

# Zaburzenia psychiczne dotyczące dzieci z zespołem Pradera-Williego: pierwsze sygnały, charakterystyka, postępowanie.

Maja Krefft

Katedra Psychiatrii  
Uniwersytet Medyczny im. Piastów Śląskich we Wrocławiu

Wrocław 11.06.2016

# Zespół Pradera-Williego:

- Połowa XIX wieku, John Langdon Down, pierwsze opisy pacjentów mogące sugerować PWS.
- Połowa XX wieku, Andrea Prader i Heinrich Willi, pierwsze publikacje z opisem fenotypu zespołu.

# Istota zdefiniowania i poznania profilu behawioralnego:

- Poprawa nawyków żywieniowych.
- Kompleksowa opieka fizjoterapeutyczna.
- Nacisk na aktywność fizyczną.
- Suplementacja hormonu wzrostu.

**ZABURZENIA PSYCHICZNE**

Co jest największym problemem  
rodziców dzieci z chorobami  
rzadkimi?

TO, ŻE SĄ **RZADKIE**.

# Niepokojące sygnały:

- Lekceważenie przez lekarzy.
- Piętnowanie przez otoczenie.
- Obwinianie rodziców.
- Trudności nawiązywania relacji z rówieśnikami.

# Najczęściej obserwowane objawy:

- Związane z brakiem uczucia sytości.
- Związane z podwyższonym progiem odczuwania bólu:
  - Skubanie skóry
  - Rozdrapywanie ukąszeń owadów
- Kryteria małe rozpoznania klinicznego:
  - Zaburzenia obsesyjno-kompulsyjne
  - Napady złości
  - Upór
  - Kłótność
  - Tendencja do manipulacji
  - Kradzieże
  - Persewercje

# Profil behawioralny:

- Wzór motorycznych, poznawczych, językowych i społecznych zaburzeń, które są konsekwentnie związane z naturalnym przebiegiem zespołu.
- ✓ Hiperfagia
- ✓ Deficyty w obrębie zachowań społecznych

ZABURZENIA INTERNALIZACYJNE	ZABURZENIA EKSTERNALIZACYJNE
<p>Rzutowanie problemów do <u>wnętrza</u>.</p> <ul style="list-style-type: none"><li>• Wycofanie</li><li>• Dysforia</li><li>• Lęk</li><li>• Nieśmiałość</li><li>• Depresja</li></ul>	<p>Rzutowanie problemów na <u>zewnątrz</u>.</p> <ul style="list-style-type: none"><li>• Agresja</li><li>• Buntowniczność</li><li>• Nieposłuszeństwo</li><li>• Destruktywność</li><li>• Wybuchowość</li></ul>





# Zaburzenia behawioralne:

- Upór
- Zachowania rytualistyczne
- Skłonność do wybuchów gniewu
- Labilność emocjonalna
- Zachowania obsesyjno-kompulsyjne
- Zachowania, objawy przypominające zaburzenia ze spektrum autyzmu

**LĘK**

# Profil osobowości:

- Zgodność
- Sumienność
- Otwarcie na nowe doświadczenia
- Aktywność fizyczna
- Zależność
- Irytacja
- Pamięć krótkoterminowa

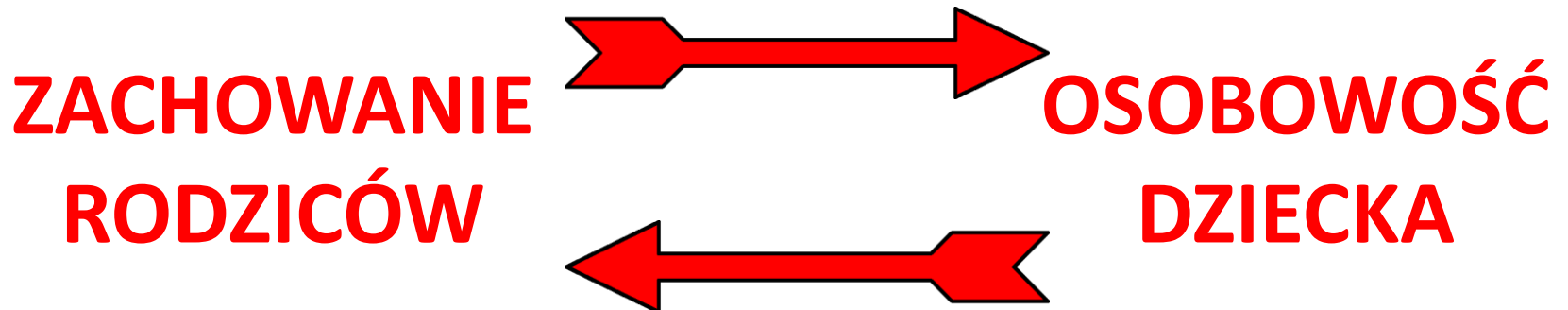


- Czułość
- Uprzejmość
- Zabawność
- Troskliwość
- Pamięć długoterminowa

**WPŁYW RODZINY**

# Kontekst rodzinny:

- HIPOTONIA → trudności z karmieniem
- HIPERFAGIA → kontrolowanie jedzenia
- DOJRZEWANIE → problemy emocjonalne
- NIEPEŁNOSPRAWNOŚĆ INTELEKTUALNA
- KONFLIKTY RODZINNE



# Delecja / Uniparentalna disomia

DELECJA	UNIPARENTALNA DISOMIA
Większe nasilenie kompulsji.	Wyższe wyniki w testach IQ (mniejsze trudności szkolne).
Lepiej rozwinięta pamięć wzrokowa.	Większa częstotliwość zaburzeń autystycznych.
Większe nasilenie skubania skóry.	Większa częstotliwość zaburzeń psychotycznych.
Silniej wyrażona agresja.	Częstsze problemy ze snem.
Częstsze zaburzenia depresyjne z objawami fizycznymi: <ul style="list-style-type: none"><li>• Bóle głowy</li><li>• Apatia</li><li>• Problemy ze snem</li></ul>	
Większe trudności z kontrolowaniem potrzeby jedzenia, kradzieże jedzenia.	

# Zaburzenia obsesyjno-kompulsywne:

- Zachowania kompulsywne związane z naciskiem na powtarzalność w wielu codziennych aktywnościach.
- Starszy wiek wystąpienia oraz brak wygaszania z wiekiem.

**LECZENIE: INHIBITORY ZWOTNEGO  
WYCHWYTU SEROTONINY**

- ❖ Powtarzalność
- ❖ Symetria
- ❖ Persewercje
- ❖ Porządkowanie
- ❖ Skubanie skóry

# Wczesna diagnoza:

- Warsztaty rodzicielskie.
- Wsparcie w obrębie stowarzyszenia rodzin.
- Zapoznanie z profilem behawioralnym.
- Rozpoczęcie leczenia/terapii przed pojawieniem się hiperfagii.
- Zastosowanie odpowiednich technik pracy z pacjentem.

- ❖ Integracja sensoryczna
- ❖ Logopeda
- ❖ Organizacja dnia
- ❖ Trening umiejętności społecznych
- ❖ **OBNIŻANIE LĘKU**

**maja.kreff@gmail.com**