

COMPLICANZE MEDICHE GRAVI

- grave ipotonia muscolare nei primi mesi di vita, con difficoltà di suzione, a cui segue iperfagia e sviluppo di obesità severa (in assenza di controllo)
- crisi di apnea, insufficienza respiratoria e cardiaca (generalmente legate alla presenza di obesità severa)
- elevata soglia per il dolore, per cui un addome acuto può essere riconosciuto tardivamente
- disturbi della termoregolazione, per cui la febbre può non manifestarsi durante un'infezione oppure si possono verificare episodi di ipo/ipertermia centrale
- lesioni cutanee estese da grattamento, che possono essere scambiate con lesioni provocate (bambino maltrattato)
- un quadro di insufficienza surrenalica centrale (rara), che in condizioni di stress richiede di raddoppiare/triplicare la posologia della terapia cortisonica o di passare alla via ev (a seconda della gravità del quadro)
- reazioni esagerate/paradosse ai farmaci, per cui è indicato iniziare con bassi dosaggi (quando possibile)
- difficoltà di intubazione per la costante presenza di ipotonia della muscolatura
- rischio anestesiológico aumentato, caratterizzato da esagerata risposta ai farmaci ipnotici
- accessi d'ira accompagnati da crisi pantoclastiche, associati a ritardo psicomotorio e deficit cognitivo di grado variabile

IN TUTTI I CASI IMPORTANTI SEGNI D'ALLARME SONO LA COMPARSA DI VOMITO E L'ASSENZA DI FAME

TESSERINO DI EMERGENZA PER MALATTIA RARA

Sindrome di Prader-Willi





Cognome

Nome

Data e luogo di nascita

Residenza

Telefono

In caso di necessità contattare:

.....
.....
.....

Centro presso cui è seguito:

.....
.....

Medici di riferimento:

.....
.....
.....

Principali patologie:

.....
.....
.....
.....
.....

Terapie in atto:

.....
.....
.....
.....

Allergie:

.....
.....

Altro:

.....
.....

LINK UTILI

- **Federazione Italiana Prader-Willi** - www.praderwilli.it
(sezione: La sindrome PW > Medici e Ricercatori)
- **Centro Nazionale Malattie Rare** - www.old.iss.it/cnmr
- **Orphanet** - www.orpha.net
- **International Prader-Willi Syndrome Organization (IPWSO)** - www.ipwso.org (sezione: What is PWS)