

## حقائق طبية مهمة عن متلازمة برادر ويلي (PWS)

(وثيقة من *Consensus* معتمدة من المجلس الاستشاري السريري والعلمي للمنظمة الدولية لمتلازمة برادر ويلي (IPWSO)، يناير 2022)

**الفهم واللغة:** قد يعطي المرضى المصابين بمتلازمة برادر ويلي الانطباع بأنهم يفهمون كل ما يُقال لهم حتى إذا لم يكونوا كذلك في الواقع. تأكد من أن التعليمات واضحة وبسيطة، وكرر النقاط المهمة وامنحهم الوقت الكافي لفهمها. قد يتم التقليل من أهمية الإبلاغ الذاتي عن المخاوف الصحية أو المبالغة فيها، كما يجد البعض صعوبة في التعبير عن الاحتياجات الصحية. وهكذا يمكن لمقدمي الرعاية المرافقين للمريض أن يساعدوا عن طريق تقديم المعلومات أو تفسيرها.

**الصحة العقلية:** يمكن أن يكون لدى الأشخاص المصابين بمتلازمة برادر ويلي سجل من المشكلات السلوكية، مثل الانفعالات العاطفية، وقد يصابون أيضًا بمرض عقلي ربما يكون مفاجئًا ومرتبطةً بالمعتقدات والتجارب العقلية غير الطبيعية والارتباك. لذلك، فقد تتم الإشارة إلى التقييم الجسدي والنفسي للوصول إلى تشخيص في ظل هذه الظروف.

**اضطرابات درجة الحرارة:** يمكن أن يكون السبب في ارتفاع وانخفاض درجة الحرارة مجهولاً، وقد يحدث أيضًا أثناء الإصابة بأمراض رئيسية وثنائية وخلال العمليات الجراحية التي تتطلب التخدير. كما يمكن ألا تحدث حمى على الرغم من وجود عدوى خطيرة. ولا يعتبر ارتفاع الحرارة الضار من المخاطر المعروفة للتخدير بالنسبة للمرضى المصابين بمتلازمة برادر ويلي.

**الحساسية للألم:** إن الافتقار إلى إدراك الألم النموذجي من الأمور الشائعة وقد يخفي وجود عدوى أو إصابة أو كسور. قد لا يشكو المرضى من الألم حتى تصبح الحالة شديدة، وقد يواجهون صعوبة في تحديد مكان الألم. لذلك فإن أي شكوى من الألم يجب أن تؤخذ على محمل الجد.

**فرط الأكل:** يجب مراقبة المرضى باستمرار لمنع وصولهم إلى الطعام. حيث يمكن أن يحصلوا على الطعام غير الخاضع للمراقبة، مما قد يؤدي إلى سرعة الابتلاع والتعرض لاختناق مميت. وقد تم تسجيل حالات للبحث عن طعام مهمل وفساد. جذير بالذكر أن عسر البلع (الخلل في البلع) هو أحد الأمور العامة ويمكن أن يسهم في الاختناق والسفط الصامت.

**التقيؤ:** من النادر أن يحدث تقيؤ. قد يشير التقيؤ و/أو فقدان الشهية إلى مرض يهدد الحياة يمكن أن يتطلب العلاج الفوري. وعند التفكير في الحث على التقيؤ، بعد فرط الأكل أو تناول طعام غير مطهي جيدًا أو فاسد على سبيل المثال، فعادةً ما تكون المقيئات غير فعالة، وقد تسبب الجرعات المتكررة منها التسمم. وبدلاً من ذلك، يجب استخدام الأنبوب الأنفي المعدي لتخفيف ضغط المعدة.

**المرض الحاد في المعدة:** قد يكون انتفاخ البطن والتورم والألم والقيء من العلامات الدالة على التهاب أو نخر المعدة المهدد للحياة. وربما تعبر عن شعور عام بالمرض. يجب تقييم المرضى الذين يعانون من هذه الأعراض من قبل أخصائي طبي وقد تكون هناك حاجة لدخول المستشفى. كما يمكن أن تكون هناك حاجة للتصوير بالأشعة وربما إجراء جراحة طارئة. جذير بالذكر أن الأدوية المضادة للإسهال يمكن أن تسبب انتفاخًا حادًا في القولون ونخرًا وتمزقًا ويجب تجنبها.

**التسمم المائي:** حدث تسمم مائي إما بسبب استخدام الأدوية ذات التأثيرات المضادة لإدرار البول أو فقط نتيجة للإفراط في تناول السوائل. يمكن أن يساعد نقص صوديوم البلازما في تشخيص هذه الحالة.

**المخاوف المتعلقة بالجهاز التنفسي:** قد يكون المرضى أكثر عرضة لمشاكل الجهاز التنفسي. يمكن أن يتفاقم الوضع مع العوامل المعقدة المحتملة مثل نقص التوتر وضعف عضلات الصدر وتوقف التنفس النومي (الانسداد المركزي). وفي حالة الشخير الزائد، سيتطلب ذلك التقييم فيما يتعلق بتوقف التنفس النومي الانسدادي.

**ردود الفعل العكسية تجاه الدواء:** قد يتعرض الأشخاص المصابين بمتلازمة برادر ويلي لردود فعل غير عادية تجاه الجرعات القياسية من الأدوية. توخي الحذر الشديد عند إعطاء الأدوية، لاسيما التي تسبب التخدير؛ تم الإبلاغ عن استجابات مطولة ومبالغ فيها. كما يمكن أن تؤثر السمنة على الجرعات المناسبة.

**الإفاقات الجلدية والكدمات:** من الشائع ملاحظة خدش الجلد لدى المرضى المصابين بمتلازمة برادر ويلي، وقد تظهر قرح مفتوحة ناتجة عن خدش الجلد، مما يؤدي في بعض الأحيان إلى الإصابة بالتهابات خطيرة. كما يميل الأفراد الذين يعانون من متلازمة برادر ويلي إلى الإصابة بكدمات بسهولة. وقد ينتج عن ظهور مثل هذه الجروح والكدمات الاشتباه عن طريق الخطأ في التعرض للاعتداء الجسدي.

لقراءة التنبيهات الطبية الكاملة للأشخاص الذين يعانون من متلازمة برادر ويلي، يرجى الرجوع إلى أحدث إصدار من المنظمة لية لمتلازمة برادر ويلي | الولايات المتحدة الأمريكية على <https://www.pwsausa.org/resources/medical-issues-a-z/>

شكر وتقدير: نود أن نشكر *Consensus Care* المملكة المتحدة على المسودة الأولية لهذه الوثيقة التي تم تحريرها بواسطة المنظمة الدولية لمتلازمة برادر ويلي (IPWSO).