... 15
التخدير..... 16
التحسس من الأدوية المسكنة 16
الوصول الى المسالك الهوائية..... 17
اضطرابات اللُّعاب 17
المخاوف الجراحية للفم والبلعوم 18-17

ت. الرعاية اللاحقة للعمليات الجراحية

توصيات عامة..... 18
اعتبارات تنفسية..... 19
عدم الإحساس بالألم والمسكِّنات..... 19
مشاكل الجهاز الهضمي..... 20-19
نزع الجلد..... 20
عواقب نقص التوتر العضلي..... 20
الانسداد الرئوي 20
مخاوف تقويم العظام..... 21-20
الاضطراب السلوكي والذهان 21
ملخص المراقبة ما بعد الجراحة 23-21

III. تقييم ومعالجة القضايا الخاصة

خطر نخر المعدة وتمزقها 25-24
الإمساك..... 26-25
اضطرابات التنفس المرتبطة بالنوم 30-26
اضطرابات هُرْمُونية..... 34-31
قصور الغدة الكظرية المركزي 34

IV. الأساس الوراثي لمتلازمة برادر ويلي 35

V. في حالة الوفاة 36

VI. رسم بياني المنقذ للحياة لتقييم الجهاز الهضمي

مخطط مطوي..... آخر صفحة

مقدمة

الخصائص الطبية الشائعة ومضاعفات متلازمة برادر ويلي

تم تطوير هذا الكتيب لتنبيه الممارسين الطبيين في أقسام الطوارئ ومرافق الرعاية العاجلة وممارسات الرعاية الأولية إلى **المضاعفات الطبية الشديدة التي يمكن أن تتطور بسرعة لدى الأفراد المصابين بمتلازمة برادر-ويلي (PWS).**

يسلط الكتيب الضوء على المشكلات الطبية التي تحدث لدى بعض مرضى متلازمة برادر ويلي ونأمل أن يساعد في التعرف على المشاكل غير الشائعة لدى عامة السكان وإدارتها، ولكنها تحدث بشكل متكرر بين الأفراد الذين يعانون من متلازمة برادر ويلي. قد تظهر هذه النتائج في مختلف الأعمار وتؤدي إلى نتائج خطيرة، أو عاجلة في بعض الأحيان، أو حتى مميتة. كما تتم مناقشة المشاكل الشائعة أثناء العلاج في المستشفى والإجراءات الطبية.

يعمل الكتيب أيضًا على تنبيه العائلات ومقدمي الرعاية الآخرين إلى مضاعفات متلازمة برادر ويلي المحتملة التي تتطلب إشرافا محددا.
متلازمة برادر ويلي هو اضطراب سلوكي عصبي وراثي متغير ومعقد ناتج عن خلل في الصبغي 15. تحدث متلازمة برادر ويلي في حوالي 1:10000 إلى 1:15000 ولادة.

تؤثر متلازمة برادر ويلي على عمل منطقة ما تحت المهاد وجوانب أخرى من الدماغ، وعادةً ما تسبب الاستنتاجات الأكثر شيوعًا التالية:

- نقص التوتر العضلي المعمم واضح قبل الولادة وطوال الحياة
- انخفاض القدرة على المص لدى حديثي الولادة والطفولة المبكرة مما يؤدي إلى الفشل في النمو إذا لم يتم تعويضه. اضطرابات بلع إفرازات الفم والطعام في جميع الأعمار، وغالبًا ما يصعب التعرف عليها
- فرط الأكل الناتج عن نقص الإحساس بالشبع الناتج عن منطقة ما

تحت المهاد والذي يمكن أن يؤدي إلى الإفراط في تناول الطعام بشكل كبير، إلى جانب اضطرابات في تكوين الجسم وعمليّة أيض ذات احتياجات منخفضة من السعرات الحرارية، يمكن أن يؤدي إلى السمنة المفرطة. يبدأ فرط الأكل في سن مبكر من عمر 2-4 سنوات ويستمر طوال الحياة. يمكن أن يؤدي وجود السمنة إلى مضاعفات نموذجية لا توجد عادة لدى الأشخاص الذين لا يعانون من السمنة المفرطة، مثل مرض السكري. والذين لا يعانون من السمنة المفرطة قد تم التحكم في تناولهم للطعام بعناية من قبل الآخرين.

- قصر القامة مقارنة بالعائلة إذا لم يتم علاجه بهرمون النمو
- خلل تنسج الورك والجنف وهشاشة العظام.
- تأخر النمو الجنسي وعدم اكتماله
- تأخر في النمو وعادةً ما يكون هناك عجزًا في التعلم/الإدراك
- المشاكل السلوكية المزمنة والكبيرة، وحالات الصحة لعقلية.

بالإضافة إلى ذلك، تتضمن بعض النتائج الشائعة الأخرى صعوبات تشمل ما يلي:

- ردود الفعل السلبية للأدوية بما في ذلك أدوية التخدير
- التحمل العالي للألم المؤدي إلى مشاكل غير متوقعة مثل الكسور
- مشاكل في الجهاز الهضمي بما في ذلك انخفاض القدرة على القيء والإمساك المزمن. نخر المعدة وتمزقها في بعض الأحيان بسبب الشراهة عند تناول الطعام
- اضطرابات الجهاز التنفسي مثل نقص التهوية أو التنفس المضطرب أثناء النوم على شكل انقطاع النفس النومي الانسدادي أو المركزي
- -مشاكل في النوم مثل النعاس المفرط أثناء النهار

- اضطرابات تنظيم درجة الحرارة (انخفاض حرارة الجسم أو ارتفاع الحرارة)
- سوء الفهم أو سوء تفسير المعلومات، مما يستلزم تعليمات واضحة وبسيطة

يتم شرح هذه النتائج بمزيد من التفصيل في الصفحات التالية، إلى جانب توصيات للتقييم والعلاج لبعض المشاكل في متلازمة برادر ويلي. تعتمد المعلومات على مراجعة الأدبيات وخبرة الخبراء في متلازمة برادر ويلي. تتم مناقشة القضايا الأكثر ظهورًا في القسم الأول، والمخاوف الطبية للمرضى الداخليين والجراحيين والحادة في القسم الثاني، والقضايا الطبية الإضافية وتوضيح بعض المشكلات في القسم الثالث. وصف موجز للأساس الجيني لمتلازمة برادر ويلي وكيف تمكن PWSA | USA أن تساعد في حالة الوفاة، اتبع في القسمين الرابع والخامس.

يوجد الاختبار الجيني لتأكيد التشخيص وللتمييز بين التغيرات الجينية المسببة الشائعة الثلاثة، والتي لها بعض النتائج المميزة (يرجى الاطلاع على الصفحة 35 من هذا الكتيب، القسم الخاص بعلم الوراثة).

تتضمن الموارد الإضافية الموصى بها حول القضايا الطبية في متلازمة برادر ويلي® (www.uptodate.com) و GeneReviews (https://www.ncbi.nlm.nih.gov/books/NBK1330)). أعضاء PWSA | USA المجلس الاستشاري السريري متاح للتشاور مع الأطباء من خلال جمعية متلازمة برادر ويلي | الولايات المتحدة الأمريكية.

I. الحالات الطبية الطارئة والحادة

السمنة والمضاعفات المرتبطة بها هي الأسباب الرئيسية للبدانة المزمنة والوفيات في متلازمة برادر ويلي. إن الحفاظ على وزن صحي للفرد سيقلل من هذه المضاعفات، ولكن هناك مشاكل صحية طبية وسلوكية/عقلية مهمة فريدة من نوعها لمتلازمة برادر ويلي بغض النظر عن حالة الوزن.

يرجى ملاحظة أن الأشخاص المصابين بمتلازمة برادر ويلي لديهم إعاقة إدراكية، وعلى الرغم من أنها عادة ما تكون خفيفة، إلا أنهم قد يسيئون تفسير ما يُطلب منهم أو يُقال لهم. يجب أن تظل التعليمات واضحة وبسيطة.

يمكن للمهنيين الطبيين الاتصال بـ PWSA | USA للحصول على مزيد من المعلومات والتواصل مع أحد المتخصصين، حسب الحاجة.
(www.uptodate.com) (UpToDate®) و GeneReviews (https://ncbi.nlm.nih.gov/books/ NBK1330) لديهم ملخصات ممتازة للمتلازمة.

مشاكل بالغة في الجهاز الهضمي

- **القيء – انخفاض القدرة على التَقَيُّؤ.** يحدث القيء بشكل قليل لدى العديد من الأشخاص المصابين بمتلازمة برادر ويلي. قد تكون المقيئات غير فعالة، والجرعات المتكررة قد تسبب التسمم. تعتبر هذه الخاصية مثيرة للقلق بشكل خاص في ضوء فرط الأكل واحتمال تناول مواد غذائية غير مطبوخة أو فاسدة أو غير صحية. **إن وجود بداية جديدة للقيء أو القيء مصحوبًا بفقدان الشهية أو الخمول**

- **الإمساك ونزيف المستقيم:** على الرغم من أن 20% فقط من البالغين المصابين بمتلازمة برادر ويلي يبلغون عن الإمساك، إلا أن دراسة حديثة وجدت أن 40% من البالغين المصابين بمتلازمة برادر ويلي يستوفون معايير تشخيص الإمساك. قد يحدث ألم في البطن والمستقيم، وشقوق في المستقيم، ونزيف في المستقيم بالترافق مع اضطراب التغوط. حدثت تقرحات المستقيم لدى الأفراد المصابين بمتلازمة برادر ويلي نتيجة انتقاء المستقيم العميق الموضعي الذي يتفاقم بسبب تهيج المستقيم من الإمساك / الحكة الشرجية ويمكن أن تظهر مع إفرازات مستقيمية مخاطية وبراز دموي وألم في المستقيم وزحير مما يوحي بظهور مرض التهاب الأمعاء ويستدعي استشارة أمراض الجهاز الهضمي. قد يحدث أيضًا **انحشار القولون** ويجب معالجته. انظر أيضًا الإمساك في الصفحات 25-26 وفي http://www.pwsausa.org/resources/medical-issues-a-z/

- **مشاكل الجهاز الهضمي الأخرى:** يمكن أن يكون ألم المعدة أيضًا بسبب حصوات المرارة أو التهاب البنكرياس. سيساعد الفحص بالموجات فوق الصوتية والتحليل الكيميائي للدم والأشعة المقطعية للبطن في التشخيص.

صعوبة البلع والاختناق

من المرجح جدًا أن يعاني الأشخاص المصابون بمتلازمة برادر ويلي من مشكلة في البلع غير مكتشفة مما يعرضهم لخطر الاختناق بسبب بلعة الطعام (الاختناق). لا يستطيع العديد من الأشخاص المصابين بمتلازمة برادر ويلي معرفة ما إذا كانوا قد قاموا بإصفاء الحلق أو مجرى الهواء بعد البلع، مما يزيد من خطر الاستنشاق. ونتيجة لذلك، يتطلب التقييم نوعًا خاصًا من الدراسة، المتمثلة في دراسة الابتلاع باستخدام اشعة التنظير تألقي بالفيديو مع مسح

قد يشير إلى مرض يهدد الحياة وقد يستدعي العلاج الفوري. (انظر أدناه والصفحات 24-25 بالإضافة إلى الصفحة المطوية في الصفحة الأخيرة من هذا الكتيب لمزيد من المعلومات حول هذا الموضوع.)

- **مرض المعدة الحاد:** تعد مشاكل المعدة شائعة جدًا في متلازمة برادر ويلي بسبب انخفاض الحركة وخزل المعدة. قد يكون تضخم البطن أو الانتفاخ والألم و/أو القيء علامات على تمدد المعدة أو الالتهاب أو النخر الذي يهدد الحياة. بدلًا من الألم الموضعي، قد يكون هناك شعور عام أو غامض بالتوعك. الأدوية المضادة للإسهال قد تسبب أيضًا انتفاخ القولون الشديد ونخره وتمزقه ويجب تجنبها. يحتاج أي فرد مصاب بمتلازمة برادر ويلي ولديه هذه الأعراض إلى عناية طبية فورية. يمكن أن تساعد الأشعة السينية أو الأشعة المقطعية أو الموجات فوق الصوتية في التشخيص وتأكيد ما إذا كان هناك نخر و/أو ثقب في المعدة.

إذا تمت ملاحظة الانتفاخ، فإن هؤلاء الأفراد يحتاجون إلى مراقبة سريرية وثيقة بشكل مستمر، حتى يتم علاجهم عن طريق الفم، وقد يحتاجون إلى تخفيف الضغط باستخدام أنبوب أنفي معدي.

نخر المعدة أو ثقبها هو حالة طبية طارئة تتطلب فتح البطن الاستكشافي أو جراحة طارئة. قد لا يعاني الأفراد المصابون بمتلازمة برادر ويلي من الألم أو الصلابة أو الارتداد المرتبط عادة بالبطن الحاد.

يرجى الاطلاع على معلومات إضافية عن نخر المعدة في الصفحات 24-25 من هذا الكتيب *والاطلاع على الرسم البياني لتقييم شكاوى الجهاز الهضمي لدى الأشخاص الذين يعانون من متلازمة برادر ويلي في نهاية هذا الكتيب*. راجع أيضًا http://www.pwsausa.org/resources/medical-issues-a-z/ ويرجى الاطلاع على GI Problems-stomach and intestines.

المريء. التقييم السريري أو التقييم اكلينيكي ليس كافيًا للكشف عن عسر الابتلاع لدى هذه الفئة. يمكن أن يحدث الاختناق أيضًا عند تناول الطعام بسرعة وقد تسبب في العديد من الوفيات في فئة متلازمة برادر ويلي. لمزيد من المعلومات حول هذا الموضوع، يرجى الاطلاع /http://www.pwsausa.org/resources/ medical-issues-a-z ويرجى الاطلاع على Choking/Swallowing.

مشاكل الجهاز التنفسي

يتعرض الأفراد المصابون بمتلازمة برادر ويلي لخطر متزايد للإصابة بصعوبات في الجهاز التنفسي. فقد أضعفت استجابات التنفس الصناعي لنقص الأكسجة وفرط الكربوهيدرات. وهذا يمكن أن يسبب مشاكل تتعلق بالتخدير وتسكين الألم ويعقد تشخيص متلازمة نقص التهوية الناتج عن السمنة. من الشائع حدوث نقص التوتر العضلي، وضعف عضلات الصدر، واضطرابات البلع، وانقطاع التنفس المركزي أو الانسدادي أثناء النوم. يجب على أي شخص يعاني من الشخير الشديد أو مشاكل أخرى في النوم، بغض النظر عن عمره أو وجود السمنة، أن يخضع لتقييم طبي للبحث عن اضطراب التنفس أثناء النوم. قد يشمل ذلك دراسة النوم. عادة ما يعاني الرضع من انقطاع التنفس المركزي أثناء النوم والذي يتحسن بشكل عام تلقائيًا مع مرور الوقت، ولكن قد يعانون أيضًا من انقطاع التنفس الانسدادي أثناء النوم بسبب نقص التوتر العضلي وعوامل أخرى، كما هو الحال مع الأفراد المصابين بمتلازمة برادر ويلي من جميع الأعمار.
يمكن أن يؤدي ننقص التوتر العضلي إلى انخفاض مستويات النشاط وانخفاض القدرة الهوائية. الأشخاص الذين يعانون من متلازمة برادر ويلي في جميع الأعمار معرضون لخطر نقص التهوية، وهو أمر من أصل المركزي. تم وصف فرط النعاس مع أو بدون الجمدة في متلازمة برادر ويلي.

في الأطفال الذين يعانون من متلازمة برادر ويلي، يظهر ارتجاع المعدة المزمن وخطر الاستنشاق كمشاكل شائعة. ينبغي أخذ الارتجاع بعين الاعتبار عند الأطفال الصغار الذين يعانون من مشاكل تنفسية مزمنة؛ التنظير الفلوري بالفيديو هو الاختبار المفضل. الأشخاص

الذين يعانون من انقطاع النفس النومي الانسدادي أثناء النوم أو السمنة هم أكثر عرضة للإصابة بالارتجاع. في أي عمر يمكن أن تترافق السمنة المرضية مع متلازمة نقص التهوية والسمنة. لقد ثبت أن الأطفال الذين يعانون من متلازمة برادر ويلي يعانون من نقص التهوية بشكل متفاوت مع انقطاع التنفس الانسدادي أثناء النوم. (يرجى الاطلاع على الصفحات 26-30 للحصول على توصيات لتقييم اضطرابات التنفس المرتبطة باضطرابات النوم.)

الأدوية – الأعراض الجانبية غير المرغوبة

قد يكون لدى الأشخاص المصابين بمتلازمة برادر ويلي ردود فعل غير عادية تجاه الجرعات التقليدية من الأدوية. يرجى توخي الحذر الشديد في إعطاء الأدوية، وخاصة تلك التي قد تسبب التخدير. تم الإبلاغ عن ردود مطولة ومبالغ فيها. قد يكون استقلاب الأدوية ضعيفًا لدى الأفراد المصابين بمتلازمة برادر ويلي. قد يؤثر تكوين الجسم غير الطبيعي والاستقلاب على الحرائك الدوائية. في الأشخاص الذين يعانون من السمنة المفرطة، لا تحدد إرشادات الجرعات المعتمدة على الوزن في كثير من الأحيان استخدام
وزن الجسم الفعلي مقابل تقديرات الوزن المثالية أو المعدلة، ويجب أخذ العوامل الإضافية المتعددة المتأثرة بالسمنة بعين الاعتبار عند تحديد الجرعات المناسبة.
خذ بعين الاعتبار التركيز الإضافي على وظائف الكلى والكبد، وانجذاب الدواء للدهون، ووزن الجرعات الموصى به، وإمكانية ملاحظة تأثيرات الدواء. يجب توخي الحذر
بشكل خاص مع الأدوية التي لها نافذة علاجية ضيقة وتلك التي قد يتأخر اكتشاف الضرر فيها.

تحمل الألم

تعتبر العتبة العالية لاستشعار الألم أمرًا شائعًا وقد تخفي وجود العدوى أو الإصابة. قد لا يشكو الشخص المصاب بمتلازمة برادر ويلي من الألم حتى تشتد العدوى أو قد يواجه صعوبة في تحديد موضع الألم. ينبغي التحقيق في تقارير الوالدين / مقدمي الرعاية عن التغيرات الطفيفة في الحالة أو السلوك لسبب طبي. يجب أن تؤخذ أي شكوى من الألم من قبل شخص مصاب بمتلازمة برادر ويلي على محمل الجد.

نزع الجلد والكدمات

بسبب السلوك القهري الشائع في متلازمة برادر ويلي، قد تكون القروح المفتوحة الناتجة عن نزع الجلد جد واضحة. خدش/ حفر المستقيم ليس من غير المألوف. يميل الأفراد المصابون بمتلازمة برادر ويلي أيضًا إلى الإصابة بالكدمات بسهولة. هذه الآفات يمكن أن تسبب التهابات خطيرة تهدد الحياة. ظهور مثل هذه الجروح والكدمات قد يؤدي بالخطأ إلى الشك في الاعتداء الجسدي. هناك طرق للمساعدة في تخفيف نزع الجلد. يرجى الاطلاع على
/http://www.pwsausa.org/resources/medical-issues-a-z
وعرض اختيار Skin Picking.

السقوط والكسور

قد يعاني الأفراد المصابون بمتلازمة برادر ويلي من كسور كبيرة نتيجة السقوط البسيط ويحتاجون إلى الأشعة السينية، حتى لو لم يشتكوا من الألم. قد يتطلب الألم المستمر، أو التورم، أو منعكس الدفاع العضلي، أو العرج أو انخفاض حركة الطرف لأكثر من بضعة أيام إجراء أشعة سينية.

تسمم المياه

حدث التسمم المائي نتيجة لاستخدام بعض الأدوية ذات التأثيرات المضادة لإدرار البول، وكذلك بسبب تناول السوائل الزائدة وحدها(بشراهة). للحصول على معلومات إضافية انظر
/http://www.pwsausa.org/resources/medical-issues-a-z
وعرض اختيار Water Intoxication.

شذوذات درجة الحرارة

يمكن ملاحظة ارتفاع الحرارة وانخفاض حرارة الجسم مجهول السبب لدى الأشخاص المصابين بمتلازمة برادر ويلي. قد يحدث ارتفاع الحرارة أثناء مرض بسيط وفي الإجراءات التي تتطلب التخدير. حدوث حمى مجهولة المصدر. ومع ذلك، لا يبدو أن ارتفاع الحرارة الخبيث يحدث بتكرار متزايد في متلازمة برادر ويلي. من ناحية أخرى، قد تكون الحمى غائبة على الرغم من الإصابة الخطيرة. جميع الأفراد الذين يعانون من متلازمة برادر ويلي معرضون لخطر انخفاض حرارة الجسم الخفيف بسبب ضعف الحسية الجسدية الطرفية والتنظيم الحراري المركزي، وضعف الحكم وعدم المرونة المعرفية. انخفاض حرارة الجسم شائع عند الرضع المصابين بمتلازمة برادر ويلي. انظر
.http://www.pwsausa
org/resources/medical-issues a-z/ وعرض
اختيار Temperature and Hypothermia.

قصور الغدة الكظرية المركزي

يعد قصور الغدة الكظرية المركزي أمرًا نادرًا لدى الأشخاص المصابين بمتلازمة برادر ويلي. يمكن الإشارة إلى جرعة الإجهاد من الكورتيزول إذا كان الفرد يعاني من مشاكل بعد الجراحة أو في أوقات التوتر. انظر الصفحة 34 من هذا الكتيب للمزيد من المعلومات. أنظر أيضا
/http://www.pwsausa.org/medical-issues-a-z وعرض
اختيار Adrenal or Cortisol Insufficiency.

فرط الأكل والبحث عن الطعام

الأفراد الذين يعانون من متلازمة برادر ويلي لديهم دافع قوي تقريبًا لتناول الطعام ويجب مراقبتهم بشكل مستمر في جميع الأماكن
لمنع الوصول إلى الطعام الزائد. في المستشفيات، يمكن أن يؤدي الحصول على الطعام دون حراسة إلى الابتلاع السريع والاختناق المميت أو مشاكل في الجهاز الهضمي. الأفراد الذين يتمتعون بوزن طبيعي قد حققوا ذلك بسبب الرقابة الخارجية الصارمة على نظامهم الغذائي وتناولهم للطعام؛ هؤلاء الأفراد ليسوا
أقل عرضة لتناول الطعام المتاح. لا يوجد حاليا أي علاج لهذه الرغبة المستمرة في تناول الطعام. قد تؤدي الشهية النهمة إلى زيادة في الوزن مهددة للحياة، والتي يمكن أن تكون سريعة جدًا وتحدث حتى مع اتباع نظام غذائي منخفض السعرات الحرارية.

II. مشاكل فترة ما قبل الجراحة والمريض الداخلي

أ. الحياة في المستشفى وما قبل التخدير

التحضير قبل العملية

عندما يكون ذلك ممكنًا، يجب إجراء تحضيرات ما قبل الجراحة لتحسين الحالة التغذوية ومعالجة المشكلات الشائعة المتعلقة بالسيطرة على مرض السكري والإمساك قبل العمليات الجراحية الاختيارية الهامة في المرضى الذين يعانون من متلازمة برادر-ويلي.

مضاعفات السمنة

من النتائج الشائعة لدى الأشخاص المصابين بمتلازمة برادر ويلي أن السمنة يمكن أن تسبب انقطاع النفس النومي وارتفاع ضغط الدم الرئوي والسكري وقصور القلب الأيمن. وينبغي البحث عن هذه الأمور ومعالجتها، لأنها تؤثر على المرض والإشراف الجراحي
والرعاية اللاحقة للعمليات الجراحية.

صعوبات الوصول الوريدي

سيواجه العديد من الأشخاص المصابين بمتلازمة برادر ويلي صعوبة في الوصول إلى الوريد (عن طريق الحقن الوريدي) بسبب زيادة كتلة الدهون وصغر حجم الأوعية الدموية عن الطبيعي. يعد وضع الوريد المحيطي الموجه بالموجات فوق الصوتية مفيدًا. غالبًا ما تكون الخطوط الوريدية أكثر إزعاجًا للأطفال المصابين بمتلازمة برادر ويلي من الجراحة في حد ذاتها، وبالتالي يجب حماية الخطوط. في الحالات التي تتطلب الإماهة لأكثر من 2-3 أيام، فكر في استخدام قسطرة مركزية يتم إدخالها محيطيًا (خط القسطرة المركزية المدخلة طرفيًا) أو الوصول الوريدي المركزي النفقي، لتجنب إعادة الإدخال.

فرط الأكل / البحث عن الطعام

بالنسبة للأشخاص الذين يعانون من متلازمة برادر ويلي ، تعد السلامة الكاملة من الوصول إلى المزيد من الطعام أمرًا ضروريًا في أي مكان للرعاية الصحية. يجب منع الوصول إلى أماكن تخزين الطعام أو الثلاجات. افترض دائمًا أن الفرد قد أكل ما لم يتم التحقق من ذلك من قبل مقدم الرعاية. ولا ينبغي أن تؤدي الشكاوى من الجوع إلى الحصول على الوجبات الخفيفة أو الطعام. يجب أن يكون لدى المرضى في المستشفى شخص معهم في جميع الأوقات. قد يتبع الفرد نظامًا غذائيًا مقيدًا بالسعرات الحرارية، ويجب إبلاغ ذلك إلى
أخصائي التغذية والمطبخ. بالنسبة للإجراءات الاختيارية، قد يكون من المفيد مشاركة اختصاصي تغذية للمساعدة في إدارة التغذية قبل الجراحة إلى جانب التخطيط لإدارة التغذية للمرضى الداخليين. لا ينبغي السماح للمرضى الذين يعانون من متلازمة برادر ويلي بطلب الطعام "بناءً على الطلب" أو "حسب الطلب". يجب أن يشارك اختصاصي التغذية في وضع خطط التغذية للمرضى الداخليين والخارجين من المستشفى لضمان تناول كمية كافية من البروتين إلى جانب مكملات الفيتامينات/المعادن المناسبة لتوفير الشفاء الأمثل.

تحمل الألم

قد يكون تسرُّع التنفس غير المبرر أو عدم انتظام دقات القلب هو المؤشر الوحيد للألم. المشاكل السلوكية غير المعتادة لهذا الشخص قد تكون أيضًا دليلاً على الألم. قد لا يستجيب الأفراد المصابون بمتلازمة برادر ويلي للألم بنفس الطريقة التي يستجيب بها الآخرون، مما يخفي وجود المشاكل الأساسية. بما أن الألم قد لا يكون واضحًا، فيجب تقييم العلامات الأخرى للمشاكل الأساسية.

مشاكل سلوكية

الأفراد الذين يعانون من متلازمة برادر ويلي عرضة للانفجارات العاطفية، وسلوكيات الوسواس القهري، والذهان. وقد تتفاقم هذه الحالات بسبب ضغوط العلاج في المستشفى أو الجراحة. إذا كان ذلك ممكنًا، يجب إجراء تقييم ما قبل القبول، جزئيًا للنظر في الإشراف الفردي من أجل حماية الموظفين والمريض ومنع البحث عن الطعام.

الذهان

هناك خطر متزايد للإصابة بالذهان لدى الأفراد المصابين بمتلازمة برادر ويلي، والذي يمكن أن ينجم عن أحداث مهمة مثل التغيرات في الروتين أو المرض الخطير. يعد الاهتمام الفوري بالهلوسة أو التغيير المبلغ عنه في السلوك النموذجي
أمرًا ضروريًا. يرجى الاطلاع على Psychiatric Concerns على http://www. pwsausa.org/resources/medical-issues-/a-z

نزع الجلد

يعد خدش القروح والغرز سلوكًا شائعًا لإيذاء النفس في متلازمة برادر ويلي. قد يؤدي إلى تعقيد شفاء المواقع الوريدية والجروح الجراحية. قد تكون القيود أو القفازات ضرورية لحماية الجروح أثناء الشفاء. انظر Skin Picking في /http://www.pwsausa.org/resources/medical-issues-a-z

اضطرابات درجة الحرارة

انخفاض درجة حرارة الجسم القاعدية أمر نموذجي لدى الأفراد الأصحاء المصابين بمتلازمة برادر ويلي. يمكن أن يؤدي خلل تنظيم منطقة ما تحت المهاد إلى ضعف التحكم في درجة الحرارة أثناء الحمى أو انخفاض حرارة الجسم.

مشاكل تنفسية

إن ارتفاع معدل حدوث انقطاع التنفس المركزي والانسدادي والمختلط لدى الأشخاص الذين يعانون من متلازمة برادر ويلي يجعل من الضروري الحصول على دراسة النوم و/أو استشارة أمراض الرئة قبل العمليات الجراحية المعتدلة أو الكبرى من أجل توجيه الاستخدام بعد العملية الجراحية لضغط مجرى الهواء الإيجابي المستمر (CPAP) أو ضغط مجرى الهواء الإيجابي ثنائي المستوى (BiPAP). قد يشمل نقص التوتر العضلي المعمم ضعف عضلات الجهاز التنفسي، مما قد يؤدي إلى تعقيد القدرة على السعال بفعالية وتنظيف المسالك الهوائية. انظر الصفحات 26-30 في هذا الكتيب و http:pwsausa.org/resources/medical-issues-a-z/ ويرجى الاطلاع على Breathing/ Respiratory concerns.

مشاكل في القلب

من المدهش أن مرض الشريان التاجي أقل في متلازمة برادر ويلي مقارنة بالأشخاص الذين يعانون من السمنة المماثلة. مشاكل القلب، في حالة حدوثها، عادة ما تكون بسبب نقص التهوية وفشل القلب، والذي يمكن أن يرتبط بالسمنة. غالبًا ما يمكن رؤية الوذمة غير انطباعية لدى الشخص الذي يعاني من السمنة المفرطة حتى في حالة عدم وجود قصور في القلب ويتم علاجها بفقدان الوزن والمشي. مدرات البول عادة لا تكون مفيدة جدا في علاج الوذمة.

ب. التخدير والعمليات الجراحية

توصيات عامة

قم بجدولة الإجراءات في وقت مبكر من اليوم قدر الإمكان لمنع حالة الاستيقاظ لفترة طويلة من NPO، وذلك لتقليل قلق المريض وفرص سلوك البحث عن الطعام.

التخدير

قد يكون لدى الأشخاص المصابين بمتلازمة برادر ويلي ردود فعل غير عادية تجاه الجرعات القياسية من عوامل التخدير. يجب توخي الحذر أثناء التخدير. قد تكون إجراءات العيادات الخارجية والتخدير الموضعي الواعي مشكلة بشكل خاص؛ غالبًا ما يُفضل استخدام التخدير العام وإدارة مجرى الهواء
ولكن قد يستدعي ذلك المراقبة الليلية لمضاعفات الجهاز التنفسي. وينبغي النظر بعناية في الإجراءات التي تتم خارج إعدادات المستشفى، مع توفر المعدات المناسبة للإنعاش على الفور.
يعد التقييم المستمر للتنفس والتشبع الأكسيجيني أمرًا بالغ الأهمية في جميع إجراءات العيادات الخارجية بما في ذلك علاج الأسنان. قد تؤثر الأدوية النفسية المستمرة على استقلاب عوامل التخدير مما يؤدي إلى مدة أقصر أو أطول للتأثير. قد يظهر الأشخاص المصابون بمتلازمة برادر ويلي استجابات فسيولوجية غير طبيعية لفرط ثنائي أكسيد الكربون في الدم ونقص الأكسجة. ا يبدو أن هناك نسبة أعلى من
ارتفاع الحرارة الخبيث. أنظر http://www.pwsausa. /org/resources/medical-issues-a-z يرجى الاطلاع على Anesthesia.

التحسس من الأدوية المسكنة

قد يكون لدى الأفراد الذين يعانون من متلازمة برادر ويلي استجابة مبالغ فيها للأدوية المخدرة استخدم أقل جرعة ممكنة لتحقيق حالة التخدير المطلوبة. يعاني العديد من الأفراد المصابين بمتلازمة برادر ويلي من تأخير إفراغ المعدة الذي يمكن أن يتفاقم مع الأدوية المخدرة.

الوصول الى المسالك الهوائية

قد يؤدي صغر مجرى الهواء، والحنك المرتفع، و/أو السمنة (سمنة الرقبة والبلعوم) إلى تعقيد القدرة على التنبيب.
يمكن أن يؤدي أيضًا إلى صعوبة التهوية عبر كيس النفخ (تحديات ملاءمة القناع، وزيادة مقاومة مجرى الهواء، وانخفاض امتثال الجهاز التنفسي). قد تكون إجراءات العيادات الخارجية والتخدير الواعي مشكلة بشكل خاص.
يجب توخي الحذر أثناء الإجراءات التي تتم داخل المستشفى أو خارجها، والتأكد من توفر المعدات المناسبة للإنعاش على الفور إذا لزم الأمر. وينبغي مناقشة إمكانية القيام بمثل هذه الإجراءات في غرفة العمليات. الإجراءات التي يتم فيها استخدام أكثر من تخدير خفيف قد تستدعي المراقبة الليلية، خاصة وأن الحساسية للأدوية تمثل أيضًا مشكلة في متلازمة برادر ويلي (انظر أدناه).

اضطرابات النُّعاب

يؤدي اللعاب اللزج السميك إلى تعقيد إدارة مجرى الهواء خاصة أثناء التخدير الموضعي الواعي. كما أنه يزيد من خطر التسوس. قد لا يكون اللعاب الجاف مؤشرا على
حالة الإماهة. يعد شرب الماء الطوعي في حده الأدنى لدى غالبية الأفراد المصابين بمتلازمة برادر ويلي.

المخاوف الجراحية للفم والبلعوم

مع وجود عدد كبير من الرضع والأطفال الذين يعانون من متلازمة برادر ويلي يخضعون لتقييمات النوم قبل علاج هرمون النمو وما يترتب على ذلك من ارتفاع محتمل في العمليات الجراحية (مثل استئصال اللوزتين) التي تتطلب التنبيب والتخدير، فمن المهم تنبيه الفريق الطبي

حول المضاعفات. قد تشمل هذه الصدمات مجرى الهواء أو البلعوم الفموي أو الرتئين بسبب الاختلافات التشريحية والفسيولوجية المحتملة التي تظهر في متلازمة برادر ويلي، بما في ذلك مجرى الهواء الضيق، وتخلف الحنجرة والقصبة الهوائية، ونقص التوتر العضلي، والوذمة، والجنف.

ت. الرعاية اللاحقة للعمليات الجراحية

توصيات عامة

يجب تعافي المرضى الذين يعانون من متلازمة برادر ويلي والذين يخضعون للتخدير العميق أو التخدير العام طوال الليل في وحدة مراقبة. تعد المراقبة المستمرة لقياس التأكسج لمدة 24 ساعة أمرًا مهمًا بعد العملية الجراحية، مع الانتباه إلى مجرى الهواء والتنفس. قد يحتاج الرضع والأطفال إلى مراقبة العناية المركزة. ينبغي استخدام نهج محافظ لعلاج الألم، مما يحد من استخدام المواد المسكنة. فكر في الإشراف المباشر (الفردي) على المرضى المعرضين لخطر البحث عن الطعام بعد العملية الجراحية. قد يظهر على المرضى تغير في تنظيم درجة الحرارة، حيث قد تكون الحمى غائبة على الرغم من وجود تعفن. الأفراد الذين يعانون من متلازمة برادر ويلي معرضون لخطر الإصابة بالجلطات الوريدية العميقة (DVT) والانسداد الرئوي بسبب نقص التوتر العضلي والسمنة. يجب أخذ العلاج الوقائي من الإصابة بجلطات الأوردة العميقة في الاعتبار عند جميع الأفراد الذين يعانون من السمنة المفرطة والمصابين بمتلازمة برادر ويلي، ويجب تجنب الراحة في الفراش لفترة طويلة. يرجى مراجعة الأقسام أعلاه تحتHospital experience and Pre-Anesthesia و(الصفحات 12-15) http://www.pwsausa.org/resources/medical-issues-a-z/ ويرجى الاطلاع على Post-operative Monitoring.

اعتبارات تنفسية

يجب أن يوجه التقييم الرئوي قبل الجراحة استخدام ضغط هواء إيجابي مستمر (CPAP) أو جهاز ضغط الهواء الإيجابي (BiPAP). يمكن الإشارة إلى العلاج التنفسي لمنع الانخماص و/أو التهابات الرئة بعد العملية الجراحية.

عدم الإحساس بالألم والمسكِّنات

يُظهر الأفراد المصابون بمتلازمة برادر ويلي بشكل مميز استجابة خارجية منخفضة للألم. قد تكون المؤشرات الوحيدة للألم
هي السلوكيات غير المعتادة لهذا الفرد، أو عدم انتظام تسرُّع التنفس /عدم انتظام دقات القلب غير المبررة. إن عدم وجود استجابة نموذجية للألم قد يخفي وجود المشاكل الأساسية. على العكس من ذلك، يبدو أن العديد من مرضى متلازمة برادر ويلي بعد الجراحة يشعرون بألم أقل، ويمكن أن يكونوا مرتاحين مع جرعات أقل من الأدوية المخدرة أو مع نظام خالٍ من المسكِّنات. أولئك الذين يحتاجون إلى المسكِّنات بعد العملية الجراحية قد يستفيدون من ميثيل نالتريكسون لتقليل مدة العِلَّوص بعد العملية الجراحية.

مشاكل الجهاز الهضمي

يكون العِلَّوص بعد العملية الجراحية. أكثر عمقًا ويدوم لفترة طويلة لدى المرضى الذين يعانون من متلازمة برادر ويلي. عند اللزوم، يمكن البدء برشفات من السوائل الصافية مباشرة بعد الجراحة، ولكن يجب تأخير تقدم النظام الغذائي حتى تكون هناك مؤشرات غير ذاتية على تعافي الجهاز الهضمي. تتمثل إحدى استراتيجيات
بالنسبة للعمليات الجراحية المتوسطة إلى واسعة النطاق للأطفال الأكبر سنًا أو البالغين، يتم تناول 6 سنتيلتر من السوائل الصافية كل 4 ساعات للبدء. إذا كان المريض يتحمل تناول الطعام مع وجود أصوات في الأمعاء، فيمكن زيادة تناوله إلى 12 سنتيلتر كل 4 ساعات.
يتم إجراء صور شعاعية للبطن يوميًا للتأكد من

أنماط الغازات الطبيعية قبل الانتقال إلى نظام غذائي ناعم. أي انتفاخ في البطن مؤشر للتوقف عن الحمية.

نزع الجلد

قد يمثل نزع الجلد تهديدًا خطيرًا للشقوق ما بعد العمليات الجراحية قد تكون القيود أو القفازات ضرورية في البداية، تليها حواجز مادية مثل الدعامات أو الجبائر لحماية الجروح أثناء الشفاء. القلق بعد العملية الجراحية قد يجعل المرضى الذين ليس لديهم تاريخ في نزع الجلد يبدأون
في هذه العادة.

عواقب نقص التوتر العضلي

نقص التوتر العضلي المعمم هو سمة ثابتة لمتلازمة برادر ويلي. قد يؤدي إلى تعقيد القدرة على السعال بشكل فعال وتنظيف المسالك الهوائية، مما يؤثر على التعافي بعد العملية الجراحية.

الانسداد الرئوي

الأفراد الذين يعانون من متلازمة برادر ويلي معرضون بشكل متزايد لخطر الإصابة بالانسداد الرئوي. يجب أخذ العلاج الوقائي من تجلط الأوردة العميقة بعين الاعتبار لدى جميع الأشخاص الذين يعانون من السمنة المفرطة. وينبغي تجنب الراحة الطويلة في الفراش.

مخاوف تقويم العظام

المظاهر العضلية الهيكلية، بما في ذلك الجنف، وخلل التنسج الوركي، وكسور العظام (التي قد لا يتم اكتشافها)، وهشاشة العظام، وتشوهات الأطراف السفلية، تحدث بشكل متكرر لدى الأشخاص المصابين بمتلازمة برادر ويلي. إن رعاية هؤلاء المرضى من وجهة نظر جراح العظام

معقدة بسبب المظاهر السريرية الأخرى لمتلازمة برادر ويلي. يرجى الاطلاع أيضا على http://www.pwsausa.org/resources/medical-issues-a-z/ وعرض Orthopedic Issues.

الاضطراب السلوكي والذهان

يكون الأشخاص المصابون بمتلازمة برادر ويلي عرضة للانفجارات العاطفية وسلوكيات الوسواس القهري وفي بعض الحالات الذهان. يمكن أن يحدث الذهان بسبب أحداث مهمة مثل التغيرات في الروتين والمرض الخطير. يعد الاهتمام الفوري بالهلوسة أو الارتباك أو التغيير المبلغ عنه في السلوك النموذجي أمرًا ضروريًا. يرجى الاطلاع على mental health issues على http://www.pwsausa.org/resources/medical-issues-a-z/ تحت Psychiatric Concerns.

ملخص المراقبة ما بعد الجراحة

من المعروف أن المرضى الذين يعانون من متلازمة برادر ويلي يزداد لديهم معدل الإصابة بالمرض بعد الجراحة بسبب:

- استجابة فسيولوجية غير طبيعية لفرط ثنائي أكسيد الكربون في الدم ونقص الأكسجة في الدم
- انقطاع النفس النومي المركزي و/أو الانسدادي غير المعالج
- نقص التوتر العضلي
- ضيق مساحة البلعوم
- ارتفاع معدل الإصابة بانقطاع التنفس المركزي والانسدادي والمختلط
- إفرازات سميكة
- سمنة
- ارتفاع حالات الجنف مع انخفاض وظيفة الرئة

- الاستجابة المبالغ فيها لفترات طويلة للمهدئات
- ارتفاع خطر الاستنشاق
- انخفاض الإحساس بالألم
- التحديات المحتملة في الامتثال لإجراءات العلاج قبل وبعد العملية الجراحية بسبب:
  - سلوك شديد في البحث عن الطعام وفرط البلع
  - ارتفاع نسبة الإصابة بخزل المعدة وبطء حركة الأمعاء
  - هوس شديد بنزع الجلد مما قد يتداخل مع التئام الجروح
  - قد يظهر على المرضى تغير في تنظيم درجة الحرارة، حيث قد تكون الحمى غائبة على الرغم من وجود تعفن.
  - احتمالية الإصابة بقصور الغدة الكظرية المركزي

ولذلك، يوصى بما يلي لإدارة ما بعد الجراحة:

- يجب تعافي المرضى الذين يعانون من متلازمة برادر ويلي والذين يخضعون للتخدير العميق أو التخدير العام طوال الليل في وحدة مراقبة. قد يحتاج الرضع والأطفال إلى مراقبة العناية المركزة.
- مراقبة مستمرة لقياس التأكسج النبضي لمدة 24 ساعة بعد العملية الجراحية مع الاهتمام بمجرى الهواء والتنفس.
- استخدام نهج محافظ لعلاج الألم، مما يحد من استخدام المواد المسكنة.
- تقييم كامل لعودة حركة الجهاز الهضمي قبل بدء التناول عن طريق الفم، وغالبًا ما يتم ذلك باستخدام صور شعاعية للبطن، وذلك بسبب الاستعداد للإصابة بالعِلَّوص بعد الجراحة.

- جدولة الإجراء في وقت مبكر من اليوم قدر الإمكان لمنع الفترة الزمنية الطويلة التي يمكن أن يحدث فيها سلوك البحث عن الطعام.
- الإشراف المباشر الفردي لمنع البحث عن الطعام
  بعد العملية الجراحية واستبعاد المريض من طلبالطعام حسب الرغبة من وحدة خدمات التغذية والحمية بالمستشفى
- مراقبة خدش الجروح و/أو الشقوق. قد يتطلب ذلك ضمادات إضافية وحواجز أخرى بما في ذلك جليسة بدوام كامل لمنع الوصول إلى موضع الجراحة. والأجهزة الطبية
- مراقبة الجرح عن كثب بحثًا عن علامات العدوى
- تنظيف مجرى الهواء لمنع الانخماص و/أو الالتهاب الرئوي بعد العملية الجراحية.
- الأفراد الذين يعانون من متلازمة برادر ويلي معرضون لخطر الإصابة بالجلطات الوريدية العميقة (DVT) والانسداد الرئوي بسبب نقص التوتر العضلي والسمنة. يجب أن يكون المرضى تحت المبادئ التوجيهية للوقاية من الإصابة بجلطات الأوردة العميقة.

يرجى الاطلاع أيضا http://www.pwsausa.org/resources/medical-issues-a-z/ وعرض Post-operative/Surgery.

III. تقييم ومعالجة القضايا الخاصة

خطر نخر المعدة وتمزقها

سبب الوفاة بسبب التعفن أو نخر المعدة أو فقدان الدم

علامات وأعراض نخر وتمزق المعدة:

- **القيء** - القيء غير النمطي المصحوب بانخفاض الشهية أو الخمول هو أمر غير مألوف في متلازمة برادر ويلي
- **فقدان الشهية** (علامة تنذر بسوء أكبر)
- **الخمول**
- **شكاوى من الألم، وعادة ما تكون غير محددة.** يبدو أن الإحساس بالألم غير طبيعي في متلازمة برادر ويلي بسبب ارتفاع عتبة الألم. ونادرا ما يشتكي الأشخاص المصابون من الألم
- غالبا ما يصعب تحديد موقع **الألم**
- قد لا توجد أي **علامات التهاب الصفاق**
- **انتفاخ البطن/المعدة وتمدد المعدة**
- **الحمى** قد تكون أو لا تكون موجودة.
- **نتيجة اختبار براز الغواياك إيجابية (التهاب المعدة المزمن)**

يوجد رسم بياني لتقييم غرفة الطوارئ للفرد المصاب بمتلازمة برادر ويلي وشكاوى البطن على صفحة مطوية في الجزء الخلفي من هذا المنشور.

قد يشمل تاريخ الحالات:

- تاريخ من **الشراهة عند تناول الطعام** في غضون أسبوع. فرط البلع والشراهة عند تناول الطعام من سمات الأشخاص الذين يعانون من متلازمة برادر ويلي ، بغض النظر عما إذا كانوا يعانون من السمنة المفرطة أو النحافة. يحدث هذا كثيرًا في العطلات أو المناسبات الاجتماعية مع إشراف أقل على تناول الطعام
- تاريخ من **خزل المعدة**، وهو أمر شائع في متلازمة برادر ويلي، على الرغم من عدم تشخيصه في كثير من الأحيان
- تاريخ من الإصابة بـ**السمنة الشديدة يليه فقدان الوزن**، مما قد يؤدي إلى ضعف جدار المعدة.
- انظر أيضًا http://www.pwsausa.org/resources/medical-issues-a-z/ تحت **GI Problems**.

الإمساك

الإمساك مشكلة شائعة لدى الأفراد المصابين بمتلازمة برادر ويلي. على الرغم من أن 20% فقط من البالغين المصابين بمتلازمة برادر ويلي يبلغون عن الإمساك، إلا أن دراسة حديثة وجدت أن 40% من البالغين المصابين بمتلازمة برادر ويلي يستوفون معايير تشخيص الإمساك. يستغرق الطعام وقتًا أطول للتحرك عبر الجهاز الهضمي (خزل المعدة) في متلازمة برادر-ويلي. يمكن أن يؤدي هذا المرور البطيء للطعام إلى مشاكل خطيرة مشابهة لتلك التي تتعلق بالمعدة. قد تكون طرق العلاج بدون إقامة في المشفى المستخدمة لإزالة الإمساك لدى المرضى غير المصابين بمتلازمة برادر ويلي غير فعالة بسبب قلة تناول السوائل ونقص التوتر. تستخدم أنظمة المرضى الداخليين في كثير من الأحيان كميات كبيرة من السوائل مما قد يسبب مشاكل. قد يؤدي الاعتماد على هذه الأساليب إلى حالات تهدد الحياة مثل انثقاب القولون ونخره والتعفن اللاحق. بسبب انخفاض قوة العضلات وتغير استجابة الألم، قد لا يخضع الأفراد المصابون

بمتلازمة برادر ويلي لنفس الفحص السريري الذي قد يخضع له مريض غير مصاب بمتلازمة برادر ويلي. قد يكون من الضروري الاعتماد بشكل أكبر على التشخيص الشعاعي. قد يكون الأفراد المصابون بمتلازمة برادر ويلي أكثر عرضة لخطر الانحشار. قد تكون هناك حاجة لفحص المستقيم وحقنة شرجية بالإضافة إلى نظام تنظيف فموي. قد يكون هذا أيضًا مشكلة لدى البعض، مما يؤدي إلى نخر المستقيم.

يجب مراقبة المرضى الذين يعانون من متلازمة برادر ويلي الذين يعانون من الإمساك ويتلقون أنظمة متكررة من محلول GEP (غليكول بولي إيثيلين) عن طريق الفم لتطهيرالأمعاء عن كثب من أجل انتفاخ البطن واحتباس الماء. ينبغي تجنب استخدام العوامل الملينة ذات النكهة الحلوة، مثل اللاكتولوز أو مستحضرات السنا بنكهة الشوكولاتة، إن أمكن.

إن فشل بروتوكولات الإمساك التقليدية في التخلص من البراز في الوقت المناسب، خاصة في مواجهة زيادة انتفاخ البطن والقيء وانخفاض الشهية وتوقف استهلاك الطعام و/أو آلام البطن، يستدعي استشارة جراحية أو استشارة في الجهاز الهضمي. قد يكون التدخل الجراحي أو تنظير القولون الطارئ ضروريًا.

اضطرابات التنفس المرتبطة بالنوم

من المتعارف عليه أن مشاكل النوم واضطراب التنفس أثناء النوم تؤثر على الأفراد المصابين بمتلازمة برادر ويلي. تم تشخيص المشاكل في كثير من الأحيان على أنها انقطاع النفس النومي (الانسدادي [OSA]، مركزي أو مختلط) و/أو نقص التهوية المرتبط بالنوم مع نقص الأكسجة في الدم. كما أن الاضطرابات في بنية النوم (تأخر بداية النوم، والاستيقاظ المتكرر، وزيادة وقت الاستيقاظ) متكررة أيضًا. غالبًا

ما لا يتم التعرف على مشاكل النوم لدى الأشخاص المصابين بمتلازمة برادر ويلي لأنهم لا يظهرون الأعراض الأكثر شيوعًا مثل الشخير وانقطاع التنفس وما إلى ذلك.

العوامل التي يبدو أنها تزيد من خطر اضطراب التنفس أثناء النوم تشمل صغر السن، ونقص التوتر العضلي الشديد، وضيق مجرى الهواء، والسمنة المفرطة، ومشاكل الجهاز التنفسي السابقة التي تتطلب التدخل مثل فشل الجهاز التنفسي، وأمراض مجرى الهواء التفاعلي ونقص التهوية مع نقص الأكسجة في الدم. نظرًا لعدد قليل من الوفيات التي تم الإبلاغ عنها في الأفراد الذين يعانون من متلازمة برادر ويلي والذين كانوا يتلقون العلاج بهرمون النمو (GH)، فقد أضاف بعض الأطباء هذا أيضًا كعامل خطر إضافي. أحد الاحتمالات (غير المثبتة حاليًا) هو أن هرمون النمو يمكن أن يزيد من نمو الأنسجة اللمفاوية في مجرى الهواء وبالتالي يؤدي إلى تفاقم اضطراب التنفس أثناء النوم الموجود أساساً. إضَافَةً إلى ذَلِك، يجب التأكيد على أنه لا توجد حاليًا أي بيانات قاطعة تثبت أن هرمون النمو يسبب أو يزيد من سوء التنفس أثناء النوم. وبالرغم من ذلك، لمعالجة هذا القلق، بالإضافة إلى زيادة خطر حدوث اضطرابات التنفس المرتبطة بالنوم والموثقة تاريخيًا في متلازمة برادر ويلي، **المجلس الاستشاري السريري لـ PWSA | الولايات المتحدة الأمريكية تقدم التوصيات التالية:**

1. **يجب التفكير في دراسة النوم أو مخطط النوم** الذي يتضمن قياس تشبع الأكسجين وثاني أكسيد الكربون لتقييم نقص التهوية وانقطاع التنفس الانسدادي أثناء النوم وانقطاع النفس النومي المركزي لجميع الأفراد المصابين بمتلازمة برادر ويلي. يجب أن تتضمن هذه الدراسات مراحل النوم ويتم تقييمها من قبل خبراء ذوي خبرة كافية لعمر المريض الذي تتم دراسته.

2. **يجب أن تشمل عوامل الخطر التي ينبغي أخذها في الاعتبار لتسريع جدولة دراسة النوم ما يلي:**
   - السمنة الشديدة - الوزن الذي يزيد عن 200% من وزن الجسم المثالي (IBW).
   - تاريخ التهابات الجهاز التنفسي المزمنة أو أمراض الشعب الهوائية التفاعلية (الربو).
   - تاريخ الشخير أو انقطاع النفس النومي أثناء النوم أو الاستيقاظ المتكرر من النوم.
   - تاريخ من النعاس المفرط أثناء النهار، خاصة إذا كان الأمر يزداد سوءًا.
   - قبل العمليات الجراحية الكبرى بما في ذلك استئصال اللوزتين واستئصال الغُدَّانِيَّات.
   - قبل التخدير للإجراءات وفحوصات التصوير وعمل الأسنان.
   - قبل البدء بهرمون النمو أو إذا كان العلاج بهرمون النمو جار حاليا.

وينبغي النظر في دراسات النوم الإضافية إذا ظهر لدى المرضى أحد عوامل الخطر هذه، وخاصة الزيادة المفاجئة في الوزن أو التغيير في القدرة على التحمل.
إذا كان المريض يعالج بهرمون النمو، فليس من الضروري إيقاف هرمون النمو قبل إجراء دراسة النوم إلا إذا كان هناك بداية جديدة لمشاكل تنفسية كبيرة.

يجب مناقشة أي خلل في دراسات النوم مع الطبيب المعالج وأخصائي النوم المطلع على علاج اضطرابات النوم

الأشخاص ذوي الخبرة في متلازمة برادر ويلي.

إذا تم أخذ الجراحة المتعلقة بالمجرى الهوائي في الاعتبار، فيجب أن يكون الجراح المعالج وطبيب التخدير على دراية بالمشاكل الفريدة الموجودة لدى الأفراد المصابين بمتلازمة برادر-ويلي قبل وبعد العملية الجراحية.

تمثل جراحة فغر الرغامى وإدارتها مشاكل فريدة للأشخاص الذين يعانون من متلازمة برادر ويلي ويجب تجنبها في جميع الحالات باستثناء الحالات القصوى. عادة لا يكون هناك ما يبرر إجراء جراحة فغر الرغامى الهوائية في الأشخاص المعرضين للخطر والذين يعانون من السمنة المفرطة لأن العيب الأساسي هو دائمًا نقص التهوية، وليس الانسداد. يعد تعريض الذات للخطر وإصابة الموضع أمرًا شائعًا لدى الأفراد المصابين بمتلازمة برادر ويلي الذين تم إجراء جراحة فغر الرغامى لهم.

في هذا الوقت لا يوجد دليل مباشر على وجود صلة سببية بين هرمون النمو ومشاكل الجهاز التنفسي التي تظهر في متلازمة برادر ويلي. لقد ثبت أن هرمون النمو له العديد من التأثيرات المفيدة لدى معظم الأفراد المصابين بمتلازمة برادر ويلي بما في ذلك تحسين الجهاز التنفسي. يجب أن تتضمن القرارات المتخذة في إدارة دراسات النوم غير الطبيعي نسبة المخاطر/ الفوائد من العلاج بهرمون النمو. قد يكون من المطمئن للعائلة والطبيب المعالج إجراء دراسة النوم قبل بدء العلاج بهرمون النمو وبعد 6-8 أسابيع من العلاج لتقييم الفرق الذي قد يحدثه العلاج بهرمون النمو.
يمكن أيضًا الإشارة إلى دراسة متابعة بعد عام واحد من العلاج بهرمون النمو.

لضمان وضع خطة مفصلة للعلاج والإدارة. يُنصح بشدة بالإحالة إلى أخصائي طب النوم للأطفال أو البالغين لإدارة رعاية الجهاز التنفسي.

بالإضافة إلى اتباع نظام غذائي مقيد السعرات الحرارية لضمان فقدان الوزن أو الحفاظ على الوزن المناسب، قد تتضمن خطة الإدارة أساليب مثل:

- الأكسجين التكميلي
- ضغط مجرى الهواء الإيجابي المستمر (CPAP) أو ضغط مجرى الهواء الإيجابي ثنائي المستوى (BiPAP)
- يجب استخدام الأكسجين بحذر لأن بعض الأفراد قد يعانون من نقص الأكسجة في الدم باعتباره جهاز التنفس الصناعي الوحيد لديهم، كما أن العلاج بالأكسجين قد يؤدي في الواقع إلى تفاقم الصعوبات في التنفس
ليلاً.
- قد تكون هناك حاجة في بعض الأحيان إلى العلاج بتعديل السلوك للحصول على قبول جهاز ضغط هواء إيجابي مستمر (CPAP) أو جهاز ضغط الهواء الإيجابي (BiPAP).
- قد تكون هناك حاجة إلى أدوية لعلاج السلوك لضمان الالتزام بخطة العلاج.

إذا كانت دراسات النوم غير طبيعية لدى الطفل أو البالغ الذي يعاني من السمنة المفرطة (> 200% من وزن الجسم المثالي)، فيجب معالجة المشكلة الأساسية المتعلقة بالوزن من خلال تدخل مكثف - على وجه التحديد، زيادة النشاط الرياضي وتقييد النظام الغذائي. كلاهما أفضل بكثير من التدخلات الجراحية بجميع أنواعها.
تتوفر تقنيات تحقيق ذلك في العيادات والمراكز
التي تقدم الرعاية لمتلازمة برادر ويلي ومن المنظمة الوطنية لدعم الوالدين [PWSA | الولايات المتحدة الأمريكية]. قد تحتاج المشاكل السلوكية التي تتداخل مع النظام الغذائي وممارسة الرياضة إلى معالجتها في وقت واحد من قبل

الأشهر الستة الأولى
من الحياة. يجب مراقبة عمر العظام، وسرعة النمو، والبلازما IGF-1، و$IGFBP_3$، والجلوكوز، وHbA1C، والأنسولين، واختبار وظائف الغدة الدرقية أثناء علاج هرمون النمو.

بشكل عام، يعد علاج هرمون النمو آمنًا بشكل شامل ويتم تحمله جيدًا لدى الأطفال والمراهقين من متلازمة برادر ويلي. ومع ذلك، يوصى بالحذر الشديد خلال 3-12 أسبوعًا بعد بدء تناول هرمون النمو بسبب احتمال تطور زيادة الضغط داخل الجمجمة، والذي يتجلى في الصداع والوذمة الحليمية. يتم حلها عن طريق إيقاف هرمون النمو وإعادة التشغيل بعد ذلك بجرعة منخفضة من هرمون النمو مع زيادة تدريجية. نظرًا لاحتمال تطور انقطاع النفس النومي الانسدادي، يجب إجراء تخطيط النوم قبل بدء العلاج، خلال 3-6 أشهر بعد بدء علاج هرمون النمو، ثم سنويًا. الجنف ليس مانعا لعلاج هرمون النمو.

في حين يتم إيقاف هرمون النمو عادةً بمجرد الوصول إلى نضج العظام عند عمر 14,5 و16,5 عامًا عند الفتيات والفتيان، على التوالي، إلا أن الخبراء متفقون على أن هرمون النمو يظل مفيدًا طوال العمر. يعد اختبار تحفيز هرمون النمو للبالغين ضروريًا للنظر في علاج هرمون النمو للبالغين. جرعة هرمون النمو لدى البالغين هي 0,2 إلى 1,2 ملغ يومياً. وذمة الطرف السفلي هي الأثر الجانبي الأكثر شيوعًا، ولكنها تهدأ بعد تقليل جرعة هرمون النمو. هناك حاجة إلى نفس تحليل الدم كما هو الحال مع الأطفال لمراقبة علاج هرمون النمو لدى البالغين، مع كثافة المعادن في العظام بدلاً من عمر العظام. راجع Growth Hormone على
http://pwsausa.org/resources/medical-issues-a-z/

- **يحدث قصور الغدد التناسلية** في كلا الجنسين. تم الإبلاغ عن قصور الغدد التناسلية المركزي أو ناقص الغدد التناسلية (انخفاض LH / FSH) وقصور الغدد التناسلية الأولي أو المفرط (فشل المبيض) في PWS.

اضطرابات النُّعاب

يعد الخلل الوظيفي في منطقة ما تحت المهاد ونقص الهرمونات الناتج عنه هو المنشأ المفترض للعديد من ميزات متلازمة برادر ويلي.

- تم الإبلاغ عن حدوث **قصور الغدة الدرقية** (نقص هرمون الغدة الدرقية) في ما يصل إلى 20٪ -30٪ من الأفراد وقد يصعب تشخيصه قبل الجراحة. يمكن رؤية قصور الغدة الدرقية المركزي والأساسي لدى الأفراد المصابين بمتلازمة برادر ويلي. لا ينبغي وصف علاج ليفوثيروكسين بشكل روتيني للأطفال المصابين بمتلازمة برادر ويلي ما لم يتم تأكيده عن طريق اختبار وظائف الغدة الدرقية. يكون كل من هرمون تحفيز الغدة الدرقية البلازمي (TSH)، وT_4 وT_4 الحر (FT_4) منخفضين في قصور الغدة الدرقية المركزي، بينما يكون TSH مرتفعًا في قصور الغدة الدرقية الأولي. يوصى بإجراء اختبار وظائف الغدة الدرقية الأساسي (T4/FT4 وTSH) خلال الأشهر الثلاثة الأولى من الحياة (ما لم يكن فحص حديثي الولادة طبيعيًا) وسنويًا بعد ذلك، خاصة إذا كان المريض يتلقى علاج هرمون النمو. يرجى الاطلاع على Hypothyroidism في
http://pwsausa.org/resources/medical-issues-a-z/

- يرتبط **نقص هرمون النمو** أيضًا بخلل وظيفي في منطقة ما تحت المهاد. ينبغي اعتبار جميع الأفراد المصابين بمتلازمة برادر ويلي يعانون من نقص هرمون النمو (GH).
حاليًا، يتم استخدام هرمون النمو في وقت مبكر من عمر شهر واحد لما له من تأثير مفيد بشكل عام على
تكوين الجسم ونموه. الجرعة الموصى بها هي 0,18 إلى 0,24 ملغم/كغم من وزن الجسم المثالي مقسمة 7 أيام في الأسبوع.
يوصى بأقل جرعة عند الرضع. يجب أن تكون منتجات GH الخالية من كحول البنزيل مثل Genotropin Miniquick هي الخيار الأول كلما أمكن ذلك خلال

يعتبر اختباء الخصيتين عاما تقريبًا عند الذكور المصابين بمتلازمة برادر ويلي. على الرغم من أن موجهة الغدد التناسلية المشيمية البشرية (hCG) فعالة فقط في 24% من الرضع، إلا أنه يجب أخذ طريقة العلاج هذه بعين الاعتبار قبل اللجوء إلى الجراحة. قد يؤدي العلاج المبكر باستخدام قموجهة الغدد التناسلية المشيمية البشرية إلى نتائج أفضل بما في ذلك تحسين تطور كيس الصفن ونمو طول القضيب وتوتر العضلات. قد يؤدي تحسين توتر العضلات إلى تقليل الحاجة إلى أنبوب التغذية وتسهيل الختان وتثبيت الخصية.

إن الزيادة في ظهور شعر العانة و/أو الإبط قبل سن 8 سنوات عند الفتيات و9 سنوات عند الأولاد هي في الغالب نتيجة غنفوان التكظر المبكر ويجب عدم الخلط بينه وبين علامة مبكرة للبلوغ. يعد تضخم الخصية (4 مل) عند الأولاد ونمو الثدي عند الفتيات أول علامة على البلوغ.

لا يوجد إجماع حول النظام الأنسب للعلاج بالهرمونات الجنسية البديلة في متلازمة برادر ويلي. ومع ذلك، يوصي معظم الخبراء باستبدال التستوستيرون العضلي عند الذكور بدءًا من جرعة تتراوح من 25 إلى 50 مجم تعطى كل 28 يومًا، عادةً عند عمر 14 عامًا، مع زيادة تدريجية نحو جرعات الذكور البالغين النموذجية. يجب مراقبة السلوك أثناء العلاج. تشمل الطرق الأخرى للعلاج بالأندروجين لصقات يومية أو جل بالإضافة إلى إينونثات التستوستيرون، والتي يتم إعطاؤها تحت الجلد مرة واحدة في الأسبوع، وعادةً ما يتم إعطاؤها من قبل الوالدين. قلة الحيض أو انقطاع الطمث أمر نموذجي بالنسبة للإناث المصابات بمتلازمة برادر ويلي. بالنسبة للفتيات، عادة في سن 12-13 عامًا، يوصى بجرعة منخفضة من هرمون الاستروجين عن طريق الفم مع زيادة تدريجية، مع استخدام حبوب منع الحمل المركبة بعد حدوث النزيف المهبلي الأول. يجب أن تشمل مراقبة العلاج بالهرمونات الجنسية البديلة LH وFSH والهرمونات الجنسية (التستوستيرون أو الإستروجين).

على الرغم من ندرته، فقد تم توثيق ست حالات حمل لدى إناث مصابات بمتلازمة برادر ويلي. لذلك، هناك ما يبرر تقديم الاستشارة بشأن الصحة الإنجابية وممارسات منع الحمل لجميع الإناث المصابات بمتلازمة برادر ويلي. راجع Growth Hormone على
http://pwsausa.org/resources/medical-issues-a-z/
/medical-issues-a-z

قصور الغدة الكظرية المركزي

لقد أثيرت احتمالية قصور الغدة الكظرية غير المعترف به باعتباره السبب المسؤول للوفاة غير المبررة لدى بعض الأفراد المصابين بمتلازمة برادر ويلي. ومع ذلك، كشفت الدراسات اللاحقة المستندة إلى وسائل مختلفة للاختبار الديناميكي عن معدلات منخفضة لقصور الغدة الكظرية المركزي في متلازمة برادر ويلي، تتراوح من 0 إلى 14.3٪. ويعتبر حاليا نادرا.

في الممارسة العامة، فإن الخطوة الأولى في تقييم المرضى لاحتمال قصور الغدة الكظرية المركزي هي قياس
مستوى الكورتيزول القاعدي في الصباح (8 إلى 10 صباحًا). يجب أخذ الاختبار الديناميكي في الاعتبار إذا كان تكرار الكورتيزول لا يزال أقل من المعدل الطبيعي. لا يمكن اعتبار أي من اختبارات التحفيز الديناميكي موثوقًا به تمامًا لإثبات أو استبعاد وجود قصور الغدة الكظرية المركزي. وبالتالي، يظل الحكم السريري أحد أهم القضايا
لتحديد المرضى الذين يحتاجون إلى تقييم أو إعادة تقييم وظيفة الغدة الكظرية.

IV. الأساس الوراثي لمتلازمة برادر ويلي

ترجع متلازمة برادر ويلي إلى خلل وراثي ينتج، في الغالبية العظمى من الحالات، عن تغير جيني جديد في الشخص المصاب بمتلازمة برادر ويلي. وينتج عن عدم التعبير عن مجموعة من الجينات الموجودة على الذراع الطويلة القريبة للصبغي 15 (q11.2-q1315). في حوالي 3/2 الحالات، يكون نقص التعبير هذا بسبب غياب (حذف) جزء من الصبغي 15 الذي ساهم به الأب في الفرد المصاب. في معظم الحالات المتبقية، يرجع ذلك إلى وجود اثنين من الصبغي 15 مساهم من الأم وغير مساهم من الأب (**الصيغة الصبغية الأحادية الأمومية**). عادة يتم التعبير عن الجينات ذات الصلة في منطقة PWS 15q فقط عندما يتم توريثها من الأب وليس عندما يتم توريثها من الأم، وهي عملية تسمى البصمة الجينية. السبب الثالث، وهو السبب الأقل شيوعًا، هو وجود خلل في مركز البصمة بحيث يتم قمع النسختين الأبويتين للجينات ذات الصلة بمتلازمة برادر ويلي في منطقة الصبغي 15 (**عيب في البصمة**).

على الرغم من أن معظم مظاهر متلازمة برادر ويلي هي نفسها بغض النظر عن سبب غياب التعبير عن هذه الجينات، إلا أن بعض المشاكل تحدث بشكل متكرر أكثر في وجود أي من الأسباب الجينية مما يؤدي إلى تنبؤ مختلف إلى حد ما. يمكن أن يختلف خطر التكرار أيضًا باختلاف السبب الوراثي. جميع هذه الأسباب الوراثية الثلاثة ستؤدي إلى نتيجة اختبار مثيلة الحمض النووي غير طبيعية، على الرغم من أن تحديد السبب الجيني الدقيق يتطلب اختبارات إضافية. مزيد من المناقشة حول الصفات الجينية التابعة لمتلازمة برادر ويلي والطريقة التي يمكن أن تؤثر بها على المشاكل الطبية هي خارج نطاق
هذا الكتيب، ولكن يمكن العثور عليها في العديد من المصادر بما في ذلك
المراجعات الجينية: NBK1330 /https://ncbi.nlm.nih.gov/books/

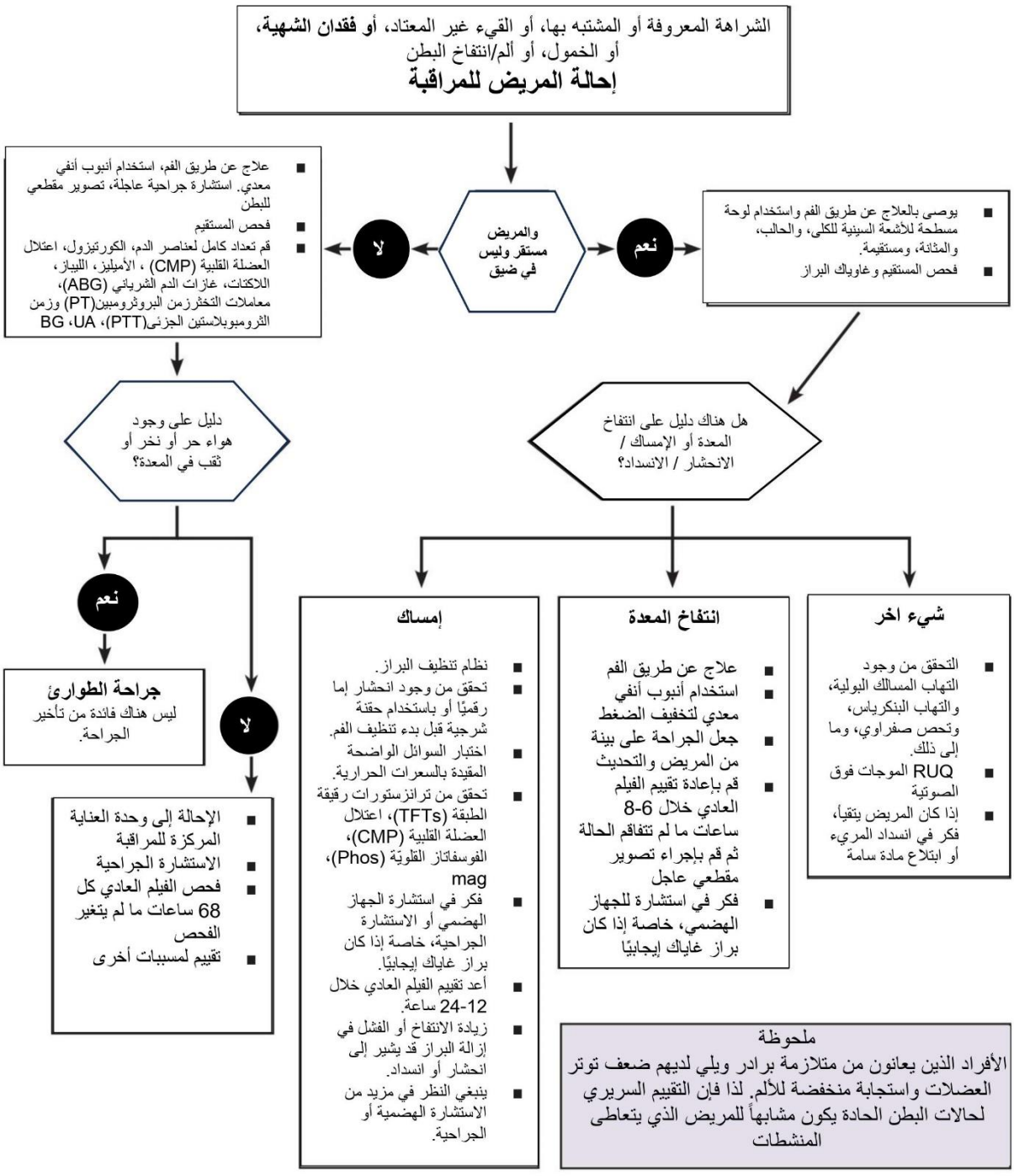
V. في حالة الوفاة

PWSA | USA تقوم الولايات المتحدة الأمريكية بجمع معلومات عن الوفيات للمساعدة في تعزيز المعرفة حول أسباب الوفاة. يمكن أن تؤدي هذه المعرفة إلى أبحاث مستقبلية ومعالجة المجالات الحرجة التي تحتاج لتعزيز تطوير العلاج ونوعية الحياة / طول العمر لأولئك الذين يعانون من متلازمة برادر ويلي. نحن أيضًا نتشارك مع Autism BrainNet لتسهيل جمع أنسجة المخ بعد الوفاة لتحديد علاجات جديدة وفعالة.

عندما تكون وفاة شخص عزيز، قريبة أو قد حدثت، يمكن
للعائلات الاتصال بالخط الساخن لـ Autism BrainNet
على مدار 24 ساعة طوال أيام الأسبوع
لبدء عملية التبرع:
877.333.0999 أو **941.312.0400** PWSA | USA

PWSA | USA توفر أيضًا دعمًا للأسر التي فقدت طفلًا مصابًا بمتلازمة برادر ويلي.
المرجو الإتصال بـ PWSA | USA للإبلاغ عن حالة وفاة حتى تتمكن الأسرة من الحصول على جلسات إستشارية للحزن. يرجى الاتصال بدعم الأسرة (941.312.0400) في حالة الوفاة/الاقتراب من وفاة شخص مصاب بمتلازمة برادر ويلي.

تقييم الأفراد المصابين
بمتلازمة برادر ويلي الذين يشتكون من مشاكل جديدة في الجهاز الهضمي



Credits: James Loker, M.D., Pediatric Cardiologist • Ann Scheimann, M.D., M.B.A., Gastroenterologist
PWSA | USA Clinical Advisory Board Members • www.pwsausa.org • 941.312.0400

Prader-Willi SYNDROME ASSOCIATION | USA
SAVING AND TRANSFORMING LIVES

Prader-Willi

SYNDROME ASSOCIATION | USA
SAVING AND TRANSFORMING LIVES

جمعية متلازمة برادر ويلي | الولايات المتحدة الأمريكية

info@pwsausa.org | | 941.312.0400
wwww.pwsausa.org

PWSA | USA 2004 ©

جانالي هاينمان، (ماجستير في العمل الاجتماعي)
كارولين لوكر
المجلس الاستشاري السريري PWSA | USA

تمت المراجعة سنة 2009

تمت المراجعة سنة 2015
جيمس لوكر، (دكتور في الطب)
كارولين لوكر
جانالي هاينمان (ماجستير في العمل الاجتماعي)
سوزان كاسيدي (دكتور في الطب)
تمت المراجعة سنة 2018
كاثي كلارك، R.N.، (ماجستير في العمل الاجتماعي). CS-BC
جيمس لوكر، (دكتور في الطب)
تمت المراجعة سنة 2022

© 2022 متلازمة PWSA I USA
أطباء المجلس الاستشاري السريري PWSA I USA والخبراء الاستشاريون

متلازمة برادر ويلي تنبيهات طبية

من قبل

أطباء المجلس الاستشاري السريري PWSA I USA والخبراء الاستشاريون

*تم تخصيص كتيب التنبيهات الطبية المنقذة للحياة ل**جانالي هاينمان، ماجستير في العمل الاجتماعي** تقديرًا لخدمتها مجتمع متلازمة برادر ويلي طوال حياتها وآلاف الأرواح حقًا التي تم إنقاذها وتغييرها من خلال مهارتها وتعاطفها وتفانيها.*

جمعية متلازمة برادر ويلي | الولايات المتحدة الأمريكية

info@pwsausa.org | wwww.pwsausa.org | 941.312.0400

PWSA | USA 2022 ©