

PRADER WILLİ SENDROMU

Prader-Willi sendromu (PWS) erken bebeklikte hipotonisite ve beslenme güçlüğü, geç bebeklik döneminde hiperfaji ve giderek gelişen obezite, nöro motor gelişim geriliği, mental retardasyon,, duygudurum bozukluğu, boy kısalığı ve hipogonadizm ile karakterize bir hastalıktır.


1- 6 yaş arasında başlayan aşırı iştah, doyma hissinin yokluğu, yeme takıntısı gibi besin alımı ile ilişkili davranış problemleri nedeniyle obezite tabloya eklenir.



iletişim için

 <https://idilram.meb.k12.tr/>

 04865513323

 Yeni Mah./ 131. sok./ No:1 İdil/ Şırnak

Bize ulaşabilirsiniz!

Semptomlar ve Belirtiler

- Olguların yüz yapısı dardır ve gözleri badem şeklindedir. Kardeşlerine ve anne-babalarına göre daha açık renk saçlı ve tenli oldukları görülür.
- Yenidoğan döneminde solunum ve beslenme sorunları sık görülür .
- Adolesan dönemde büyüme hızı geri kalır. Boy kısalığı görülür. Özellikle ilerleyen çocukluk yaşlarında daha belirgin hale gelen küçük el ve ayak yapısı görülür.
- Olgular sıklıkla iki yaşından sonra desteksiz yürür, üç-dört yaşında veya daha geç konuşmaya başlarlar. Kelimeleri kavrama yeteneği genellikle kendilerini sözlü olarak ifade etme yeteneğinden daha iyidir.
- Hafiften ağır dereceye kadar görülebilen mental retardasyon bulguları mevcuttur .



İDİL REHBERLİK VE ARAŞTIRMA MERKEZİ

Eşlik Eden Bulgular

● *Skolyoz, osteoporoz, duygudurum ve davranış bozuklukları, ağrı eşliğinin yüksek olması, büyüme hormonu eksikliği görülebilir. Kaba ve ince motor hareketlerde koordinasyon bozukluğu, mikrosefali, konvülziyonlar, klinodaktili, sindaktili, kifoz, erken diş çürükleri ve diabet olabilir.*

● *PWS'li küçük çocuklar genel olarak neşeli ve sakindirler. Ancak geç çocukluk döneminde ortaya çıkar.*

● *Bu hastaların genelde iyi huylu ve neşeli kimseler olmaları beklenir ancak geç çocukluk döneminde aşırı inatçılık, başkalarına anlaşılmaz gelebilecek öfke patlaması ve kedere kapılma eğilimi gibi davranış problemleri ortaya çıkabilir. Bir çoğunda şaşılık veya başka görme bozuklukları vardır.*



iletişim için

✉ <https://idilram.meb.k12.tr/>

☎ 04865513323

📍 Yeni Mah./ 131. sok./ No:1 İdil/ Şırnak

Bize ulaşabilirsiniz!

Tedavi Süreci

● *Aşırı şişmanlık, kalp/akciğer hastalıkları ve diabet gibi mortaliteyi etkileyen hastalıklara neden olabilir. Obeziteyi önlemek amacıyla yaşamı boyunca sıkı bir diyet altında tutulması gerekir.*

● *Motor becerilerini geliştirmek için fizik tedavi desteği, konuşma terapisine erken ve gerekli durumlarda büyüme hormonu takviye edilmelidir.*

● *Eğitsel terapiler el kuvveti, parmak gücü, beceri, duruş hareket koordinasyonu ve hareket planlama gelişimi için yardımcı olacaktır*

● *Kavraması kolay ve hafif oyuncaklar seçmeli ve bu oyuncaqlarda çocuklara neden sonuç ilişkisini öğrenmelidir, oyuncaklar buna da yönelik olmalıdır.*



İDİL REHBERLİK VE ARAŞTIRMA MERKEZİ

