

Adolescenti (12-18 anni) con sindrome di Prader-Willi

Assistenza medica: Panoramica

Assistenza medica: Valutazione

Approvato dal Comitato consultivo clinico e scientifico dell'IPWSO
Settembre 2025

L'IPWSO fa affidamento sulle donazioni per sostenere le persone affette da PWS e le loro famiglie in tutto il mondo.
Per saperne di più sul nostro lavoro e fare una donazione, visitateci su www.ipwso.org/donate

ASSISTENZA MEDICA PER ADOLESCENTI (12-18 anni) AFFETTI DALLA SINDROME DI PRADER-WILLI

Linee guida per i medici

La sindrome di Prader-Willi (PWS) è un disturbo genetico raro, complesso e multisistemico con numerose manifestazioni neuroevolutive e comportamentali che emergono durante l'infanzia e l'adolescenza. La PWS è dovuta alla perdita di informazioni genetiche ereditate dal padre sul cromosoma 15 o alla capacità di esprimerle, causata da una delle tre possibili alterazioni genetiche (delezione paterna sul cromosoma 15q11.2-q13; disomia uniparentale materna 15; difetto di imprinting sul cromosoma 15). Un'analisi della metilazione del DNA conferma la diagnosi in oltre il 99% dei casi. I sintomi principali sono una grave ipotonie neonatale e la necessità di alimentazione tramite sondino per settimane o mesi, un ritardo generale dello sviluppo (motorio e cognitivo) e sintomi correlati alla disfunzione ipotalamica, tra cui iperfagia fin dalla prima infanzia, deficit dell'ormone della crescita, ipogonadismo e risposte anomale al dolore e alla temperatura.

Questo documento riassume le principali sfide e le esigenze di assistenza sanitaria degli adolescenti affetti da PWS. Sono essenziali visite mediche e analisi del sangue annuali. Spesso è necessario rivolgersi a diversi specialisti. L'adolescenza è infatti un periodo critico in cui possono manifestarsi o aggravarsi l'iperfagia e i disturbi comportamentali.

Problemi generali di salute:

- Gli adolescenti affetti da PWS possono non essere in grado di comunicare accuratamente le proprie condizioni se stanno male. Un cambiamento nel livello di vigilanza o nel comportamento può essere il miglior indicatore. Febbre e vomito possono essere assenti e il dolore espresso in forma ridotta.
- L'iperfagia, ovvero la spinta a cercare e mangiare cibo, porta all'obesità, a meno che l'accesso al cibo non venga limitato. Gestire tali restrizioni in tutti gli ambienti in cui gli adolescenti vivono la loro vita quotidiana può essere impegnativo. Per evitare l'obesità sono necessari controlli ambientali e/o accessi al cibo controllati. La **SICUREZZA ALIMENTARE** (la consapevolezza che il cibo sarà fornito secondo un programma prevedibile) aiuta l'interiorizzazione psicologica dell'accesso controllato al cibo e riduce la delusione ed eventuali crisi. L'obiettivo è raggiungere la comprensione di "So cosa mangerò, quanto mangerò e quando lo mangerò. So che non otterrò cibo in nessun altro momento. Accetto queste limitazioni e sono soddisfatto."
- I rischi per la salute associati all'obesità includono diabete mellito di tipo 2, steatosi epatica associata a disfunzione metabolica (MAFLD), sindrome metabolica, apnee ostruttive del sonno con ipossiemia e ipercapnia, ipoventilazione associata all'obesità, linfedema, alterazioni cutanee alle gambe, insufficienza cardiaca e dispnea da minimo

sforzo. L'inspiegabile compromissione della tolleranza all'esercizio fisico deve richiedere una valutazione cardiologica.

- Le disfunzioni legate al sistema nervoso autonomo includono disregolazione della temperatura, diminuzione della percezione del dolore, disfunzioni gastrointestinali tra cui disfagia, alterato svuotamento della vescica, riduzione della variabilità della frequenza cardiaca e diminuzione dell'incremento del polso e della pressione sanguigna durante l'esercizio fisico.

Funzionalità motoria e fabbisogno energetico:

- I ritardi nella motricità fine e grossolana si rendono evidenti per la prima volta durante l'infanzia e l'adolescenza. Persistono durante la fase adolescenziale, in particolare, i disturbi della motricità grossolana e dell'equilibrio, seppure con notevoli variazioni d'intensità tra gli individui. La motivazione all'attività fisica è solitamente bassa ma iniziare precocemente e mantenere una "cultura familiare" dell'attività fisica può aiutare a creare abitudini sane.
- L'ipotonia e la diminuzione della massa muscolare (grasso corporeo > massa muscolare magra) causano un ridotto utilizzo di energia e compromettono la funzione dei muscoli scheletrici, cardiaci e lisci.
- In generale, il fabbisogno energetico di un bambino/adolescente affetto da PWS è pari solo al 60-80% del fabbisogno calorico tipico per cm di altezza (ovvero circa 8-10 kcal/cm/giorno), a causa della ridotta massa magra e della scarsa attività motoria. Si raccomandano misurazioni settimanali del peso, attività fisica quotidiana (almeno 1 ora al giorno) e un piano alimentare personalizzato.

Carenze ormonali e terapia ormonale sostitutiva:

- La carenza dell'ormone della crescita (GH) è quasi universale nelle persone affette da PWS e deve essere trattata dall'infanzia fino al termine del periodo di sviluppo per migliorare la crescita scheletrica, la composizione corporea, la forza muscolare e la qualità di vita. A seconda dei Paesi, la maggior parte degli adolescenti affetti da PWS avrà ricevuto GH per molti anni e avrà sperimentato la normalizzazione dei tipici dismorfismi facciali e corporei associati alla PWS. Vi sono prove crescenti che il trattamento con GH debba continuare nell'età adulta, ma la dose di GH dovrebbe essere ridotta per raggiungere i livelli adulti una volta raggiunta l'altezza definitiva. In molti Paesi è però necessario ripetere il test per il deficit dell'ormone della crescita. Tuttavia, alcuni Paesi consentono di continuare la somministrazione di basse dosi di GH negli adulti affetti da PWS.

- L'ipotiroidismo viene diagnosticato in circa il 15% dei casi. L'insufficienza surrenalica è rara. Per i pochi adolescenti trattati con cortisone per insufficienza surrenalica, è importante aumentare la dose di cortisone durante malattie ed eventi stressogeni.
- L'ipogonadismo è molto frequente e spesso evidente nella prima adolescenza, quando l'inizio della pubertà è ritardato. La pubertà coinvolge due componenti biologiche, l'adrenarca e il gonadarca. L'adrenarca inizia tipicamente tra i 6 e i 9 anni, durante il quale i livelli di androgeni surrenalici (ad esempio, il deidroepiandrosterone e il suo solfato) iniziano ad aumentare, con conseguente comparsa di peli ascellari e pubici. Il gonadarca inizia tipicamente nella prima adolescenza, tra i 9 e gli 11 anni circa, quando i livelli di LH, FSH e degli ormoni sessuali gonadici (ad esempio, testosterone ed estrogeni) iniziano ad aumentare, determinando lo sviluppo dei genitali e, nelle ragazze, del seno. È necessaria una valutazione individuale e si raccomanda una titolazione lenta e graduale della terapia ormonale sostitutiva, monitorando l'umore e l'adattamento comportamentale. Gli ormoni sessuali sono importanti per la crescita, il benessere generale e per rallentare la perdita di densità ossea.
- È necessaria una guida per le questioni relative alla sessualità, in particolare quando c'è il rischio di sfruttamento sessuale in cambio di cibo o altri oggetti preferiti, l'esposizione a malattie sessualmente trasmissibili e questioni specifiche di fertilità legate al genere. Sono stati segnalati casi di gravidanza in 12 donne affette da PWS in tutto il mondo. Dal punto di vista genetico, se la madre presenta il genotipo con delezione, il bambino ha il 50% di probabilità di sviluppare la sindrome di Angelman o di non esserne affetto. Se la madre ha il genotipo UPD, trasmetterà un cromosoma materno 15 normalmente imprintato e avrà le stesse probabilità di una donna non affetta da PWS di avere un bambino affetto da PWS. Nei pochi casi segnalati di gravidanze portate a termine in soggetti affetti da PWS, le madri non sono state in grado di allattare al seno o di prendersi cura adeguatamente dei propri bambini. Si raccomanda l'uso di contraccettivi nelle ragazze adolescenti. Si presume che i maschi affetti da PWS siano sterili; non vi sono infatti segnalazioni di casi in cui un soggetto affetto da questa sindrome abbia avuto figli.
- L'adrenarca precoce è comune, ma non deve essere confusa con la pubertà precoce, che è rara ma può verificarsi nella PWS.

Problemi orali, gastrointestinali e vescicali:

- La carie dentale è comune a causa della ridotta salivazione e della scarsa cura di sé. Il reflusso gastrico può erodere lo smalto dei denti e il bruxismo può abradere la superficie dei denti.
- I problemi di deglutizione dovuti alla alterata motilità esofagea spesso portano all'aspirazione di cibo e liquidi nelle vie aeree, che può essere erroneamente attribuita

al reflusso e alla ruminazione, condizioni che si verificano a loro volta frequentemente nella PWS. Si raccomanda il protocollo di alimentazione "[Pace and Chase](#)" per favorire un transito esofageo sicuro.

- Molti soffrono di costipazione ascritta a problemi di motilità in tutto il sistema gastrointestinale (per ulteriori informazioni vedere la [Bristol Stool Chart](#)- la tabella delle fuci di Bristol).
- Il ritardo nello svuotamento gastrico predispone alla distensione gastrica, che si verifica in modo più allarmante in caso di eccessiva introduzione di cibo, ma che può essere associata anche a costipazione, cambiamenti nella dieta, infezioni o anestesia. I sintomi possono essere apparentemente pochi: un cambiamento nel comportamento e la distensione addominale ne sono segni precoci. Il vomito è invece un segno tardivo di gastroparesi e può associarsi ad una situazione clinica già critica. La valutazione medica dovrebbe includere un'anamnesi accurata e un attento esame fisico: anche in presenza di sintomi non gravi occorre procedere all'esecuzione di una radiografia addominale, una tomografia computerizzata (TC) ed eventualmente ad un intervento chirurgico tempestivo. La decompressione dello stomaco con un sondino nasogastrico può salvare la vita, poiché la sovradistensione gastrica può portare a necrosi gastrica, seguita da una catastrofica rottura gastrica.
- L'enuresi può essere causata da un ridotto tono vescicale, dall'incapacità di percepire la sensazione di pienezza e di svuotare completamente la vescica.

Salute delle ossa:

- Le deformità spinali quali scoliosi, cifosi e cifoscoliosi hanno una prevalenza di quasi il 25% all'età di 4 anni, che aumenta al 60-70% alla fine dell'adolescenza. È necessario eseguire esami clinici annuali della colonna vertebrale e radiografie della schiena fino all'età di 4 anni, seguiti da esami clinici annuali, con effettuazione di radiografie per qualsiasi asimmetria spinale osservata.
- Le persone affette da PWS presentano tipicamente una bassa densità minerale ossea per l'età (Z-score), che peggiora durante l'adolescenza. L'elevata soglia del dolore e la ridotta capacità di identificare la fonte anatomica del disturbo sono caratteristiche della PWS ed espongono questi soggetti al rischio di lesioni ossee non diagnosticate. La presenza di zoppia, gonfiore alle estremità o vaghi disturbi dolorosi deve essere valutata con una radiografia per verificare la presenza di fratture traumatiche o da stress.

Disturbi del sonno:

- Sono frequenti i disturbi del sonno con alterazioni del ciclo sonno/veglia (difficoltà a dormire la notte, eccessiva sonnolenza diurna). La pulsossimetria e gli studi del sonno

possono rivelare la presenza di apnee notturne (ostruttiva e/o centrale). Può essere necessaria la terapia ventilatoria con pressione positiva continua delle vie aeree (CPAP), soprattutto per le apnee ostruttive del sonno, esacerbate dal sovrappeso/obesità. La pressione positiva a due livelli delle vie aeree (BiPAP) può invece essere necessaria per l'apnea centrale del sonno e l'ipoventilazione. Per diagnosticare la narcolessia è necessario eseguire un test di latenza multipla del sonno (MSLT); può verificarsi anche cataplessia (perdita improvvisa ed episodica del tono muscolare durante la veglia).

Salute mentale e disturbi comportamentali:

- Le alterazioni più comuni consistono in comportamenti dirompenti, eccessivi/ripetitivi, rigidità cognitiva, perseveranza, difficoltà nei cambiamenti, problemi nelle abilità sociali. Tutti questi comportamenti aumentano con lo stress. Le capacità di aumentare le strategie di coping possono essere insegnate agli adolescenti e a chi se ne prende cura e dovrebbero essere praticate insieme, in modo da poter essere implementate al momento opportuno.
- Il disturbo da escoriazione (lesioni provocate dal bisogno compulsivo di grattarsi, pizzicarsi o stuzzicarsi la pelle) è una caratteristica comune della PWS, che può essere correlata allo stress e alla mancanza di attività, ma divenire anche un'abitudine. Può provocare gravi infezioni, per cui, in particolare, è fondamentale proteggere le cicatrici chirurgiche. Il disturbo da escoriazione rettale può essere causato o aggravato dalla stitichezza e provocare sanguinamento rettale o persino un'ulcera rettale, causando anemia cronica; una colonscopia può talvolta scambiare erroneamente questa condizione con un'altra malattia intestinale, ad esempio la colite ulcerosa. Il disturbo da escoriazione vaginale può invece essere interpretato erroneamente come presenza di mestruazioni. La gestione di questi disturbi è difficile e deve includere la modifica del comportamento. Per alcuni soggetti, la N-acetilcisteina potrebbe avere un qualche effetto.
- L'assetto cognitivo e l'apprendimento sono ritardati, con grandi variazioni tra i diversi soggetti. La memoria a breve termine è solitamente più compromessa rispetto a quella a lungo termine. Molti hanno una memoria visiva migliore rispetto alla memoria di ciò che viene solo ascoltato. La velocità di elaborazione può essere ritardata e interpretata erroneamente come comportamento oppositivo. La comunicazione sociale e la comprensione della comunicazione non verbale dei gesti e delle espressioni facciali possono essere compromesse e interferire nell'interazione sociale con i coetanei. La funzione esecutiva è compromessa e raramente è pari alla capacità intellettuale. Lo sviluppo emotivo è molto immaturo e può essere la causa di problemi comportamentali. Le disfunzioni legate al sistema nervoso autonomo comprendono disregolazione della temperatura, diminuzione della percezione del dolore, disfunzioni gastrointestinali, riduzione della variabilità della frequenza cardiaca e diminuita

capacità di aumentare la frequenza del polso e la pressione sanguigna che si osserva normalmente durante l'esercizio fisico.

- La psicosi e/o i disturbi bipolari possono insorgere in modo improvviso o graduale in seguito a stress. I sintomi caratteristici possono includere cambiamenti dell'umore, rigidità muscolare o mantenimento a lungo di posizioni scomode o innaturali (cosiddetta flessibilità cerosa), allucinazioni, deliri o confusione, incapacità di mangiare o dormire e perdita della capacità di svolgere attività di cura personale o di vestirsi. È necessaria una valutazione medica e psichiatrica tempestiva. Un improvviso cambiamento nel comportamento può essere causato anche da una malattia fisica, con assenza di sintomi clinici, e richiede una valutazione approfondita prima di poter essere esclusa.

Ulteriori problematiche:

- La regolazione della temperatura centrale potrebbe essere difettosa nei soggetti affetti da PWS a causa di una disfunzione ipotalamica, con conseguente ipertermia (febbre di origine sconosciuta) o mancanza di risposta febbrale o persino ipotermia, nonostante gravi infezioni. A causa della carenza di sensori periferici per la temperatura corporea, possono fare il bagno o la doccia con acqua troppo calda o troppo fredda o indossare abiti troppo leggeri quando fa freddo e troppo pesanti quando fa caldo. La rigidità comportamentale nei confronti del cambiamento compromette l'adeguamento stagionale dell'abbigliamento.
- Molti adolescenti affetti da PWS desiderano avere relazioni sentimentali, ma i conflitti interpersonali che ne derivano possono essere troppo stressanti per loro. La maggior parte di queste relazioni sono pregenitali e consistono in baci, tenersi per mano e identificarsi nei ruoli di "fidanzato" o "fidanzata". Sia i maschi che le femmine affetti da PWS esprimono fantasie sul matrimonio e il desiderio di avere un bambino. Una strategia per aiutare a mitigare la delusione e incanalare le emozioni è la sostituzione, come giocare con le bambole, lavorare con gli animali e trascorrere del tempo con i bambini della propria famiglia. Alcuni adolescenti si fissano su un oggetto d'amore (reale o immaginario) che non ricambia il loro affetto. Il turbamento emotivo può richiedere una valutazione e un trattamento psicologico o psichiatrico. Poiché gli adolescenti hanno più libertà di esposizione alla comunità e a Internet, si possono creare desideri e comportamenti difficili da gestire, che richiedono maggiore attenzione e sostegno.

La valutazione di un nuovo paziente adolescente affetto da PWS richiede un'anamnesi medica completa e un esame fisico approfondito, con particolare attenzione ai seguenti aspetti:

- Assicurarsi che la diagnosi di PWS sia stata confermata da test genetici appropriati, come raccomandato da un genetista medico. In caso contrario, è opportuno rivolgersi a un genetista medico per eseguire test di conferma e fornire successivamente alla famiglia una consulenza genetica sul rischio di recidiva.
- Rilevare l'altezza e il peso, calcolare l'indice di massa corporea (BMI, kg/m²) e monitorarlo utilizzando le tabelle riportanti i valori del BMI per sesso ed etnia. Tutte le misurazioni dell'altezza devono essere riportate sulle curve di crescita appropriate per adolescenti con o senza ormone della crescita.
- Rilevare i segni vitali standard, quali pressione sanguigna e frequenza cardiaca, ed eseguire un attento esame clinico di cuore, polmoni e addome.
- Osservare la qualità dell'interazione interpersonale, come la prontezza di riflessi, la capacità di stabilire e mantenere il contatto visivo e la capacità di instaurare un rapporto.
- Ascoltare la qualità del linguaggio, come l'ipernasalità e l'articolazione delle parole, verificare la capacità di comunicazione e la sua intelligibilità, nonché la capacità di esprimere desideri e bisogni.
- Ispezionare i denti per verificare la presenza di segni di bruxismo e carie, tenendo conto che l'erosione dello smalto può indicare problemi di reflusso gastrico.
- Ispezionare la schiena in posizione eretta per verificare la presenza di cifosi e, facendo piegare in avanti il paziente, verificare la presenza di asimmetrie che potrebbero indicare la presenza di scoliosi.
- Osservare il paziente mentre cammina a piedi nudi per valutare la fluidità dell'andatura e la gravità del piede piatto. Il piede piatto di grado elevato impedisce una deambulazione efficiente e può richiedere l'uso di plantari correttivi.
- Arti inferiori
 - Valutare l'ampiezza di movimento delle articolazioni per individuare eventuali problemi di mobilità
 - Esaminare la presenza di segni di edema alle gambe: la comparsa di fossette può indicare insufficienza cardiaca, mentre l'assenza di fossette può indicare linfedema. Possono svilupparsi ulcere o infezioni a causa di escoriazioni della pelle
- Tegumenti: esaminare la pelle, le pieghe cutanee e le aree perianali alla ricerca di cicatrici, graffi attivi, piaghe aperte, ulcere, infezioni, intertrigine, acanthosis nigricans.
- Genitali: valutare lo stato puberale mediante la stadiazione di Tanner (raramente progredisce oltre lo stadio III)
- Retto: procedere all'ispezione alla ricerca di ragadi, sanguinamento rettale, segni di escoriazioni rettali.

Esami del sangue (annuali):

- Valutazione di emocromo, sodio, potassio, azotemia, creatinina, funzionalità epatica, 25-idrossivitamina D, calcio, emoglobina glicosilata (emoglobina A1C), glicemia a digiuno e lipidi nel sangue. Si può prendere in considerazione la misurazione dell'insulina. Il test da carico orale di glucosio (OGTT) è più sensibile per rilevare la presenza di ridotta tolleranza glucidica e insulino-resistenza.
- L'iponatriemia (ridotti livelli di sodio) può suggerire un'eccessiva assunzione di liquidi o una sindrome da secrezione inappropriata dell'ormone antidiuretico (SIADH), un effetto collaterale riconosciuto dei farmaci psicotropi e/o degli anticonvulsivanti stabilizzatori dell'umore. I sintomi vanno da lieve nausea e mal di testa a confusione, convulsioni e coma nei casi più gravi.
- Ormone stimolante la tiroide (TSH), tiroxina libera (FT_4)
- Fattore di crescita insulino-simile (IGF-1) per i pazienti trattati con l'ormone della crescita, per valutare la congruità della dose somministrata e la compliance del paziente alla terapia.
- Maschi: testosterone sierico, ormone luteinizzante (LH), ormone follicolo-stimolante (FSH). Le valutazioni iniziano in genere tra gli 8 e i 13 anni di età.
- Femmine: estradiolo sierico, ormone luteinizzante (LH), ormone follicolo-stimolante (FSH). Le valutazioni iniziano in genere tra i 9 e i 13 anni di età.
- Sia nei maschi che nelle femmine che non ricevono terapia ormonale sostitutiva, il livello sierico di inibina B è correlato positivamente alla fertilità, in particolare nelle donne con livelli più elevati (>20 ng/L). Bassi livelli di inibina B in combinazione con alti livelli di FSH nelle donne suggeriscono una diminuzione della funzione ovarica.

Esami diagnostici raccomandati

- Radiografia (raggi X) della schiena in posizione eretta o seduta, sia antero-posteriore che laterale, per la scoliosi/cifosi alla valutazione iniziale; ogni anno fino al raggiungimento della maturità scheletrica da parte del paziente, in base alla chiusura delle epifisi e ogni volta che vi siano segni clinici di asimmetria spinale. Dopo la maturità scheletrica, radiografie ogni 1-4 anni in età adulta, se la curva scoliotica è superiore a 35°. Se si riscontra una progressione della curva superiore a 50° in età adulta, il paziente deve essere indirizzato a un chirurgo ortopedico per un consulto. Chiedere al radiologo di commentare la quantità di feci nell'addome.
- L'età ossea (determinata da una radiografia della mano sinistra) viene confrontata con l'età cronologica per determinare la velocità di crescita dello scheletro, solitamente in associazione con un trattamento con ormone della crescita, fino al raggiungimento di un'altezza quasi adulta (età ossea 16-16,5 anni o crescita inferiore a 2 cm all'anno).

- Densitometria a doppio raggio X (DEXA) dopo la maturità scheletrica, poi ogni 4-5 anni se la densità ossea rientra nelle 2 deviazioni standard dalla media.
- Bioimpedenza ogni anno per valutare la composizione corporea.
- Polisonnografia per escludere la presenza di apnee notturne e la sindrome da obesità-ipoventilazione, soprattutto in caso di recente aumento di peso; test di latenza multipla del sonno (MSLT) per l'eccessiva sonnolenza diurna per escludere la narcolessia o rivalutazione da parte della medicina del sonno per la regolazione delle impostazioni della pressione positiva continua delle vie aeree (CPAP) o della pressione positiva a due livelli delle vie aeree (BiPAP).

Consulenze cliniche e/o psicologiche consigliate

- Valutazione semestrale della vista; invio all'oculista in caso di sospetto difetto di rifrazione.
- Valutazione dell'udito, se non già effettuata in precedenza.
- Valutazione da parte di un endocrinologo per discutere la terapia ormonale sessuale.
- Discutere la necessità di cure ginecologiche per le ragazze, valutare l'atteggiamento familiare rispetto al sesso, il rischio di gravidanza e di malattie sessualmente trasmissibili (MST).
- Consulenza dei genitori/tutori con un dietologo (o figura equivalente) ogni 4-6 mesi, per garantire la conoscenza degli aspetti peculiari della PWS in materia di alimentazione e gestione del peso.
- Valutazione fisiatrica e fisioterapica di articolazioni e muscoli e raccomandazioni per attività motorie ed esercizio fisico idonei a favorire il dispendio energetico.
- Consultazione con un terapista occupazionale per assicurare una stimolazione sensoriale e motoria adeguata al grado di sviluppo.
- Valutare l'adeguatezza del percorso scolastico in relazione al programma didattico, alla formazione professionale e al futuro inserimento lavorativo in ambito protetto.
- Valutare l'opportunità di rivolgersi a uno psicologo o a uno psichiatra per la valutazione e il trattamento dei problemi comportamentali e/o dell'umore.

Pianificazione futura:

Dal punto di vista emotivo e sociale, l'adolescenza può essere un periodo difficile, con l'arrivo della fine della scuola. Il futuro lavorativo e di vita deve essere pianificato con attenzione. L'iperfagia e i problemi comportamentali non diminuiscono con l'età e sarà sempre necessario un sostegno personale.

- Discutere la necessità di stabilire una tutela legale una volta che l'adolescente avrà raggiunto l'età legale per essere considerato adulto.
- Discutere con i genitori le future opzioni di assistenza residenziale.
- Discutere la futura situazione finanziaria e fornire indicazioni amministrative per ottenere finanziamenti e sussidi governativi.

Farmaci:

- Gli adolescenti affetti da PWS possono assumere una varietà di farmaci psicotropi e integratori da banco. Possono presentare una maggiore sensibilità ai farmaci, pertanto si consiglia di iniziare con dosi basse, in particolare per gli antistaminici e i farmaci psicotropi.

Ulteriori informazioni sono disponibili sul sito web dell'International Prader-Willi Syndrome Organization (IPWSO - Organizzazione Internazionale per la Sindrome di Prader-Willi), che include informazioni sulle organizzazioni di sostegno alle famiglie in oltre 100 Paesi:

<http://www.ipwso.org>

Consigli in situazioni acute: per operatori sanitari e famiglie <https://ipwso.org/information-for-medical-professionals/important-medical-facts/>

Una fonte di informazioni dettagliate sulla PWS in Internet è GeneReviews:

<https://www.ncbi.nlm.nih.gov/books/NBK1330/>