

نشرة حقائق – متلازمة برادر ويلى (PWS) **الأطفال الصغار المصابون بمتلازمة برادر ويلى** **لمحة موجزة عن متلازمة برادر ويلى**

- متلازمة برادر ويلى هي اضطراب وراثي سلوكي عصبي معقد للغاية ناتج عن خلل في الكروموسوم الخامس عشر. معظم التحديات التي يواجهها هؤلاء الأطفال تنتج عن خلل في منطقة الدماغ تسمى منطقة ما تحت المهاد.
- تؤثر هذه المتلازمة على الذكور والإناث على حد سواء من جميع الأجناس في جميع أنحاء العالم.
- يتراوح مدى الانتشار من 1:15,000 إلى 1:25,000 فرد.
- ثمة حالات وراثية أو مشكلات صحية أخرى تؤثر على منطقة ما تحت المهاد قد تتطلب الدعم نفسه الذي يحتاجه الشخص المصاب بمتلازمة برادر ويلى.
- وهي "اضطراب طيفي" مما يعني أن ثمة اختلافات شخصية في درجة التحديات التي يواجهها هؤلاء الأطفال. ولأنهم أفراد، فهم ليسوا جميعاً متشابهين.
- نظراً للتقدم في الأبحاث والعلاج بالهرمونات البديلة، فقد شهد العديد من الأطفال فوائد صحية وتنموية كبيرة من هرمون النمو.
- لا يوجد علاج ولكن البحث مستمر. نكتسب المزيد من المعرفة والفهم للمساعدة في منع العديد من هذه التحديات وإدارتها. هناك أمل في العلاج.

الملاحظات المشتركة التي قد تراها

- الأطفال المصابون بمتلازمة برادر ويلى أشخاص جميلون وحريصون وسعداء. يمكن أن يواجهوا أوقاتاً من الإحباط ويصابون بنوبات غضب مثل غيرهم من الأطفال الصغار الآخرين.
- جميع هؤلاء الأطفال يعانون من ضعف العضلات، مما يؤدي في كثير من الأحيان إلى تأخر مراحل النمو. وقد يكونون أبطأ في الزحف والمشي والبدء في التدرج على استخدام الحمام. ومع ذلك، ستلاحظ تقدماً مع نمو عضلاتهم بشكل أقوى. يساعد علاج هرمون النمو على تقوية العضلات، والعديد منهم يعاني من تأخيرات أقل.
- إنهم يميلون إلى النوم أكثر وغالباً ما يحتاجون إلى المزيد من نوم القيلولة ووقت نوم مبكر. النعاس أثناء النهار أمر شائع. غالباً ما ينامون أثناء تناول الطعام وركوب السيارة.
- يبدأ بعض الأطفال الصغار في الاهتمام أكثر بالطعام وجميع الأنشطة المتعلقة به. بالنسبة لهؤلاء الأطفال، قد تكون ثمة حاجة للبدء في اتخاذ تدابير الأمن الغذائي.

المشكلات الصحية

- نقص هرمون النمو (GH) أمر شائع. ثمة العديد من الفوائد لبدء الطفل علاج هرمون النمو بمجرد استيفاء التقييم بمعرفة طبيب الغدد الصماء للأطفال.
- قد يكون من الصعب زيادة وزن الرضيع. ومع ذلك، يبدأ العديد من الأطفال الصغار في اكتساب الوزن بسهولة أكبر. من المهم البدء بنظام غذائي محدد السعرات الحرارية ومراقبة وزن الطفل يومياً. فاتباع نظام غذائي مغذي يُعد أمراً مهماً للغاية، بالإضافة إلى اتباع نهج أكثر تنظيماً للوجبات الخفيفة وأوقات تناول الطعام. استفد من أي طريقة لتتعلم كيفية إعداد طعام منخفض السعرات الحرارية وعالي القيمة الغذائية. تعلم قراءة الملصقات الغذائية.
- بسبب ضعف العضلات، غالباً ما يستغرق الطفل وقتاً لإتقان المضغ والبلع. من المهم توفير نظام غذائي غني بالدهون، خاصة خلال أول عامين. إن تناول «الدهون الجيدة» (المكسرات والأسماك والأفوكادو والحبوب وما إلى ذلك) مفيد لنا جميعاً ويجب إدراجه باعتدال في الطعام للطفل المصاب بمتلازمة برادر ويلى يومياً مدى الحياة. تحدث إلى مقدم الرعاية الصحية المتابع لك حول استخدام الحليب الخالي من الدهون والمنتجات الأخرى.
- قد يعاني الأولاد الرضع من عدم نزول الخصيتين. ناقش ذلك مع مقدم الرعاية الأولية. قد تكون ثمة حاجة إلى إحالة إلى جراح الأطفال أو طبيب المسالك البولية.
- مشكلات تنظيم درجة الحرارة. قد لا يصاب هؤلاء الأطفال بالحمى عند وجود العدوى، كما أنهم حساسون لارتفاع درجات الحرارة الخارجية أو انخفاضها.

- مشكلات في الجهاز التنفسي - يمكن ملاحظة نقص التهوية (التنفس الضحل والبطيء)، واضطراب التنفس أثناء النوم، وانقطاع التنفس أثناء النوم لدى بعض الأطفال.
- مشكلات العظام - ارتفاع معدل الإصابة بخلل التنسج الوركي والجنف. يوصى باستشارة أخصائي جراحة عظام الأطفال.
- يعاني البعض من ضعف في عضلات العين مما يؤدي إلى ظهور الحول. يُوصى باستشارة طبيب عيون الأطفال.
- الحساسية للأدوية، خاصة تلك التي تسبب تسكين الألم، بما في ذلك التخدير.
- عندما تبدأ الأسنان في الظهور، من المهم البدء بتنظيف الأسنان بالفرشاة. وهو ما يوفر أيضًا التحفيز الحسي عن طريق الفم. يُقترح أن يبدأ الأطفال بزيارة طبيب الأسنان في عمر السنة تقريبًا أو عندما تبدأ الأسنان في الظهور. إذا لاحظت صريرًا شديدًا للأسنان، ناقش هذا الأمر مع طبيب الأسنان المتابع لك.
- يعاني الأطفال المصابون بمتلازمة برادر ويلي من تغير في الاستجابة للألم. فهم لا يشعرون بالألم كما يشعر به الأطفال الآخرون، وقد يجعل ذلك من الصعب معرفة ما إذا كانوا يعانون من إصابة خطيرة. قد يكون من الضروري تقييمهم من أخصائي الرعاية الصحية عندما يعانون إصابة أكثر خطورة أو يكون لديهم شكاوى مستمرة من الألم أو عدم الراحة.
- الأطفال المصابون بمتلازمة برادر ويلي أكثر عرضة للإمساك. من المهم التشجيع على اتباع نظام غذائي من الأطعمة الغنية بالألياف جنبًا إلى جنب مع الماء/السوائل. مراقبة البراز (التبرز). إذا تم تحديد مشكلة، ناقش هذا مع أخصائي الرعاية الأولية المتابع لهم.
- لا يحب العديد من الأطفال المصابون بمتلازمة برادر ويلي شرب الماء. الماء مهم للغاية. إذا رفض الطفل شرب الماء، فإن الكثيرين يضيفون إليه نكهات مثل الليمون أو الخيار أو الفواكه أو الخضروات الأخرى. تجنب المحليات الصناعية.
- من النادر أن يتقيأ أي شخص مصاب بمتلازمة برادر ويلي. يمكن أن يشير هذا إلى مشكلة صحية خطيرة. قد يكون السبب هو أن معدتهم تفرغ ببطء شديد. يجب تقييم جميع حالات القيء بمعرفة أخصائي الرعاية الصحية على الفور.
- احتفظ بكتيب [التنبهات الطبية PWSA | USA](#) في متناول اليد أو الوصول إلى [مخطط GI](#) عبر موقع [PWSA | USA](#).

دعم الأطفال الصغار

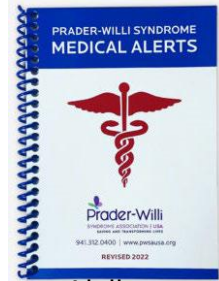
- يستفيد الأطفال الصغار المصابون بمتلازمة برادر ويلي من خدمات التدخل المبكر للمساعدة في الوقاية
- من النمو البطيء أو تأخيره. ومن الشائع بالنسبة لهم أن يتلقوا العلاج من أخصائي العلاج الوظيفي والعلاج الطبيعي والتخاطب.
- ونظرًا لأنهم يحتاجون إلى مزيد من النوم، يجب على الآباء التخطيط لنوم القيلولة وفترات الراحة وأوقات النوم المبكرة.
- يُعد الحفاظ على نشاطهم أمرًا مهمًا للغاية للمساعدة في تقوية العضلات وتعزيز نمو العظام وحرق السعرات الحرارية. اللعب هو الطريقة الأولى للحفاظ على حركتهم.
- من المفيد أن يكون لدى جميع الأطفال الصغار جدولًا زمنيًا يمكن التنبؤ به، خاصة عندما يتعلق الأمر بأوقات تناول الطعام وأنماطه. كما أنه من المفيد أيضًا وضع إجراءات روتينية لوقت النوم ووقت اللعب (التمرين) وغيرها من الأنشطة الأخرى. وهو ما يوفر الأمن العاطفي ويقلل من القلق.
- قد يبدأ الأطفال الصغار المصابون بمتلازمة برادر ويلي في إظهار نوبات الغضب عندما يواجهون الإحباط أو المواقف العصبية الأخرى. إن الطعام والعدالة (أي إنهم يريدون أن تكون لهم الأشياء مثل الآخرين) والتغيير غير المخطط له هي ثلاث أسباب شائعة تسبب نوبات الغضب في كثير من الأحيان.
- غالبًا ما يجد الآباء أنه من المفيد البدء باستراتيجيات متسقة لإدارة السلوك. يمكن الاستفادة من الاعتراف بمشاعرهم؛ وتوفير «منطقة هادئة» للاستقرار؛ بالإضافة إلى إيجاد طريقة لهم لمشاركة مشاعرهم في كثير من الأحيان. يمكن أن يكون التقليل من التغيير أو الاستعداد للتغيير مفيدًا أيضًا.

• استمر في قضاء بعض الوقت للاستمتاع بطفلك الصغير. العب وتحدث واقرأ له. اصحبه للتنزه. احتفل معه بكل إنجاز.

يوجد في إسرائيل عيادة حديثة في المركز الطبي شعاري تسيديك، تحت إدارة البروفيسورة فاردا جروس تسور، والتي تضم الدكتور هاري هيرش - أخصائي الغدد الصماء، والدكتور فورتو بن هروش - طبيب نفسي الأطفال والمراهقون. الدكتور لاري جينستيل - الأخصائي النفسي، السيدة دوريت فوريير - أخصائية التغذية، الدكتور أرزي هرئيل - طبيب العظام، الدكتورة نعمة سربينك - أخصائية أمراض النساء والبروفيسور شموئيل غولدرغ - طبيب الجهاز التنفسي.

يمكنكم التواصل مع العيادة لأي استفسار من خلال السيدة ميري اتيا، مديرة سكرتارية وحدة أعصاب الأطفال على

الرقم 026555345 أو عبر البريد الإلكتروني على miriatia@szmc.org.il



توجد في البلاد جمعية أهالي المصابين بمتلازمة برادر- ويلي في إسرائيل: تأسست عام 1992 من قبل أهالي المصابين بالمتلازمة.

عنوان الجمعية: شارع موسينزون تل أبيب تل أبيب 0549119617.
Pwsilite@gmail.com

كما يمكنكم التواصل مع أي من أعضاء اللجنة:

رئيس الجمعية

آية ليف تسوكرمان

0549119617

Ayalev2510@gmail.com

عضو الجمعية وأمين الصندوق

دانييلا كرافيتز

0506499010

Danikravitz@gmail.com

منظمة غير ربحية

لي كاستيل

0545966647

Lee1by2@gmail.com

موقع الكتروني

أنى اندجي

0548190444

Annieyl2105@gmail.com

عضو الرابطة

يوتام رون

0535445444



Yotam@rm-law.co.il

عنوان موقع الجمعية:

<https://www.pwsisrael.org/>

صفحة الفيسبوك: ידידי עמותת פראזר - ווילי בישראל

<https://www.facebook.com/profile.php?id=100064540160816>