

Список для контроля здоровья

Основу здоровой жизни для взрослых людей с синдромом Прадера–Вилли (СПВ) составляет правильно подобранная диета и регулярные физические упражнения, которые позволят избежать ожирения, поддержать тонус и сохранить душевное равновесие. Но чтобы достичь подобных результатов, необходимо хорошо понимать все особенности этого синдрома.

Данный список поможет вам контролировать здоровье человека с СПВ. Список необходимо раздать остальным членам семьи, опекунам и другим людям, которые тесно общаются с больными СПВ.

СПВ— это наследственное заболевание, причиной которого является удаление генов в участке 15 хромосомы. Эта болезнь оказывает влияние на несколько систем организма. Ниже перечислены некоторые распространенные проблемы, которые встречаются у больных СПВ, а также способы их предотвращения и лечения.

Зачастую ухудшение здоровья можно заметить из-за общего изменения в поведении. Поэтому важно знать основные признаки физических нарушений.

Система/органы	Внешние проявления	Признаки/лечение
Контроль аппетита	Постоянный голод/жажда Повышенный интерес к еде Переедание	Необходимо ограничить доступ к еде/напиткам. Избыточный вес/ожирение.
Поведение	Зачастую ошибочно воспринимается окружающими как каприз или психическое заболевание. Чаще всего происходит по причине стресса или недостаточной поддержки.	Необходимо использовать специальные стратегии и, реже, лекарственные средства, кроме тех случаев, когда диагностировано психическое заболевание, которое может развиваться у больных СПВ.

IPWSO relies on donations to support people with PWS and their families around the world. To find out more about our work and donate please visit us at www.ipwso.org/make-a-donation

<p>Мочевой пузырь</p>	<p>Зачастую наблюдаются проблемы с опорожнением.</p> <p>Ожирение может привести к повышенному риску заражения инфекцией мочевыводящих путей и/или недержанию.</p>	<p>Регулярное посещение туалета. Четкое осознание при ощущении полного/пустого мочевого пузыря.</p> <p>Неспособность осознать ощущения может указывать на инфекции мочевыводящих путей.</p>
<p>Жировая ткань — высокий процент массы жира (мышечная масса меньше) даже при здоровом весе</p>	<p>Избыточный вес и ожирение могут привести к серьезным проблемам.</p>	<p>Необходимо ограничить потребление калорий.</p> <p>Необходимо регулярно выполнять физические упражнения. Простой и эффективный способ:</p> <p>ежедневные пешие прогулки в течение 1 часа.</p>
<p>Плотность кости (ПК) (и прочность кости)</p>	<p>Зачастую понижена в результате низкого уровня гормонов, пониженной мышечной массы и недостатка физической активности. Низкая ПК повышает риск перелома.</p>	<p>Необходимо поддерживать требуемый уровень кальция и витамина D в крови и проверять их показатели.</p> <p>Проверяйте минеральную плотность кости каждые 2 года.</p> <p>Рекомендуется регулярно выполнять упражнения по подъему тяжестей.</p>
<p>Кишечник</p>	<p>Запор является распространенной проблемой и может привести к недержанию кала или мочи, ректальным повреждениям и замедленному опорожнению желудка</p>	<p>Необходимо регулярное питье.</p> <p>Возможно, потребуются ежедневный прием незначительной дозы слабительного. Поможет выполнение физических упражнений после приема пищи.</p> <p>Ограничьте потребление клетчатки.</p>

Сахарный диабет	<p>Зачастую возникает в результате ожирения, но также наблюдается и при нормальном весе.</p> <p>При недостаточном контроле сахарный диабет может привести к потере веса (мышечной массы), почечной недостаточности и потере зрения.</p>	<p>Для предотвращения сахарного диабета необходимо поддерживать здоровый вес и регулярно выполнять физические упражнения.</p> <p>Проверяйте уровень глюкозы в крови натощак каждые 6-12 месяцев.</p> <p>При диагностировании сахарного диабета проверяйте гемоглобин в крови (средний уровень глюкозы за последние 6-8 недель) каждые 3-6 месяцев.</p>
Слух	Недостаток концентрации или плохая реакция может быть результатом развивающейся потери слуха или психического расстройства.	<p>Проверяйте слух в процессе взросления, поскольку больной СПВ может быть неспособен идентифицировать потерю слуха.</p> <p>Если обнаружено ухудшение слуха, в первую очередь необходимо проверить наличие инфекции.</p>
Зрение	<p>Страбизм (неверное расположение глаз, косоглазие);</p> <p>дальнозоркость/близорукость.</p>	<p>Бывает с рождения или появляется с возрастом.</p> <p>Проверяйте зрение каждые два года.</p>
Ноги	Ожирение и недостаток физической активности может привести к отечности, воспалению подкожной клетчатки и серьезным инфекциям. Патологии (врожденные) ступней, бедер, колен могут ухудшаться с возрастом и при наборе веса.	<p>Поддерживайте здоровый вес.</p> <p>Регулярно выполняйте физические упражнения.</p> <p>Регулярно проверяйте наличие воспалений или инфекции, особенно при отечности или плохой циркуляции крови.</p>

<p>Легкие</p>	<p>Ожирение, нарушения механики дыхания, сколиоз и кифоз могут привести к пониженному потреблению кислорода. Ожирение и недостаток физической активности может привести к пневмонии, инфекции легких и остановке дыхания. Также может развиваться астма.</p>	<p>Поддерживайте здоровый вес. Регулярно выполняйте физические упражнения.</p> <p>Если отсутствует выносливость при выполнении упражнений, требуется медицинское обследование.</p> <p>Возможно, также потребуются проверить уровень кислорода в крови.</p>
<p>Психические расстройства</p>	<p>Депрессия, психоз, перепады настроения</p>	<p>Требуется психиатрическое обследование и, возможно, назначение медикаментозного лечения.</p> <p>По причине дисфункции мозга у больных СПВ дозозависимый эффект и подверженность побочным эффектам поддаются оценке в меньшей степени, поэтому рекомендуется назначать пониженную начальную дозировку.</p>
<p>Рот</p>	<p>Пониженное слюноотделение приводит сухости и ощущению вязкости во рту.</p> <p>Рефлюкс желудка может повредить зубы</p> <p>(может потребоваться медикаментозное лечение антацидными средствами).</p>	<p>Несоблюдение гигиены полости рта — патологическая стираемость зубов. Требуется регулярная тщательная чистка полости рта и регулярное посещение стоматолога.</p>

<p>Мышцы</p> <p>Пониженный мышечный тонус</p> <p>Пониженная мышечная масса</p>	<p>Слабые мышцы, нестабильные суставы. Сколиоз, кифоз.</p> <p>Повышенная чувствительность к некоторым препаратам.</p>	<p>Плохая осанка, замедленная мобилизация, нарушение механики дыхания (показатели хуже при ожирении).</p> <p>Требуется выполнение укрепляющих упражнений.</p> <p>Дозировка недавно прописанных препаратов должна быть ниже обычной.</p>
<p>Высокий болевой порог</p>	<p>Редкие жалобы на болевые ощущения. Испытываемую боль можно определить по изменению поведения или уровню активности.</p> <p>При падении или травме проверьте все покрасневшие воспаленные участки тела.</p>	<p>Невыявленное повреждение или травма, полученная в результате несчастного случая. Необходимо обращать внимание на любые жалобы, чтобы исключить возможные причины и определить диагноз. Настаивайте на проведении рентгенограммы/других обследований при получении травмы или подозрении на испытываемую боль.</p>
<p>Последовательная обработка</p>	<p>Несоблюдение личной гигиены → инфекции</p>	<p>Поощряйте тщательное мытье тела. Может потребоваться ваша помощь или визуальные подсказки.</p>
<p>Половые гормоны снижены</p>	<p>Недостаточная или пониженная половая зрелость.</p> <p>Необходима замена для здоровья костных тканей.</p>	<p>Ежегодно проверяйте кровь на половые гормоны (андроген) начиная с 15-летнего возраста.</p> <p>При необходимости: заместительная терапия тестостероном (для мужчин, начинается с небольшой дозировки)/ заместительная терапия эстрогеном (для женщин).</p>

Дерматилломания	Раны и инфекции	Еженедельно подстригайте ногти. Руки должны быть заняты, чтобы избежать дерматилломании.
Апноэ во сне (остановка дыхания во время сна)	Дневная сонливость (встречается у больных СПВ даже в отсутствие апноэ во сне), пониженная концентрация, повышенная раздражительность. Может ухудшаться при наборе веса.	Необходимо пройти обследование у специалиста по сну/дыханию: возможно, потребуется использование дыхательного аппарата или увеличение продолжительности ночного сна.
Желудок и кишечник Замедленное опорожнение желудка и нарушение проходимости кишечника часто наблюдается у больных с СПВ.	Вздутие живота. Потеря аппетита — нежелание есть (зачастую это только симптом, необходимо изучить проблему!). Рвота редко наблюдается у больных СПВ, и чаще всего является результатом серьезного заболевания.	Жалобы на "дискомфорт" от вздутия и дилатации желудка или потерю аппетита. <i>Риск некроза желудка</i> — отмирание тканей желудка в результате нарушения притока крови к стенкам желудка. Требуется неотложная медицинская помощь.
Температура (тела) — недостаточная регуляция и чувствительность	Неправильно подобранная одежда по погоде. Может возникнуть гипотермия или гипертермия. Инфекционное заражение, но без лихорадки.	Помогайте в подборе одежды для теплой/холодной погоды. При общем недомогании необходимо убедиться в ОТСУТСТВИИ ИНФЕКЦИИ независимо от того, наблюдается ли повышенная температура тела/лихорадка.
Водная интоксикация	Может привести к электролитному дисбалансу, который может вызвать судороги.	Ограничивайте потребление жидкостей.

<p>ЕЖЕГОДНОЕ МЕДИЦИНСКОЕ ОБСЛЕДОВАНИЕ</p>	<p>Возможно, членам семьи потребуется настоять на прохождении обследования <i>для</i> больного с СПВ</p>	<p>Необходимо проверить вес, обхват талии, кровяное давление, работу легких, здоровье зубов и осанку. Рекомендуется ежегодно сдавать анализ крови, начиная с 15-летнего возраста.</p> <p>Попросите провести анализ на: биохимию (включая уровень кальция, холестерина, глюкозы), железо (включая уровень железа), гормоны (включая половые гормоны, гормоны щитовидной железы, витамин D).</p>
---	--	--

Не бойтесь обращаться за медицинской помощью для больного СПВ, если вас по какой-либо причине беспокоит его здоровье, в том числе при изменении поведения. Всегда сообщайте о СПВ врачу или специалисту, осматривающему больного СПВ, и всегда помните о том, что СПВ — нераспространенное заболевание со своими особенностями, которые необходимо учитывать перед назначением лечения. Больные СПВ должны быть уверены в том, что они могут положиться на своих близких, чтобы они помогли им поддержать здоровье и прожить долгую жизнь!