

ชมรม

กลุ่มอาการพราเดอร์-วิลลี ประเทศไทย



ประวัติความเป็นมา

ริเริ่มจาก แพทย์หญิงดวงฤดี วัฒนศิริชัยกุล แพทย์ผู้เชี่ยวชาญ
ด้านพันธุกรรม คณะแพทยศาสตร์ โรงพยาบาลรามาธิบดี และครอบครัว
ผู้ดูแลผู้ป่วยกลุ่มอาการพราเดอร์-วิลลี เพื่อรวมตัวกันในการแลกเปลี่ยน
ความรู้และประสบการณ์ รวมทั้งสนับสนุนการช่วยเหลือครอบครัว
ในการดูแลผู้ป่วยกลุ่มอาการพราเดอร์-วิลลี ซึ่งมีการพบปะกัน
อย่างเป็นทางการครั้งแรกในปี พ.ศ. 2545

วัตถุประสงค์

1. เป็นการพบปะแลกเปลี่ยนความรู้และประสบการณ์ในการดูแล
ผู้ป่วยพราเดอร์-วิลลี
2. สนับสนุนช่วยเหลือครอบครัวในการดูแลผู้ป่วยพราเดอร์-วิลลี
3. เป็นแหล่งรวบรวมข้อมูลความรู้และประสบการณ์เกี่ยวกับ
ผู้ป่วยพราเดอร์-วิลลี
4. เป็นเครือข่ายระหว่างสมาชิกชมรมและองค์กรเพื่อผู้ป่วย
พราเดอร์-วิลลี



กิจกรรมของชมรมฯ

1. จัดให้มีการพบปะระหว่างแพทย์และเจ้าหน้าที่ผู้ดูแลกับครอบครัว
ผู้ป่วยพราเดอร์-วิลลี อย่างน้อยปีละ 1 ครั้ง
2. ประสานความร่วมมือ สนับสนุนและช่วยเหลือ ให้คำแนะนำ
กับครอบครัวในการดูแลผู้ป่วยพราเดอร์-วิลลี
3. รวบรวมเอกสารความรู้ และ วัตถุดิบ เกี่ยวกับโรคและการดูแล
รักษาผู้ป่วยพราเดอร์-วิลลี
4. ติดตามประวัติการเจริญเติบโต พัฒนาการ รวมทั้งปัญหาและ
ความต้องการของผู้ป่วยและครอบครัว
5. ประสานความร่วมมือกับองค์กร เพื่อผู้ป่วยพราเดอร์-วิลลี
ระหว่างประเทศ



วิธีติดต่อกับชมรมฯ

Email: pwsthailand22@gmail.com

Facebook: Prader-Willi Syndrome Association Thailand

Line: QR code คณะกรรมการชมรมฯ



Growth with love

PWS THAILAND

ชมรม

กลุ่มอาการพราเดอร์-วิลลี ประเทศไทย



ได้รับการสนับสนุนจาก

องค์กรพราเดอร์-วิลลี นานาชาติ

(International Prader-Willi Syndrome Organisation; IPWSO)

Supported by 2023 IPWSO Microgrant award from
IPWSO and Friends of IPWSO (USA)

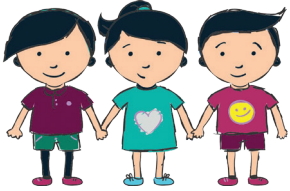


ข้อมูลที่สำคัญทางการแพทย์ เกี่ยวกับกลุ่มอาการพราเดอร์-วิลลี

Important Medical Facts about Prader-Willi Syndrome

(Approved by the Clinical & Scientific Advisory Board for IPWSO,
January 2022; revised August 2022)

แปลและเรียบเรียงเป็นภาษาไทยโดย ศ.พญ.ดวงฤดี วัฒนศิริชัยกุล
จากเอกสารของ IPWSO



ความเข้าใจและภาษา (Comprehension and Language)

ผู้ป่วยพราเดอร์-วิลลี มักคิดว่าตนเองเข้าใจทุกอย่างที่มีคนพูดกับเขา แต่จริง ๆ แล้วอาจไม่ได้เข้าใจจริง และอาจเกิดความเข้าใจผิดหรือตีความผิดได้ง่าย จึงควรสื่อสารกับผู้ป่วยพราเดอร์-วิลลี ให้ชัดเจน และเข้าใจง่าย พูดเน้นประเด็นสำคัญ และใช้เวลาเขาค่อยฟังตามให้ทัน เวลาเขาพยายามว่าเขามีอาการผิดปกติทางร่างกายหรือไม่สบายอย่างไรบ้าง เขาอาจจะไม่สามารถอธิบายหรือบอกได้อย่างชัดเจน อาจจะตอบว่าไม่มีอาการอะไรทั้ง ๆ ที่อาจจะมีการ หรืออาจจะตอบว่ามีอาการมากเกินไป ดังนั้น แพทย์จึงควรถามข้อมูลจากผู้ดูแลประกอบด้วย

สุขภาพจิต (Mental Health)

ผู้ป่วยบางรายอาจมีปัญหาทางด้านพฤติกรรมและสุขภาพจิต เช่น ระเบิดอารมณ์อย่างรุนแรง หรืออาจมีอาการทางจิตเวชแบบอื่น แสดงอาการสับสน พูดแปลก ๆ ตามสิ่งที่ตนเข้าใจหรือเชื่อผิด ๆ ไปได้ ซึ่งควรได้รับการดูแลจากจิตแพทย์ร่วมด้วย

ปัญหาในการควบคุมอุณหภูมิของร่างกาย (Temperature Abnormalities)

มีอุณหภูมิต่ำหรือสูงผิดปกติโดยไม่มีอาการหรือสาเหตุอื่น ซึ่งอาจเกิดขึ้นเมื่อไหร่ก็ได้ และอาจเกิดในช่วงที่มีการเจ็บป่วยเล็กน้อยหรือรุนแรง หรือเกิดหลังการผ่าตัดที่มีการดมยาสลบ บางรายอาจไม่มีอาการไข้ทั้ง ๆ ที่ติดเชื้อรุนแรง (แต่ไม่เพิ่มความเสี่ยงที่จะมีภาวะไข้สูงอย่างรุนแรง หรือ Malignant hyperthermia แต่อย่างใด)

ไม่ไวต่อความเจ็บปวด (Pain Insensitivity)

ผู้ป่วยทนความเจ็บปวดได้มากกว่าคนทั่วไป ทำให้วินิจฉัยภาวะบางอย่างได้ช้ากว่าที่ควร เช่น การติดเชื้อ บาดแผลต่าง ๆ กระดูกหัก ผู้ป่วยอาจไม่บ่นเจ็บเลยจนกระทั่งเป็นรุนแรงมากแล้ว อีกทั้งอาจจะบุต่าหนั่งที่เจ็บปวดได้ไม่ชัดเจน ดังนั้นควรให้ความสนใจเมื่อผู้ป่วยบ่นว่ามีอาการเจ็บปวดที่ใดก็ตาม

ภาวะกินมากผิดปกติ (Hyperphagia)

เนื่องจากมีความผิดปกติที่สมองส่วนไฮโปทาลามัส ทำให้ไม่รู้จักรออิ่มยังงี้ใจไม่ได้ จึงควรเฝ้าระวังไม่ให้ผู้ป่วยเข้าถึงอาหารปริมาณมากเกินไป ผู้ป่วยอาจโมยอาหาร หรือรับกินอย่างรวดเร็วจนทำให้สำลักและเสียชีวิตได้ แม้อาหารที่บูดเสียหรืออาหารที่ถูกทิ้งแล้วอาจพบผู้ป่วยบางรายไปนำมากิน

ปัญหาการกลืน (Dysphagia)

พบได้ในผู้ป่วยส่วนใหญ่ และอาจพบอาหารหรือของเหลวค้างอยู่ในลำคอโดยที่ผู้ป่วยไม่รู้ตัวหรือบอกไม่ได้และไม่ไอให้เห็น ทำให้มีความเสี่ยงในการสำลักเข้าไปในทางเดินหายใจส่วนต้นบริเวณกล่องเสียงและหลอดลม (choking) ทำให้เสี่ยงต่อการอุดตันทางเดินหายใจและขาดอากาศหายใจได้อย่างฉับพลัน ซึ่งเป็นอันตรายถึงชีวิตได้ บางรายอาจสำลักเข้าปอด (aspiration)

การอาเจียน (Vomiting)

ผู้ป่วยพราเดอร์-วิลลี มักจะอาเจียนได้น้อยกว่าคนทั่วไป ดังนั้น หากผู้ป่วยอาเจียน อาจเป็นสัญญาณบ่งชี้ว่ามีการเจ็บป่วยที่รุนแรง กรณีที่ผู้ป่วยไปกินสิ่งที่ไม่ควรจะกินและแพทย์ให้ยากระตุ้นให้อาเจียนออกมานั้น ยาอาจใช้ไม่ได้ผล ซึ่งหากแพทย์ให้กินยาเพิ่มอีกมากเกินไป ก็อาจเป็นอันตรายจากภาวะยาเกินขนาดได้ ดังนั้นแนะนำให้สายทางรูจมูกเข้ากระเพาะเพื่อล้างสิ่งแปลกปลอมออกจะดีกว่า

ภาวะฉุกเฉินด้านทางเดินอาหาร (Acute Digestive Emergencies)

อาการท้องอืดท้องเฟ้อ ปวดท้อง อาเจียน เมื่ออาหาร หรือมีอาการซึมลง อาจเป็นสัญญาณบ่งชี้ภาวะที่รุนแรงและอันตรายถึงชีวิตได้ เช่น ภาวะอักเสบ ภาวะตายเน่า (gastric necrosis) ผู้ป่วยจะรู้สึกปวดทั่ว ๆ ในท้อง ชี้อุดปวดเฉพาะเจาะจงไม่ได้ นอกจากนั้นกรณีที่ผู้ป่วยได้ยาลดอาการท้องเสียอาจทำให้ลำไส้ใหญ่บีบตัวได้ลดลง เกิดภาวะลำไส้ใหญ่บวมและแตกได้

ภาวะพิษจากน้ำเกิน (Water Intoxication)

อาจเกิดขึ้นได้จากดื่มน้ำมากเกินไป หรือเป็นผลข้างเคียงจากยาบางชนิด เช่น ยาที่มีฤทธิ์ลดการสร้างปัสสาวะ ทั้งนี้จะตรวจพบระดับโซเดียมต่ำในเลือด และผู้ป่วยอาจแสดงอาการ คลื่นไส้ อาเจียน สับสน หงุดหงิด หรือกระวนกระวายมากผิดปกติโดยไม่มีสาเหตุอื่น เติมน้ำ ชัก และหมดสติ

ปัญหาระบบทางเดินหายใจ (Respiratory Concerns)

ผู้ป่วยมีแนวโน้มที่จะมีปัญหาระบบทางเดินหายใจได้มากกว่าคนทั่วไป เนื่องจากตัวอ่อนและกล้ามเนื้อหายใจไม่แข็งแรงจึงหายใจได้ไม่ลึกพอและไอได้ไม่แรง มีภาวะนอนกรนและภาวะหยุดหายใจขณะหลับจากการอุดกั้นทางเดินหายใจได้ง่าย

ภาวะไม่พึงประสงค์จากการใช้ยา (Adverse Reactions to Medications)

ผู้ป่วยพราเดอร์-วิลลี อาจจะแสดงอาการไม่พึงประสงค์จากการใช้ยาทั้ง ๆ ที่ได้ยาถูกต้องตามมาตรฐานแล้ว ดังนั้นจึงควรระมัดระวังเป็นพิเศษ โดยเฉพาะอย่างยิ่งในการใช้ยาที่มีฤทธิ์กดประสาทและยาที่มีฤทธิ์ระงับความรู้สึกตัว โดยพบว่าอาจมีผลทำให้ผู้ป่วยหลับหรือไม่รู้สึกรู้หายาวนานกว่าคนทั่วไป เนื่องจากกระบวนการกำจัดยาออกจากร่างกายมีความบกพร่อง ร่วมกับมีภาวะอ้วนอาจทำให้มีระดับยาในเลือดสูงกว่าที่ควร

อาการทางผิวหนังและฟกช้ำง่าย (Skin Lesions and Bruising)

ผู้ป่วยอาจมีอาการชอบแกะเกาผิวหนังตามแขนขาและรูท่อนอย่างรุนแรงจนเป็นแผลลึกได้ ซึ่งแผลอาจติดเชื้อลุกลามจนมีการอักเสบรุนแรงของผิวหนัง ติดเชื้อในกระแสเลือด และกระดูกอักเสบได้ มักพบผิวหนังเป็นรอยช้ำได้ง่ายเมื่อถูกกระแทกหรือชนสิ่งต่างๆ ภาวะเดียวกันก็ต้องระมัดระวังด้วยว่าเป็นรอยช้ำที่เกิดจากอุบัติเหตุจริงหรือเกิดจากการถูกกระทำ

สแกนคิวอาร์โค้ดเพื่ออ่านฉบับเต็มที่แปลและเรียบเรียงเป็นภาษาไทยได้
(โดยชมรมพราเดอร์-วิลลี ประเทศไทย PWSA Thailand) หรือ
ฉบับย่อภาษาอังกฤษ (โดยองค์กรพราเดอร์-วิลลีนานาชาติ IPWSO)
และฉบับเต็มภาษาอังกฤษ (โดยสมาคมพราเดอร์-วิลลี สหรัฐอเมริกา PWSA USA)

