

Management of Prader-Labhart-Willi syndrome in children and in adults, with particular emphasis on the treatment with recombinant human growth hormone

[Marta Drabik](#)¹, [Andrzej Lewiński](#)^{1,2}, [Renata Stawerska](#)^{1,3}

PMID: 35307998

DOI: [10.5114/pedm.2022.112861](https://doi.org/10.5114/pedm.2022.112861)

<https://pubmed.ncbi.nlm.nih.gov/35307998/>

Abstract

Introduction: Prader-Willi syndrome (PWS) is a genetically determined disease that manifests itself in a number of abnormalities resulting, among others, from dysfunction of the hypothalamic-pituitary system. Only integrated, multidisciplinary care gives patients the chance to significantly improve the quality of life and achieve a life expectancy that does not differ from the general population.

Aim: The aim of the study was to summarize the available literature on the management of patients suffering from PWS.

Conclusions: More and more reports based on clinical trials conducted around the world indicate the undeniable benefits of rhGH therapy in patients with PWS in childhood and after the end of growth period. They consist in improving the body composition, improving the lipid profile, increasing bone mineral density and improving the mental state and patients' quality of life.

Abstract in Polish

Wstęp: Zespół Pradera-Williego (PWS) jest genetycznie uwarunkowaną chorobą, która manifestuje się licznymi zaburzeniami, wynikającymi m.in. z nieprawidłowej czynności układu podwzgórzowo-przysadkowego. Jedynie zintegrowana, wielodyscyplinarna opieka daje pacjentom szansę na znaczną poprawę jakości życia oraz osiągnięcie długości życia nieodbiegającej od populacji ogólnej.

Cel pracy: Podsumowanie dostępnego piśmiennictwa dotyczącego postępowania z pacjentami cierpiącymi na PWS.

Wnioski: Coraz liczniejsze doniesienia oparte na prowadzonych na całym świecie badaniach klinicznych wskazują na niezaprzeczone korzyści płynące z terapii rhGH stosowanej u chorych z PWS w wieku dziecięcym, jak również w wieku dorosłym – po zakończeniu procesu wzrastania. Polegają one na poprawie składu ciała, poprawie w zakresie lipidogramu, zwiększeniu gęstości mineralnej kości oraz poprawie stanu psychicznego, a także jakości życia chorych.

Keywords: metabolism; obesity; recombinant human growth hormone; therapeutic program.; Prader-Willi syndrome.