



INTERNATIONAL
PRADER-WILLI SYNDROME
ORGANISATION

تتبيهاط ططبة هامة
للأطباء المعالطين وعائلات مرضى
متلازمة برادر وىلى
من أخصائىىن فى المتلازمة



متلازمة برادر ويلي :

متلازمة برادر ويلي والمعروفة بـ (PWS) هي اضطرابات معقدة في السلوك العصبي ناتجة عن خلل بالكروموسوم رقم 15. احتمال نسبة حدوثه في الذكور والإناث ولجميع الاجناس واحدة وتتراوح بين 1 : 12000 إلى 1 : 15000 من المواليد , أما بالنسبة لحالات حديثي الولادة فهي غير معروفة نظراً لعدم تشخيصه في هذه المرحلة.

(متلازمة برادر ويلي) عادة ما تؤدي الى ضعف العضلات وقصر القامة اذا لم تعالج بهرمون النمو , العجز المعرفي, ووجود نقص في النمو الجنسي و مشكلة السلوكيات و الشعور المزمن بالجوع المصحوب بإختلال لعملية التمثيل الغذائي والتي تستهلك عدد اقل من السعرات الحرارية بشكل غير طبيعي مما يؤدي الى الإفراط في تناول الطعام ومن ثم يؤدي الى السمنة المفرطة التي تهدد حياة المرضى.

عند الولادة عادة ما يكون الطفل المصاب بمتلازمة برادر ويلي ذو وزن أقل مقارنة بفترة الحمل مصحوباً بضعف العضلات مع صعوبة في الرضاعة وذلك بسبب ضعف العضلات (فشل في تحقيق النمو).

أما في المرحلة الثانية فإنه ينمو بشكل جيد جداً وهي في الفترة ما بين سنتين الى خمس سنوات حتى طوال حياته وقد تظهر زيادة في الشهية مع صعوبة السيطرة على زيادة الوزن وتأخر معدلات الحركة جنباً الى جنب مع مشكلات سلوكية أخرى.

العوامل الأخرى التي قد تحدث مع متلازمة برادر ويلي كالتسلبية في رد فعل الجسم للأدوية وتحمل الألم بصورة ملحوظة مع مشاكل بالجهاز التنفسي وعدم التقيؤ وأيضاً عدم استقرار درجة حرارة الجسم.

المشاكل الطبية الجسيمة قد تتطور سريعاً في مرضى متلازمة برادر ويلي.

الفهرس

4	تنبيهات طبية- احتياطات هامة فى حالة الطوارئ والحالات الطبية العادية.
7	توصيات يجب أن تؤخذ فى الإعتبار عند تقييم التنفس الغير طبيعى المصاحب للنوم فى متلازمة برادر ويلي.
11	الإحتياطات التى يجب مراعاتها للعلاج بهرمون النمو.
13	نوبات الجهاز الهضمى الحاده قد تكون مهدده للحياه.
15	وجود مشكلة بالمعدة قد يدل على وجود مرض خطير.
16	التخدير ومتلازمة برادر ويلي.
19	المشاكل التنفسية فى متلازمة برادر ويلي.
21	القلق الأكلينيكى لجراح العظام فى متلازمة برادر ويلي.

تنبيهات للأطباء المعالجين لمرضى متلازمة برادر ويلي في حالة الطوارئ
والحالات الطبية العادية:

يمكن للأطباء المعالجين الاتصال بالأطباء المتخصصين بالولايات المتحدة في
منظمة متلازمة برادر ويلي للحصول على المزيد من المعلومات من التخصص
الطبي المطلوب.

ردود فعل التخدير و الأدوية:

مرضى متلازمة برادر ويلي قد يحدث لهم ردود فعل غير عادية لجرعات الأدوية
والمواد المخدرة المتفق عليها طبيياً . لذا يجب الحذر الشديد قبل وأثناء إعطاء
عقاقير التخدير لهم والتي تؤدي الى ردود فعل طويلة المدى ومبالغ فيها.
في حالة احتياج المريض للتخدير : يمكن الاستعانة بهذا الموقع

<http://www.pwsausa.org/research/anesthesia.htm>

ردود الفعل السلبية لبعض الأدوية:

مرضى متلازمة برادر ويلي لهم ردود فعل غير عادية لجرعات العقاقير الطبية
الطبيعية المتعارف عليها بالنسبة لبعض الأدوية . لذا يراعى استخدام الحذر
الشديد في إعطاء عقاقير التخدير لهم لأنها قد تؤدي الى ردود فعل دوائية طويلة
المدى ومبالغ فيها وقد حدثت حالات تسمم مائي نتيجة لاستخدام بعض الأدوية
كالأدوية المضادة لادرار البول وبعض الأدوية المقوية للأعصاب كذلك نتيجة
لشرب المياه الزائد.

في حالة التسمم المائي يمكن اللجوء لهذا الموقع للمساعدة

http://www.pwsausa.org/support/water_intoxication_alert.htm

زيادة معدل الاحساس بالألم :

اختفاء الاعراض المرضية التي تدل على وجود ألم والتي قد تخفى وجود عدوى
او إصابة في حين أن المريض لا يشكو من ألم او عدوى أيضاً قد يكون الألم
الظاهرى لايعبر عن الألم الحقيقي. لذا عند شكوة الابوين أو مقدم الرعاية من
حدوث تغييرات طفيفة في حالة المريض او سلوكه يجب التأكد من عدم وجود
سبب طبي لذلك.

أمراض الجهاز التنفسي:

الأشخاص الذين يعانون من متلازمة برادر ويلي يكونون أكثر عرضه لأصابات
الجهاز التنفسي خاصة في حالات تعرضهم للعدوى .
ضعف عضلات الصدر وتوقف التنفس أثناء النوم هي ايضا من العوامل التي
تؤثر على مضاعفات أمراض الجهاز التنفسي , لذا فإن أي شخص يعاني من
الشخير بغض النظر عن عمره ، يجب ان يجرى له فحوصات تقييم توقف التنفس
أثناء النوم.

للحصول على توصيات من أجل تقييم حالات خلل الجهاز التنفسي المرتبطة بالنوم في متلازمة برادر ويلي يمكن زيارة الموقع الآتي:

<http://www.pwsausa.org/syndrome/RecEvalSleepApnea.htm>

عدم القيء:

القيء نادراً ما يحدث مع متلازمة برادر ويلي وحتى المواد المثيرة للقيء قد تكون غير فعالة بينما تكرر ما قد يسبب التسمم.

هذه الخاصية تثير قلقاً خاصة في ضوء الإفراط في الأكل وتناول الأطعمة غير الناضجة أو الفاسدة أو الغير صحية.

وجود القيء ربما يكون مؤشراً على وجود مرض يهدد حياة مرضى المتلازمة.

أمراض المعدة الحادة:

انتفاخ البطن أو الألم والقيء قد يكون مؤشراً لوجود إلتهاب أو تآكل بجدار المعدة مما يهدد حياة المريض. هذه الاعراض أكثر إنتشاراً في مرضى متلازمة برادر ويلي عن عموم الناس. وبدلاً من الألام المحددة العادية قد يكون هناك شعور عام بعدم الراحة لهؤلاء المرضى.

إذا كان الفرد يعاني من متلازمة برادر ويلي ويشعر بهذه الاعراض فمن الضروري مراقبته جيداً فقد يحتاج لعمل اشعة ومنظار مع اخذ عينة لأنه من الضروري تحديد درجة المشكلة ومدى الحاجة لعمل جراحة طارئة.

للحصول على تنبيهات بخصوص أمراض المعدة لمرضى متلازمة برادر ويلي يمكن الدخول على هذا الموقع:

http://www.pwsausa.org/syndrome/medical_alert_Stomach.htm

ضعف انقباض المعدة:

يجب الاخذ في الاعتبار حدوث ضعف في المعدة مما يسبب تأخر إفراغها، وهذا المرض شائع الحدوث مع متلازمة برادر ويلي مما يؤثر على حياة الشخص بشكل واضح.

إذا كان الطفل يعاني من متلازمة برادر ويلي وتم تشخيص حالته بأنها ضعف في انقباض جدار المعدة فإنه قد يحتاج إلى دخول المستشفى لأن تناول الطعام في معدة منتفخة لوجود ضعف في الأنقباض مع تأخر في الإفراغ المعدي قد يكون خطير جداً.

لمزيد من المعلومات، انتقل إلى:

<http://www.gicare.com/pated/ecdgs45.htm>

ارتفاع درجة حرارة الجسم الغير طبيعى:

ارتفاع أو انخفاض درجة حرارة الجسم بدون اى سبب قد يصاحب متلازمة برادرولى. ارتفاع درجة حرارة الجسم قد يحدث اثناء مرض بسيط أو اثناء الاجراءات المصاحبة للتخدير, وأحياناً قد لا ترتفع درجة حرارة الجسم بالرغم من وجود عدوى خطيرة.

أما الاصابات الجلدية والكدمات التي قد تحدث لمرضى متلازمة برادرولى فهي عادة ما تسبب تقرحات ظاهرة بالجلد نتيجة لطفه وفي نفس الوقت فإن من يعانون من متلازمة برادرولى معرضون الى الكدمات بسهولة.

ظهور مثل هذه الجروح والكدمات قد تشخص بشكل خاطئ على انها نتيجة لايذاء جسدى.

الافراط فى الطعام (الشهية المفرطة):

عدم الشعور بالشبع يؤدي إلى زيادة الوزن الى الدرجة التي تهدد الحياه بشكل سريع , وقد يحدث ذلك حتى لو كان الشخص يسير على نظام غذائى منخفض السرعات الحرارية. لذا فإن الافراد الذين يعانون من متلازمة برادرولى يجب ان يكونوا تحت المراقبة المستمرة فى جميع الاماكن المتواجد بها الطعام أو حتى فى الأماكن التي يمكن الوصول إليه.

أما الاشخاص أصحاب الوزن الطبيعى فإنهم كذلك نتيجة للمراقبة الخارجية الحازمه لنظام التغذية والطعام.

القلق من الجراحة وأمراض العظام:

في ضوء العدد المتزايد من الرضع والأطفال الذين يعانون من متلازمة برادرولى والذين يخضعون لدراسات النوم قبل اعطائهم هرمونات النمو مع احتمال الحاجة الى اجراء عملية جراحية (على سبيل المثال، استئصال اللوزتين) فى هذه الحالات يجب الاستعانة بالتخدير والأنبيب الخاصة بمجرى التنفسى. لذا فمن الضروري التنبيه على الفريق الطبى بالمضاعفات المحتمل حدوثها اثناء التخدير. هذه المضاعفات قد تتضمن اصابة مجرى الهواء والبلعوم، أو الرئتين بسبب الفروق التشريحية والفسيولوجية الخاصة بمرض متلازمة برادرولى مثل ضيق مجرى التنفس وتأخر نمو الحنجرة والقصبه الهوائية مع ضعف العضلات والإرتشاح وكذلك اعوجاج العمود الفقرى .

اعراض الجهاز العضلى الهيكلى كاعوجاج العمود الفقرى وعيوب نمو الفخذ و كسور العظام وانخفاض نمو وموامة الأطراف تم وصفها فى كتب العظام , ومع ذلك فإن رعاية وعلاج أصحاب المرض من وجه نظر جراحى العظام قد يؤدي الى حدوث مشاكل اخرى معقدة نتيجة للمظاهر الطبية الاخرى المصاحبة لمتلازمة برادرولى.

للمزيد عن بواعث القلق السريرية لجراحى العظام يمكنك الدخول على هذا الموقع:

<http://www.pwsausa.org/syndrome/Orthopedic.htm>

وللمبادئ التوجيهية لرصد ما بعد الجراحة للأطفال المصابين بمتلازمة برادرولي يدخل على هذا الموقع :

<http://www.pwsausa.org/syndrome/postoperative.htm>

هناك توصيات يجب أن تؤخذ في الاعتبار عند تقييم التنفس الغير طبيعي المصاحب للنوم في متلازمة برادر ولي:

(منظمة متلازمة برادرولي بالولايات المتحدة الامريكية بإجماع المجلس الاستشاري بيان - 12/2003)

مشاكل النوم والتنفس أثناءه والمعروفة منذ زمن بعيد تؤثر على الاشخاص الذين لديهم متلازمة برادرولي قد تم تشخيص هذه المشاكل في كثير من الأحيان مثل إنقطاع التنفس اثناء النوم (بسبب الانسداد أو مركزيا من المخ أو كلاهما) وأيضاً نقص التهوية مع نقص الأوكسجين .

اضطرابات التركيبه الفنيه للنوم (كالنوم المتأخر والأرق المتكرر أو زيادة اليقظة عند بداية النوم) تكون شائعة الحدوث في كثير من الأحيان. على الرغم من أن الدراسات السابقة قد أظهرت أن العديد من مرضى متلازمة برادرولي يعانون من نقص طفيف في الهواء أثناء النوم، وكذلك كان من المعروف لبعض الوقت أن بعض الأفراد قد يعانون من انسداد حاد بمجرى الهواء بدرجة غير متوقعة ويبدو أن العوامل التي تزيد من خطر الاصابة باضطرابات التنفس اثناء النوم تشمل صغر السن وضعف العضلات الشديده مع ضيق مجرى التنفس والبدانة المرضية إضافة للمشاكل السابقة بالجهاز التنفسي التي تتطلب تدخل مثل فشل الجهاز التنفسي ورد فعل مجرى الهواء المرضي ونقص التهوية مع نقص الأوكسجين.

نظراً لوجود عدد قليل من الوفيات المبلغ عنها في الأفراد الذين يعانون من متلازمة برادر ولي في الفترة الأخيرة والذين يعالجون بهرمونات النمو فإن بعض الأطباء قد أضافوا هرمونات النمو كإحدى العوامل المسببة. هناك احتمال واحد (ولم يثبت حتى الآن) وهو أن هرمونات النمو قد تؤدي الى زيادة نمو الأنسجة المفاوية في مجرى التنفس وبالتالي تفاقم نقص التهوية الموجود بالفعل أو توقف التنفس اثناء النوم . ومع ذلك، فإنه يجب التأكيد على أنه لا توجد حالياً أية بيانات أو أدله توضح اسباب حدوث سوء أو إختلال التنفس اثناء النوم مع العلاج بهرمونات النمو.

ولمعالجة هذا القلق الجديد من هرمونات النمو العلاجية وعلاقتها باضطرابات التنفس أثناء النوم فإن المجلس الاستشاري لمتلازمة برادرولى (الولايات المتحدة الأمريكية) قد اوصى بالتوصيات التالية:

1. إجراء دراسة النوم والتي تتضمن قياس مدى التشبع بالأكسجين وثنائي أكسيد الكربون لتقييم نقص التهوية و انسداد مجرى الهواء العلوي أثناء النوم، وينبغي الأخذ في الاعتبار انقطاع النفس وتوقف التنفس المركزي لجميع أفراد متلازمة برادرولى.

يجب أن تشمل هذه الدراسة مراحل التدرج فى النوم والتي يتم تقييمها من قبل خبراء لديهم الخبرة الكافية للدراسة اخذين فى الاعتبار عمر المريض.

2. هناك عوامل أخرى مؤثرة ينبغي اخذها فى الاعتبار للإسراع فى إجراء دراسة النوم وهى كالاتى:

- السمنة المفرطة مثل ان يكون الوزن أكثر من 200% من وزن الجسم المثالي.
- حالات التهابات الجهاز التنفسي المزمنة أو مرضى رد فعل مجرى الهواء (الربو).

- الشخير أو توقف التنفس أثناء النوم وكذلك الاستيقاظ المتكرر من النوم.

- الاحساس بالنعاس فى فترات النهار خاصة اذا كان يزداد بشكل سئ.

- قبل إجراء جراحة مثل استئصال اللوزتين أو اللحمية.

- قبل التخدير لعمل إجراء معين او إجراء اشعة أو القيام بعلاج الأسنان.

- قبل اخذ هرمون النمو أو أثناء العلاج به.

وينبغي إعادة هذه الدراسة خاصة اذا كان المرضى لديهم إحدى هذه العوامل

الخطرة وخصوصاً عند الزيادة المفاجئة للوزن أو حدوث تغيير فى قدرة التحمل.

ملحوظة: إذا كان المريض قد بدأ العلاج بهرمون النمو فليس من الضروري

ايقاف العلاج قبل الحصول على دراسة النوم إلا اذا كان هناك مشاكل كبيرة فى

عملية التنفس.

يجب مناقشة أى شئ غير طبيعى بدراسة النوم مع الطبيب الاخصائى المعالج او

طبيب الأمراض الصدرية حول كيفية علاج اضطرابات النوم والتأكد من وضع

خطة تفصيلية لتلقى العلاج كما يجب استشارة طبيب متخصص فى الأمراض

الصدرية للأطفال أو للكبار والذي يجب أن يكون ذو خبرة فى علاج توقف

التنفس أثناء النوم وكذلك فى علاج أمراض الجهاز التنفسي.

و بالإضافة الى اتباع نظام غذائي يقلل من السرعات الحرارية لضمان انقاص الوزن أو المحافظة على الوزن المناسب فإن الخطة العلاجية يجب أن تشمل الآتى :

- الاستعانة بالأكسجين الإضافي.
- الاستمرار الإيجابي للضغط الهوائي باستخدام CPAP أو BIPAP.
- يجب استخدام الأوكسجين بعناية مع مراعاة ان بعض الافراد قد يستعينون بنقص الاكسجين فى الدم كحافز للتنفس , والعلاج بالاكسجين فى هذه الحالات قد يؤدي الى سوء التنفس ليلاً عند هؤلاء المرضى.
- لتقبل استخدام CPAP أو BIPAP قد نحتاج أحياناً الى التدريب السلوكى لهؤلاء المرضى.
- قد يتطلب الأمر أيضاً الحاجة الى ادوية لعلاج السلوك لضمان الالتزام بخطة العلاج.

إذا كانت دراسات النوم غير طبيعية مصحوبة بالسمنة المفرطة لدى للأطفال والكبار (الوزن أكثر من 200% من الوزن المثالى) فإنه يجب معالجة المشكلة الرئيسية فى زيادة الوزن على وجه التحديد مع التنبيه على زيادة ممارسة الرياضة وتحديد كمية الغذاء و كلاهما أفضل بكثير من التدخلات الجراحية بجميع أنواعها.

أما عن وسائل تحقيق هذا الهدف فهى متوفرة بالعيادات والمراكز التي تقدم الرعاية لمرضى متلازمة برادرولى بالمنظمة الأم (منظمة متلازمة برادرولى - الولايات المتحدة الأمريكية).

المشاكل السلوكية المرتبطة بالنظام الغذائى وممارسة الرياضة ينبغي معالجتها فى نفس الوقت من قبل أشخاص ذو خبرة بمتلازمة برادرولى واذا كان هناك جراحة تشمل مجرى التنفس فيجب على الطبيب الجراح وطبيب التخدير ان يكونوا على دراية كاملة بهذه الحالة الفريدة من نوعها والمشاكل التى قد تحدث قبل أو بعد الجراحة للأفراد المتضررين بمتلازمة برادرولى (انظر "أخبار طبية" المادة المتعلقة

"التخدير و متلازمة برادرولى " الذي كتبه الدكتور. لوكر وروزنفيلد في تجمع الرأى ، المجلد. 26، نوفمبر-ديسمبر، 2001 أو زيارة الموقع:

(www.pwsausa.org)

عملية الشق الحنجري تمثل مشكلة فريدة من نوعها لمرضى متلازمة برادرولى وعموماً فإنه ينبغي تجنب القيام بها إلا فى الحالات الشديدة القصوى.

الشق الحنجري غير مبرر فى حالات السمنة المفرطة لأن السبب الرئيسى دائماً يكون نقص التهوية وليس إنسداد مجرى التنفس . تعرض التنفس للخطر والإصابة بموضع الشق الحنجري يحدث فى كثير من الأحيان مع مرضى متلازمة برادرولى والذين أجريت لهم هذه العملية. حتى هذا الوقت ليس هناك دليل مباشر على وجود صلة بين هرمون النمو ومشاكل الجهاز التنفسي فى متلازمة برادرولى . ومن الواضح أن هرمون النمو له اثار ايجابية عديدة فى معظم أفراد متلازمة برادرولى بما فى ذلك تحسن كفاءه الجهاز التنفسي. لذا عند اتخاذ قرار العلاج بهرمون النمو للحالات التى أجرت دراسات النوم وكانت غير طبيعیه فإنه يجب مقارنة احتمال المخاطر بالنسبة لإحتمالات الاستفادة من العلاج بهرمون النمو.

ولكن من المهم ان يقوم افراد الاسرة والطبيب المعالج باجراء دراسة النوم قبل البدء فى العلاج بهرمون النمو وتعاد الدراسة بعد 6-8 اسابيع من العلاج به ليتم تقييم تأثير العلاج به ثم تعاد الدراسة مرة أخرى بعد مرور سنة أخرى من العلاج به.

للحصول على معلومات عن العلاج بهرمون النمو فى متلازمة برادرولى :
(الولايات المتحدة) بإجماع المجلس الاستشاري بيان - 6/2009 يمكن الدخول على هذا الموقع:

<http://www.pwsausa.org/GH/index.htm>

الاحتياجات التي يجب مراعاتها قبل واثاء العلاج بهرمون النمو لمتلازمة برادرولى - تحديث فى- 2/11

يجب اجراء دراسة النوم قبل بدء العلاج بهرمون النمو فى الرضع والأطفال والبالغين الذين يعانون من متلازمة برادرولى ، وايضاً إعادة اجرائها بعد 6-8 أسابيع من بدأ العلاج.

اذا كان توقف التنفس اثناء النوم يزداد سوءاً مع العلاج بهرمون النمو يجب إيقافه مؤقتاً حتى يتم معرفة السبب . وفى كثير من الاحيان يكون العلاج لضيق التنفس اثناء النوم عن طريق ازالة اللحمية أو اللوزتين أو تخفيض جرعة هرمون النمو (فى مواجهة ارتفاع غير عادي فى عامل نمو الانسولين رقم 1 - IGF). نوصى أيضاً بإتخاذ الاحتياطات اثناء أمراض التهابات الجهاز التنفسي العلوي المعدية. هناك تقارير ومناقشات طبية كثيرة حول نقص وظائف الغدة الكظرية لدى افراد متلازمة برادرولى . قياس مستوى الكورتيزول بالدم مره واحده قد يكون غير مفيد كما أن اختبار التحدى للغدة الكظرية غير مبرر .

يرجى استشارة طبيب الغدد الصماء للمشورة قبل بدأ العلاج بهرمون النمو. الأطفال الذين يعانون من متلازمة برادرولى قد يحدث لهم إرتجاع معدي مريئى (GERD) والذي قد يسبب ضعف او توقف التنفس الانسدادي. لذا فإنه إذا كان التقييم الطبى للإرتجاع المعدي المريئى إيجابياً يجب إعطاء المريض الأدوية المضادة للإرتجاع قبل البدء باستخدام هرمون النمو.

وقد أظهرت الدراسات أن معظم الأفراد المصابين بمشاكل فى التنفس اثناء النوم بسبب متلازمة برادرولى يتحسنون بالفعل بعد أخذ علاج الإرتجاع المعدي (أو على الأقل يساعد على عدم تفاقم المشاكل) (هاك وآخرون عام 2004 وميلر وآخرون 2006 وفستن وآخرون 2006) .

الامتناع أو التوقف عن تناول هرمون النمو قد يكون له اثار ضارة على مستويات عدة , لذلك يجب مراقبة الطفل عند بدء العلاج أو اثناءه للتأكد من عدم وجود أى اضرار ووكذلك للتأكد من أن العلاج يسير على النحو المطلوب.

ادارة الاغذية والعقاقير بأمريكا قد أعلنت بيان حذرت فيه أنه قد تكون هناك زيادة فى مخاطر الوفاة الناجمة عن استخدام هرمون النمو نتيجة لدراسة أجريت مؤخراً بفرنسا والتي أشارت إلى أنه قد يكون هناك زيادة طفيفة فى احتمالات حدوث الوفاة لبعض الأفراد الذين يعالجون بهرمون النمو ولكن لم يشمل البيان متلازمة برادرولى كأحدى الأمراض المذكورة على أنها فى خطر متزايد من العلاج بهرمون النمو – فقط تم ذكر قصر القامة مجهول السبب، ونقص هرمون النمو المعزول .

جينيفر ميلر، دكتوراه فى الطب

اخصائية الغدد الصماء – بمنظمة متلازمة برادرولى (الولايات المتحدة الأمريكية) المجلس الاستشاري

ميرلين بتلر، دكتوراه في الطب
منظمة متلازمة برادرولى (الولايات المتحدة الأمريكية) رئيس المجلس
الاستشارى العلمى
دانيال ج. دريسكول، دكتوراه في الطب
منظمة متلازمة برادرولى (الولايات المتحدة الأمريكية) رئيس المجلس
الإستشارى الاكلينيكى

نوبات الجهاز الهضمي الحادة قد تكون مهددة للحياة:

من جنالي هايمانن - المدير التنفيذي لمنظمة متلازمة برادرولى (الولايات المتحدة الأمريكية)

تلقيت مؤخرا اتصالا من احد الاطباء الذي أفاد ان إحدى الامهات قد جلبت له مقالة التنبهات الطبية لمتلازمة برادرولى قبل التعامل مع طفلتها بغرفة الطوارئ.

وأفاد الطبيب أنه "لولا أن والده الطفلة قد احضرت لنا هذا التقرير واصرت على دخولى الى موقعكم الإلكتروني للتأكد من هذا الامر ربما لتوفيت طفلتها" هذه المعلومات حفظت حياتها. هذه المريضه كان عمرها 15 عام وكانت نحيفه, ولكن بعد ذلك اصبح لديها شراهة لتناول الطعام, وجاءت للمستشفى لانها تعاني من الام في البطن وقئ, وأضاف الطبيب أن العلاج عادة فى هذه الحالات يكون باعطاء أدوية علاج اعراض البرد لعدة ايام ولكن نتيجة للتنبهات الطبية التى احضرتها معها قمنا بعمل اللازم فى مثل هذه الحالات واكتشفنا انها تعاني من فتق مضاعف وأن الطحال والمعدة والاثنى عشر كانوا فى القفص الصدرى, وهى الان تتعافى بعد العملية الجراحية التى اجريت لها.

ولسوء الحظ, ليس كل الآباء والأمهات يحملون هذه التقارير معهم وليس جميع الأطباء يلتفتوا الى تحذيراتنا.

في حالة أخرى كان هناك شاب نحيف وكان لديه شراهة فى تناول الطعام وذهب لقسم الطوارئ بالمستشفى ولكنهم لم يأخذوا هذه الاعراض بجديّة كافيّه, على الرغم من ان أحد اطبائنا قد تكلم مع الاستشارى وشدد على ضرورة اجراء جراحة استكشافية للحالة, ولكن كان هناك تأخير حوالى 14-16 ساعة إلى أن أدرك الطبيب المختص فى المستشفى أن هناك خطراً على حياة المريض. كان هذا الشاب بحالة جيدة جداً قبل هذا الحادث وبعد ساعات قليلة من تناول الطعام بشراهة, أصيب بأعراض كانت فى البداية عباره عن الأم فى المعدة وقئ فقط (انظر ادناه مقالة د/ روب وارتون وقد طبعت وتجمعت فى عام 1998) وقد وصف د/ وارتون الام الحادة فى المعدة الغير معروفه السبب التى قد يحدث فيها أن جزء من نسيج المعدة يموت بما يشبه النوبة القلبية والتي تموت فيها جزء من أنسجة القلب, وهذا يهدد الحياة بشكل كبير لذا يجب التدخل الجراحى بشكل عاجل.

لقد تحدثت مع العديد من الناس بما فيهم متخصص الجهاز الهضمى لدينا د/ آن سيكمان واخصائى الانسجة الذى أعد هذا التقرير مع د/ وارتون (الذى توفى الان) حول هذه القضية, وكان تخميننا أن مرضى متلازمة برادرولى الذين يملئون بطونهم بكثير من الطعام بالرغم من نحافة أجسامهم هم أكثر عرضة للخطر, وليس من الضرورى حدوث ألم أو الشعور بالامتلاء, ولكن قد يتفاقم

امتلاء البطن لدرجة تؤدي إلى انقطاع تدفق الدم للمعدة وبالتالي تسبب تأكلها
(بمعنى أن تتفحم المعدة وتموت).

هناك خطر آخر عند تناول الطعام بشراهة يمكن ان يؤدي الى عواقب طبية
خطيرة في الحالات الطارئة وهو حدوث ثقب في الجهاز الهضمي , بالإضافة
إلى ألم شديد بالمعدة, كما أن الطبيب يجب ان يقوم بعمل أشعة بالموجات فوق
الصوتية لإمكانية وجود حصى بالمرارة والبنكرياس.
إلتهاب البنكرياس يتم تشخيصه عن طريق تحليل كيميائي للدم وبالأشعة المقطعية
على البطن.

تنبيهات طبية:

وجود مشاكل بالمعدة قد يدل على وجود مرض خطير نشرت سابقا في

"معرض التجمع"، مارس، أبريل 1998

أدر كنا وافادنا مؤخراً في تقارير * هامة عن مرض متلازمة برادر ويلي والتي يجب على أسر ومقدمي الرعاية لأفراد المتلازمة معرفة المزيد عنها , وبالرغم من أن الحالات قد تكون غير شائعة الحدوث مع مرضى متلازمة برادر ويلي ولكن إحتمال حدوثها لهؤلاء المرضى يكون أكثر من غيرهم لذا فمن المهم معرفه الحاله جيداً لانه من الممكن ان تسبب مشاكل صحية خطيرة عند التأخر في تشخيصها وعلاجها, بالرغم من إمكانية علاج الحالة بنجاح عند تشخيصها وإعطائها العلاج في الوقت المناسب.

لقد اطلقنا عليها تسمية " التوسع المعدي الحاد المجهول السبب", هذا الامر غالباً ما يأتي فجأة في الفترة العمرية من 20 إلى 30 سنة ولا يوجد له سبب معروف وتكون الاعراض الاولى للمرض غامضة مثل ألم في وسط البطن مع قي وانتفاخ ناتج عن تورم أو انتفاخ المعدة كما يبدو في ذلك الوقت, وتبدأ درجة الحرارة في الارتفاع بالإضافة الى ظهور علامات التعب والإرهاق على المريض.

ملحوظة: يجب الاهتمام الطبي فوراً للأفراد الذين يظهر عليهم هذه الاعراض:

مثل ألم في البطن أو الانتفاخ أو القي.

عند حدوث ألم وانتفاخ في البطن مع قي يجب عمل اشعة بسيطة أو أشعة مقطعية على البطن لتأكيد الانتفاخ , وعند تأكيد حدوثه ولكن حالة المريض تبدو جيدة فإن الاختبار التالي هو عمل منظار على بطانة المعدة ومعرفة ما اذا كان هناك علامات عن وجود التهاب بالمعدة أم لا.

ولكن اذا أظهرت الأشعة وجود انتفاخ وكان المظهر العام للمريض يبدو عليه الاعتلال الشديد فإنه يجب عمل جراحة طارئة وفحص المعده بحثاً عن علامات وجود التهاب أو تآكل الأنسجة المبطنه لجدار المعدة وعند وجود انتفاخ وتآكل فإن العلاج يكون باستئصال جزء كبير من المعدة

* وارتون ره وأخرون. (1997) انتفاخ وتآكل المعدة بدون سبب لأفراد متلازمة برادر ويلي . المجلة الامريكية في علوم الوراثة الطبية , ديسمبر 31, المجلد. 73 (4): صفحة 437-441

التخدير و متلازمة برادرولى :

د/جيمس لوكر ، د/ لورنس روزنفيلد، دكتوراه في الطب القضايا التي تؤثر على متلازمة برادرولى اثناء التخدير

مرضى متلازمة برادر ولى قد تؤثر حالتهم الصحية على تغيير مسار التخدير.
• السمعة: الأشخاص الذين يعانون من الوزن الزائد يكونون أكثر عرضة لانقطاع التنفس وضعف كفاءة الرئة وكذلك مرض السكر , كل هذا يجب ان يؤخذ فى الاعتبار عند تحضير المريض للتخدير فقد تتغير مستويات الاكسجين وثانى اكسيد الكربون فى الدم وبالتالي سيؤثر ذلك على مدى الاستجابة للأدوية بما فى ذلك الاكسجين . ارتفاع ضغط الدم الرئوى وفشل القلب الأيمن والإرتشاح يتطلب ضرورة التقييم من قبل طبيب القلب أو طبيب الامراض الصدرية قبل إجراء الجراحة كما يجب عمل تخطيط كهربي للقلب لتشخيص تضخم البطين الأيمن لأنه سيكون مفيداً لمعرفة اسباب ارتفاع ضغط الدم الرئوى .

فى كثير من الأحيان فإن الأشخاص البدناء فى متلازمة برادر ولى لديهم تورم شديد فى الجسم نتيجة للإرتشاح بسبب مشكلة السوائل الزائدة والتي لايمكن تقديرها بسبب السمعة, وهذا يجب تقييمه بعناية وإذا لزم الأمر يمكن استخدام مدرات البول قبل وبعد التخدير. أيضاً قد يكون هناك مشكلة فى التعامل مع مجرى التنفس عند استخدام التخدير الوعوى.

• ارتفاع درجة الشعور بالألم: أفراد متلازمة برادرولى ليس لديهم رد فعل للالم كباقي الأشخاص , فى حين أن الشعور بالألم يكون مفيداً بعد إجراء الجراحة لأنه قد يخفى ورائه مشكلة كما أن الشعور بالألم فى الجسم ينبهنا عادة إلى وجود مشكلة. الشعور بالألم بعد كل جراحة ينبه الطبيب المعالج أن هناك شيئاً غير طبيعى.

لذا فإن أعراض وعلامات المشاكل الاساسية يجب مراقبتها جيداً لمرضى المتلازمة حتى لو لم يشعر المريض بالألم.

• عدم استقرار درجة حرارة الجسم: ينظم الهايبوثلاموس درجة حرارة الجسم . ومرضى متلازمة برادر ولى يعانون من وجود إعتلال فى الهايبوثلاموس لذا تكون درجة حرارة الجسم إما مرتفعة أو منخفضة.

ومن ثم ينبغى على الوالدين أو مقدم الرعاية مساعدة طبيب التخدير بإبلاغه عن درجة حرارة المريض المعتادة. بالرغم من أن لا توجد مؤشرات تدل على الاستعداد لحدوث ارتفاع درجة الحرارة الخبيث بمتلازمة برادر ولى ، فإنه يجب تجنب إعطاء عقاقير إرخاء العضلات (كعقار سكسنييل كولين) ما لم يكن اعطاؤها ضرورياً.

• اللعاب السميك: هى مشكلة شائعة الحدوث فى متلازمة برادرولى حيث يبدو اللعاب سميكا بشكل غير عادى وهذا يؤثر على التعامل مع مجرى التنفس وخصوصاً أثناء التخدير أو عند نزع أنبوبة التنفس. كما أن اللعاب السميك قد

يؤدي الى تسوس الأسنان وتساقطها , لذلك ينبغي ان يكون هناك تقييم مسبق لصحة الفم والأسنان لدى طبيب التخدير.

• **سلوك البحث عن الطعام:** من الضروري لأى شخص سيخضع الى تخدير عام او وعي ان تكون المعدة خاوية لأن ذلك يقلل من خطر خروج محتويات المعدة إلى الرئتين ولكن بالنسبة لمرضى متلازمة برادر ويلي فإن لديهم شهية مفرطة وقد لا يقولون الحقيقة اذا سألناهم عما إذا كانوا لم يتناولوا طعام قبل اجراء الجراحة.

لذا يجب الأخذ فى الاعتبار أن أى فرد يعانى من متلازمة برادر ويلي من المفترض انه لديه طعام فى معدته مالم يتم التحقق من مقدم الرعاية على غير ذلك. كما يتعين وضع انبوبة فى المعدة للتأكد من عدم وجود طعام بها قبل وضع انبوبة التنفس. بعض افراد متلازمة برادر ويلي قد يتقى الطعام وهذا يعرضه الى خطر كبير اذا وصل الطعام للرئتين.

• **ضعف العضلات:** غالبية الرضع المصابين بمتلازمة برادر ويلي يعانون من ضعف العضلات بشكل ملحوظ ولكن ضعف العضلات يتحسن بعد سن 2-4 سنوات , ومع ذلك فإن الغالبية تظل تعاني من ضعف بالعضلات مقارنة بالاشخاص الطبيعيين وهذا الضعف بالعضلات قد يصاحبه مشكلة عدم القدرة على السعال الشديد لتطهير الشعب الهوائية بعد استخدام التنفس بالأنبوبة.

• **قطف الجلد:** عملية قطف الجلد هى حركة اعتيادية تسبب مشكلة كبيرة لمتلازمة برادر ويلي ومن الممكن أن يؤخر ذلك عملية التام الجروح الناتجة عن أثر الحقن الوريدي , أما إذا تركت الجروح مغطاه تماماً فتنقل نسبة حدوث ذلك كما يعتمد حدوث ذلك أيضاً على درجة معرفة الفرد بوجودها وأحياناً يحتاج الأمر الى قفازات سميكة أو قيود لحماية الجروح اثناء العلاج.

• **نقص إفراز الغدة الدرقية:** لأن متلازمة برادر ويلي يصاحبها اضطراب وقصورفى وظيفة الهيبوثلامس , فإن هناك وظائف اخرى للهيبوثلامس تكون عرضة للتأثر وبالرغم من أن معدلات احتمال حدوث نقص فى افراز الغدة الدرقية فى متلازمة برادر ويلي غير معروفة لكن إنخفاض هرمون الغدة الدرقية يمكن أن يحدث نتيجة لنقص الهرمون المحفز للغدة الدرقية أو الهرمون المفرز للغدة الدرقية. وليس بالضرورى أن تكون المشكلة فى الغدة الدرقية نفسها.

التأكد من نسبة هرمونات الغدة الدرقية بالدم يكون مفيداً فى التقييم قبل اجراء الجراحة.

• **صعوبة الحصول على الأورده للحقن:** نظرا لوجود مشاكل عديدة كالسمنة ونقص كتلة العضلات لأفراد متلازمة برادر ويلي فإنه توجد صعوبة فى الحصول على الخط الوريدي لديهم. وإى شخص من المتلازمة يجب ان يكون الخط الوريدي موجود لديه قبل إعطاء التخدير.

• **مشاكل السلوكيات:** افراد متلازمة برادويلي يكونون اكثر عرضة الى الانفجارات العاطفية والوسواس القهرى والهوس لذا فإنهم يكونون عادة تحت تأثير الأدوية النفسية, ومن الممكن ان تتفاعل مثل هذه الادوية مع التخدير لذا يجب أخذ هذا الامر فى الحسبان.

• **نقص هرمون النمو:** جميع من يعانون من متلازمة برادويلي ينبغي اعتبارهم مصابين بنقص هرمون النمو.

ادارة الاغذية والعقاقير الأمريكية قد أقرت مؤخراً أن تشخيص متلازمة برادويلي يعتبر إحدى مسببات العلاج بهرمون النمو . نقص هرمون النمو لا يبدو انه يحدث تغيراً فى افراز الكورتيزون الناتج عن التوتر, ومع ذلك تشير التقارير الى وجود قصور مركزى فى الغدة الكظرية بمرضى متلازمة برادويلي قد تؤدي الى انتاج كمية غير كافية من هرمون الكورتيزون اثناء اوقات التوتر لذا ينبغي التقييم من قبل الطبيب المعالج.

الافاقة بعد التخدير: النعاس بعد التخدير ربما يكون راجع الى النعاس الناتج عن توقف التنفس المركزى , ووفقاً للاجراءات المتبعة فى هذه الحالة فإنه يجب مراقبة هذه الحالة طوال الليل وكما ذكر أنفاً فإن غالبية المشاكل هي بسبب السمنة وانقطاع التنفس الإنسدادي والمركزى , ولكن ضعف العضلات والامراض المزمنة تؤثر أيضاً بشكل كبير على الجهاز التنفسي أثناء التخدير.

ملخص: مرضى متلازمة برادويلي لديهم بعض المشاكل الصحية التي قد تؤثر اثناء التخدير والغالبية العظمى من هذه المضاعفات لا تأتي بسبب مضاعفات التخدير العام التي من الممكن مراقبتها بشكل جيد ولكن تأتي من سوء رعاية ومراقبة التخدير. فقط يجب على الطبيب ان يكون على دراية بالمرضى لأخذ القرارات الطبية الصحيحة.

المشاكل التنفسية مع متلازمة برادرولي:
جيمس لوكر، استشاري امراض القلب للأطفال
منظمة متلازمة برادرولي (الولايات المتحدة الأمريكية) عضو المجلس
الاستشاري

هناك عدة مقالات نشرت مؤخراً تظهر أن أفراد متلازمة برادرولي معرضين للخطر لوجود مشاكل في الجهاز التنفسي وعلى وجه الخصوص مشاكل نقص التهوية و توقف التنفس المركزي وانسداد الجهاز التنفسي.

نقص التهوية المركزي هو نقص معدل التنفس أو عمقه لاسيما اثناء النوم , وهذا عادة ما يسبب مشاكل كبيرة خاصة أثناء النوم بالنهار وإذا كان هذا النقص كبير فقد يؤدي الى ارتفاع ضغط الدم الرئوي. الافراد الذين يعانون من متلازمة برادرولي يكونوا اكثر عرضه لذلك بسبب ضعف قوة وكثلة العضلات مع السمنة المفرطة ومن الممكن أيضاً أن يكون بسبب المعاناه من ضعف الاعصاب الدافعة للتنفس كما أظهرت الدراسات أيضاً ضعف عمق ومعدل التنفس لدى مرضى متلازمة برادرولي.

انقطاع التنفس المركزي يعنى التوقف التام لعملية التنفس اثناء النوم وهناك العديد من الدراسات اظهرت تغير في إستجابة بعض افراد المتلازمة الى المواد الكيميائية التي من شأنها زيادة التنفس بشكل طبيعي. ويجرى حالياً دراسة كل مستقبلات الجسم وجزء المخ الذي يشارك في عملية التنفس. كما أن الاهمية الإكلينيكية لتوقف التنفس المركزي لاتزال قيد الدراسة .

ومن المعروف جيداً أن حدوث توقف التنفس أثناء النوم يحدث في متلازمة برادرولي وكذلك في متلازمات أخرى مصحوبة بضعف العضلات (مثل متلازمة داون) كما تحدث أيضاً في 2٪ من الأطفال الأصحاء .

ينتج عن ذلك التوقف أن الشخص يحاول التنفس اثناء النوم ولكن بسبب انسداد مجرى الهواء لا يدخل الهواء الى الرئتين.

يمكن حدوث الانسداد في أي مكان من انسداد الأنف إلى الممرات الهوائية الصغيرة بالرئتين. هؤلاء الأشخاص عادة ما يكون تنفسهم مرتفع الصوت مع شخير مصحوباً بفترات من الهدوء لعدم وجود حركة للهواء . عدم معالجة انسداد عملية التنفس يكون له مضاعفات خطيرة قد تؤدي الى الوفاة.

هناك مشاكل اخرى يمكن ان تتسبب في صعوبة التنفس بالصغر ومن الممكن ان تكون مزمنة مثل الارتجاع المعدي او دخول الأكل بمجرى التنفس. والارتجاع يمكن حدوثه على الرغم من عدم وجود شعور بالقئ وهذا يكون بارزاً في متلازمة برادرولي لذا ينبغي التأكد من عدم وجود إرتجاع في الصغار الذين يعانون من مشاكل مزمنة بالجهاز التنفسي حيث أن الافراد الذين يعانون من انسداد التنفس معرضون بشكل كبير الى الارتجاع.

وضعت الأكاديمية الأميركية لطب الأطفال في الأونة الأخيرة المبادئ التوجيهية لتشخيص وعلاج توقف التنفس اثناء النوم. هذه المبادئ التوجيهية تقترح أن يتم فحص جميع الأطفال الذين يعانون من الشخير أو غيره من الأدلة التي تدل على وجود انسداد في مجرى الهواء. قد يرغب الطبيب في إجراء دراسة النوم إذا كان هناك افراط في النوم وكذلك في حالة السمنة الملحوظة قبل اجراء الجراحة. ويتم إجراء دراسة النوم لهم والتي تشمل طريقة التنفس ومعدل ضربات القلب، ومستويات الأوكسجين وحركة الهواء. إذا كان الاختبار إيجابى لدراسة النوم قد يحتاج الأمر إلى مزيد من التقييم لوضع العلاج بشكل أكثر وضوحاً، والعلاج الأساسي على النحو الذي اقترح يشمل استئصال اللوزتين و / أو اللحمية أو استخدام طريقة CPAP (ضغط مجرى الهواء الإيجابي المستمر) حيث يرتدي المصاب قناعاً ليلاً للحفاظ على مجرى الهواء مفتوحاً.

في كثير من الاحيان فإن انسداد وإنقطاع التنفس المركزى يحدث في نفس المريض , وربما هذا هو الحال غالباً في مرضى متلازمة برادرويلى الذين يعانون من مشاكل بالجهاز التنفسى .

الانسداد وانقطاع التنفس المركزى يمكن تقييمه عن طريق دراسة النوم. للتليخيص فإن أفراد متلازمة برادرويلى معرضون لمشاكل خطيرة بالجهاز التنفسى ومعظمهم عادة يعانون من انقطاع التنفس . اى طفل لديه اعراض انقطاع التنفس يجب عمل دراسة النوم له . توقف التنفس المركزى فى ملزومة برادرويلى قيد الدراسة. شكر خاص لمن ساهموا في هذه المادة وهم:

- دان. دريسكول، دكتوراه في الطب منظمة متلازمة برادرويلى (الولايات المتحدة الأمريكية) عضو المجلس الاستشاري
- ميرلين. بتلر، دكتوراه في الطب، منظمة متلازمة برادرويلى (الولايات المتحدة الأمريكية) وعضو المجلس الاستشاري
- ديفيد م. أغاروال دكتوراه في الطب ، منظمة متلازمة برادرويلى (الولايات المتحدة الأمريكية) عضو اللجنة الإستشارية للبحوث.

القلق الأكلينيكي لجراح العظام في متلازمة برادرولي:
 مارتن J. هيرمان، قسم جراحة العظام، مستشفى سانت كريستوفر للأطفال،
 شارع إيربي @ الشارع الامامى ، فيلادلفيا، بنسلفانيا 19134 الولايات المتحدة
 الأمريكية. الهاتف: 427-3422(215)؛ الفاكس: (215) 427-8782
 متلازمة برادر ولي تحدث بسبب خلل فى الكروموسوم رقم 15 وتؤدى الى
 اضطرابات تنسم بضعف العضلات وقصور فى الغدد التناسلية والافراط فى
 الأكل مع البدانة وخلل بالهيكل العظمى المفصلى بما فيها تقوس العمود الفقرى
 وتسطح عظمة الفخذ وانخفاض محاذاة الأرجل.
 وصفت هذه الاعراض فى كتب العظام ومع ذلك فإن رعاية هذا المريض وفقاً
 لأعراض متلازمة برادرولي من وجه نظر جراحى العظام تكون معقدة نظراً
 لضعف العظام والاضطرابات النفسية وقلة الاحساس بالألم كما هو مشارله فى
 متلازمة برادرولي ولكن لم تتم مناقشتها فى مقالات العظام .
 المؤلف يقدم استعراضاً لخبرة 8 سنوات فى رعاية 31 حالة تعاني من متلازمة
 برادرولي لتسليط الضوء على كل المخاوف الأكلينيكية التى تؤثر على التعامل
 مع مشاكل العظام لديهم.

الأساليب: تم دراسة 31 مريض تم تشخيصهم بأنهم يعانون من متلازمة برادر
 ولي وتم فحص واستعراض كافة السجلات الطبية السابقة لديهم .
 ايضا تم دراسة العوامل الديموغرافية للمرضى والاختبارات الجينية والتشخيص
 العظمى والعضلى والامراض النفسية وتسجيل السلوكيات ودراسة الاشعاعات التى
 اجريت لهم بشكل روتينى اثناء الرعاية الأكلينيكية.

النتائج: اثنان وعشرون رجلا و 9 نساء كان متوسط الاعمار لديهم هو 22 عاما
 (من 8-39 سنة)، تمت دراستهم ووجد خلل فى الكروموسوم رقم 15 تم تأكيده
 فى 18 مريضا. تقوس العمود الفقرى كان موجوداً فى 24 مريض من 31
 مريضا، وتم تأكيده بالأشعة فى 14 من 24 مريضا (45% بشكل عام كانوا
 يعانون من التقوس بالعمود الفقرى) متوسط الانحناء المبدئى كان 31 درجة تم
 استعدادهم فى ثلاث حالات و اثنان خضعوا الى دمج الفقرات واطهرت الاشعة
 ايضا وجود تضاعل فى الانحناء الامامى للفقرات الفتحية وزيادة تحدد الفقرات
 الصدرية العنقية فى 16 مريض . وهذا كان غير معروفاً من قبل.

تم اجراء الاشعة على الفخذ لعدد (16) مريض والتي كشفت على وجود عيوب في تكوين العظام بإثنان منهم ولم يتم تشخيص تحلل برأس عظمة الفخذ. أربعة عشر مريضا اصابوا بمجموع 58 كسر و (6) مرضى اصابوا بكسور تعدديه (حوالي من 2-7 كسر) وتم قياس مدى كثافة العظام في (14) مريض (8) مرضى كان لديهم ضعف في العظام و (4) هشاشة بالعظام، ستة وعشرين مريضا كانوا يعانون من الأمراض النفسية بما في ذلك اضطرابات السيطرة على الانفعالات (7) اضطرابات عضوية للشخصية (6) خلل في تحدى الاعتراض (5) اضطرابات الاكتئاب الجزئي (4) اضطراب الاكتئاب (2) والوسواس القهري (2).

تعرض تسعة مرضى الى التشويه السلوكي النفسى. (6) مرضى خضعوا الى عمليات جراحية فى العظام منها حالة تعرضت لمضاعفات شديدة (التهاب بالعمود الفقري). أما علاج الكسور فكان مرتبطاً بمضاعفات طفيفة متكرره. المناقشة : ضعف العظام وعدم السيطرة على الانفعالات والتحدى والسلوكيات ونقص الاحساس بالألم هى جوانب من متلازمة برادرولى التى تعقد جميع اوجه العظام الغير جراحية والجراحية فى هؤلاء المرضى. جراح العظام المعالج يجب ان يخطط بعناية وبحذر عند معالجة الاطفال والبالغين الذين يعانون من متلازمة برادر ولى.

اخذت من:

المؤتمر العلمى(الولايات المتحدة الامريكية) (منظمة متلازمة برادرولى
2003 اورلاندو- فلوريدا)

أي شخص مهتم بالتبرغ بأنسجة المخ للأبحاث الرجاء اتصل بعضو جمعيتكم أو
بنك المخ هولندا، معهد علم الأعصاب، Meibergdreef 47، 1105 BA
أمستردام، هولندا؛ الهاتف +31-20-5665499،
secretariaatnhb@nin.knaw.nl, www.brainbank.nl



INTERNATIONAL
PRADER-WILLI SYNDROME
ORGANISATION

International Prader-Willi Syndrome Organisation

IPWSO

c/o B.I.R.D. Europe Foundation Onlus
via Bartolomeo Bizio, 1
36023 Costozza (VI) - Italia

tel/fax +39 0444 555557

web: www.ipwso.org

Permission is granted to reproduce this booklet in its entirety, but it may not be reused without the following credit line: Reprinted from:

USA

PRADER-WILLI SYNDROME ASSOCIATION

Still hungry for a cure.

Prader-Willi Syndrome Association (USA)

8588 Potter Park Drive, Suite 500
Sarasota, FL 34238 - USA

toll-free U.S. only
anywhere
fax
e-mail
web

1-800-926-4797
1-941-312-0400
1-941-312-0142
info@pwsausa.org
www.pwsausa.org