

## СИНДРОМ ПРАДЕРА-ВІЛЛІ: НОВІ МОЖЛИВОСТІ В ХІРУРГІЧНОМУ ЛІКУВАННІ\*

Лаврик А. С.<sup>1</sup>, Пилипенко В. М.<sup>2</sup>, Галич С. П.<sup>1</sup>, Згонник А. Ю.<sup>1</sup>,  
Дмитренко О. П.<sup>1</sup>, Дабіжа О. Ю.<sup>1</sup>, Паньків А. М.<sup>1</sup>

<sup>1</sup>ДУ «Національний інститут хірургії і трансплантології імені О. О. Шалімова» НАМНУ,  
м. Київ, Україна;

<sup>2</sup>Клініка «Endocrine Medical», м. Київ, Україна  
[pankiv.anastasia@gmail.com](mailto:pankiv.anastasia@gmail.com)

Актуальною проблемою суспільства і сучасної медицини протягом тривалого часу залишається ожиріння, яке є не лише косметичною вадою, а й доведеним фактором ризику розвитку атеросклерозу, цукрового діабету (ЦД), артеріальної гіпертензії, серцево-судинної і дихальної недостатностей, гіпогонадізму та онкопроцесів [1-7]. Серед різних форм ожиріння вагому роль відіграють спадкові синдроми, одним із яких є синдром Прадера-Віллі (СПВ).

СПВ — це мультисистемне генетичне захворювання, що виникає при порушенні експресії ділянки довгого плеча 15-ї хромосоми батьківського походження (локуси q11-13). Зустрічається синдром незалежно від расової і статевої належності з частотою 1 випадок на 10-30 тис. живих новонароджених [8]. Уже з другого року життя у дітей із СПВ спостерігається гіперфагічна поведінка, що без жорсткого контролю батьків призводить до розвитку морбідного ожиріння та його ускладнень. Фенотипово пацієнти із СПВ мають вузьку скроневу

частину черепа, іноді доліхоцефалію, акромікрію, сколіоз [2, 3, 5, 9-12]. У половини хворих визначають синдром обструктивного апное уві сні, гіповентиляцію легень, респіраторні інфекційні захворювання. Дихальні розлади є основною причиною летальності при цій патології. Крім того, ризик респіраторних розладів суттєво зростає при хірургічних втручаннях із використанням загального знеболення [8-13]. Іншими факторами інвалідизації хворих при СПВ є такі ускладнення ожиріння, як дисліпідемія, інсуліно- і лептинорезистентність, гіперглікемія із подальшим розвитком цукрового діабету. Їх виникнення пов'язують зі встановленою гіпоталамічною дисфункцією (ГД), порушеннями роботи центрів регуляції енергообміну та насичення [14].

Патогенез захворювання, його молекулярно-генетичні механізми та особливості розвитку гіперфагічної поведінки залишаються до кінця невідомими. Незважаючи на можливості сучасної фармакотерапії, саме радикальне лікування ожиріння з викори-

\* Автори гарантують колективну відповідальність за все, що опубліковано в статті.

Автори гарантують відсутність конфлікту інтересів та власної фінансової зацікавленості при написанні статті.

Рукопис надійшов до редакції 24.08.2021.

станням методів бариатричної хірургії дозволяє досягнути успішних результатів [14].

Висока ефективність та безпечність лапароскопічних бариатричних втручань у пацієнтів з ожирінням підтверджена результатами численних досліджень [15, 16]. Однак, досвід використання даного методу лікування при тяжких формах ожиріння у хворих на СПВ обмежений, що й обумовлює високий інтерес до вивчення даної наукової проблеми [15, 16].

## МАТЕРІАЛИ ТА МЕТОДИ

Хворий П., народжений у 1991 році від першої вагітності під загрозою викидня, із вираженими стигмами дизембріогенезу, гемангіомою на обличчі та крипторхізмом. Перебував під диспансерним наглядом у педіатра та невролога за місцем проживання у районній поліклініці м. Рівне з приводу відставання в психомоторному розвитку, хронічного холециститу, хронічного панкреатиту та ожиріння. У період 1997-2015 рр. два-три рази на рік спостерігався та консультувався у ендокринолога кабінету медичної генетики Інституту ендокринології імені В. П. Комісаренка НАМН України, де ще в 1997 р. був встановлений діагноз СПВ. Отримував лікування L-тироксिन, препаратами Метформіну гідрохлориду, Моксонідину, метіоніном, тріампуром, фолієвою кислотою, рибачим жиром, енцефаболом, препаратами сульфата цинку, цефамандаром, препаратами Салімарина, зокрема «Салібор-форте», вітаміном D, препаратами валсартана та дигідропіридинними блокаторами кальцієвих каналів, кавінтоном та ін. Постійно знаходився на субкалорійній дієті, але з віком все частіше порушував її. Після лікування препаратами хоріонічного гонадотропіну, призначеними в ДУ «Інститут ендокринології та обміну речовин ім. В. П. Комісаренка НАМН України», у 2004 р. пацієнту була проведена операція по приведенню лівого яєчка.

Того ж року виконано двобічну тонзилектомію та аденоїдектомію. Починаючи з 2004 р. стрімко набирає вагу. У 2006 р. у хворого було виявлено помірне зниження соматотропної функції гіпофіза та призна-

**Мета дослідження:** проаналізувати результати проведеного бариатричного хірургічного втручання методом лапароскопічного дистального шунтування шлунка з одним анастомозом та з подальшою пластичною корекцією шкірно-жирових клаптів і надлишкових тканин у пацієнта з синдромом Прадера-Віллі, ускладненим морбідним суперожирінням (ІМТ = 73 кг/м<sup>2</sup>).

чено курсове лікування препаратами гормону росту протягом 2-х років.

У 2013 р. ІМТ складав 70,3 кг/м<sup>2</sup> (зріст 159 см, вага — 170 кг). У цьому ж році був виставлений діагноз: СПВ, тяжка форма; дисфункція гіпоталамуса нейроендокринообмінної форми, інсулінорезистентність, лептинорезистентність; первинний гіпотиреоз легкого ступеню; вторинний гіпогонадизм; морбідне суперожиріння змішаного генезу; лімфостаз обох нижніх кінцівок, тяжка форма; симптоматична АГ; енцефалопатія з розсіяною неврологічною симптоматикою, вираженим церебро-астенічним синдромом; гіпертонічна ангіопатія сітківки; хронічний холецистопанкреатит.

Лікування отримував до 2016 р., потім відмовився. ІМТ складав 74 кг/м<sup>2</sup>. Пацієнт звернувся в лабораторію сну Центра респіраторної підтримки пацієнтів СРАР-терапії, де був встановлений діагноз: синдром обструктивного нічного апное, тяжка форма; індекс апное (зупинок дихання в годину) — 64,9; хронічна нічна гіпоксемія, тяжка форма змішаного генезу, максимальна тривалість апное 67 с; тяжкий ступінь порушення газообміну (мінімальна сатурація — 48 %). Два роки користувався апаратом СРАР.

Поступив у клініку ДУ «Національний Інститут хірургії та трансплантології ім. О. О. Шалімова НАМН України» за направленням із генетично підтвердженим синдромом Прадера-Віллі у 2018 р. (рис. 1).

Після обстеження та передопераційної підготовки хворому виконана операція лапароскопічного дистального шунтування шлунка з одним анастомозом.



Рис. 1. Фото пацієнта на момент звернення в 2018 р.

Схема виконання лапароскопічного дистального шунтування шлунка наведено на рисунку 3. Для виконання ДШШ використовують доступ із 3 троакарів, положення яких відображено на рисунку 4.

Враховуючи патогенетичні особливості СПВ, пацієнту був створений проксимальний шлунковий резервуар за допомогою одноразових лінійних степлерів, із повним розділенням шлунка горизонтально в поперечному напрямку, із об'ємом до 300 мл. При ДШШ було проведено вимірювання тонкої кишки довжиною 250 см від ілеоцекального кута. Важливо, що при ДШШ довжина функціонуючої ділянки тонкої кишки є точно відомою, на відміну від міні-шунтування шлунка, де відома лише довжина відключеної ділянки. У подальшому лінійним степлером було сформовано гастроілеоанастомоз на відстані 250 см від ілеоцекального кута. Привідну петлю тонкої кишки фіксовано до задньої стінки шлунка на відстані 6 см вище анастомозу трьома антирефлюксними швами, які не розсмоктуються, для попередження жовчного рефлюксу.

Післяопераційний період перебігав без ускладнень. Пацієнт почав пити воду



Рис. 2. Фото пацієнта через 1 рік після проведеної бариатричної операції.

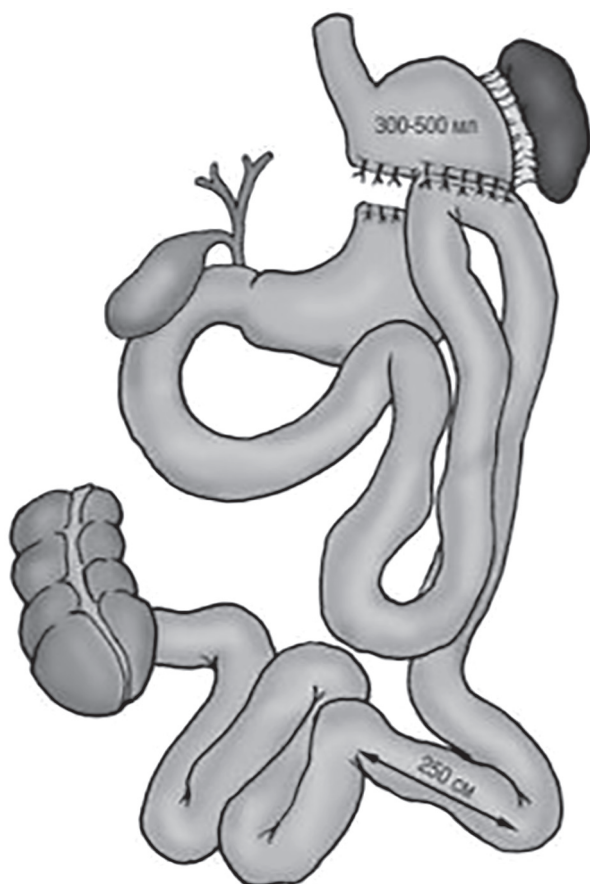


Рис. 3. Схема операції ДШШ.

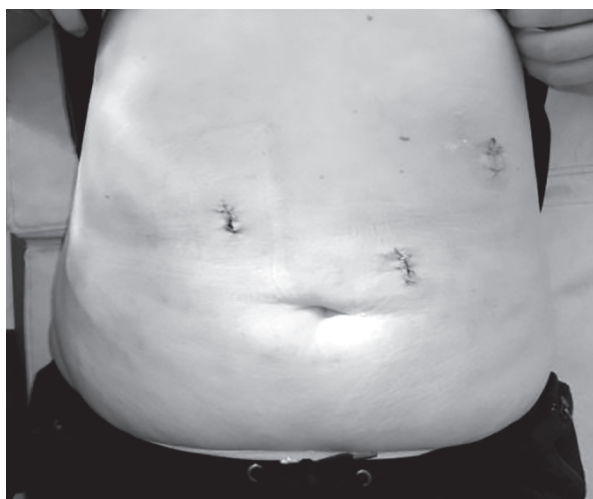


Рис. 4. Місце встановлення троакарів.

на першу добу після операції, а харчуватися рідкою їжею на 3 добу, після чого був виписаний з інституту в задовільному стані.

Наступним етапом лікування був пластичний. 03.07.2020 року пацієнт був госпіталізований у відділення мікросудинної, пластичної та відновної хірургії ДУ «Національний інститут хірургії і трансплантології ім. О. О. Шалімова» НАМН України

на хірургічну корекцію після масивної втрати маси тіла. Найбільшою проблемою для пацієнта були надлишкові тканини передньої черевної стінки з опущенням лобка, вираженим шкірно-жировим «фартухом», і ліподистофія нижніх кінцівок із переважним залученням у процес медіальної частини.

Хірургічне лікування виконували в два етапи. На першому етапі виконали горизонтально-вертикальну абдомінопластику за А. L. Delon із усуненням діастазу прямих м'язів живота за рахунок плікації апоневрозу серединної лінії живота. Враховуючи виражену релаксацію м'язево-апоневротичного каркасу, створили дублікатуру апоневрозу зовнішніх косих м'язів живота. Вага видалених надлишкових тканин склала 6 кг. У післяопераційному періоді виділення по дренажу зазначалися упродовж 11 днів. При цьому, утворення сером, що вимагали дренажування, тривало упродовж 1 місяця.

Через 3 місяці був виконаний наступний етап: пластика медіальної поверхні нижніх кінцівок, яка полягала в ліпофіброаспірації, видаленні надлишкових тканин стегон із переходом на гомілку, підтяжці м'яких тканин із їх фіксацією у паховій ділянці. Після оперативного втручання лімфорея продовжувалася протягом 1,5 міс. Особливістю післяопераційного періоду стало таке ж тривале загоєння ран, тому зняття швів проводили в проміжку від 21 до 30 доби. У віддаленому післяопераційному періоді отримали задовільний естетичний результат і поліпшення соціальної адаптації пацієнта. У подальшому планується корекція гінекомастії і брахіопластика. На сьогодні вага пацієнта коливається від 100 до 105 кг, хворий не приймає метформін (рівень глюкози крові до 5 ммоль/л), зрідка приймає валоділ 80/5 для корекції рівня артеріального тиску, вночі спить без СРАР, рухається вільно. Результатом лікування хворий та його родина задоволені.

Таким чином, залучення цілої команди спеціалістів різного профілю для лікування хворих на СПВ і використання сучасних методів бариатричної хірургії сприяє ефективному зниженню маси тіла. Залишається

необхідним проведення достовірних контрольованих проспективних досліджень із тривалим періодом спостереження задля

визначення ефективності бариатричних процедур у пацієнтів із СПВ [27].

## РЕЗУЛЬТАТИ ТА ЇХ ОБГОВОРЕННЯ

Сучасні бариатричні операції показані пацієнтам із СПВ з високим ризиком розвитку ускладнень ожиріння, особливо некрозу шлунка та його розриву внаслідок неконтрольованої булімії [5, 12]. У сучасних умовах показами до проведення бариатричної операції у хворих з СПВ є наявність ІМТ  $\geq 35$  кг/м<sup>2</sup> у поєднанні з тяжкими супутніми коморбідними станами (синдром обструктивного апное, синдром Піквіка, ЦД 2 типу, неалкогольний стеатогепатоз тяжкої форми, захворювання опорно-рухового апарату), або ІМТ  $\geq 40$  кг/м<sup>2</sup> у поєднанні з більш легкими супутніми патологіями [17].

Пошук оптимальної методики лікування ожиріння у хворих на СПВ продовжується. Важливо адекватно визначити ризики та переваги бариатричної операції у хворих із морбідним ожирінням, оцінити віддалені наслідки [8, 13, 18]. Протипоказаними типами хірургічних втручань для пацієнтів даної групи вважаються гастрорестриктивні операції (бандажування шлунку) та класична методика біліопанкреатичного шунтування, остання зокрема пов'язана з розвитком значних тривалих нутритивних ускладнень [7].

Останнім часом для лікування морбідного ожиріння хворим на СПВ почали застосовувати шунтування шлунка за РУ та міні-шунтування шлунку (МШШ) [19], які асоційовані з відновленням нормального нутритивного статусу та позитивною динамікою щодо зменшення ваги у віддаленому періоді. Одним з найкращих варіантів

для пацієнтів із СПВ вважають лапароскопічну рукавну резекцію шлунка (РРШ), яка рекомендована пацієнтам із ожирінням з високим ризиком. РРШ є безпечним методом лікування, який дозволяє зменшити апетит та сприяє формуванню відчуття насиченості [14].

Незважаючи на недоліки та ризики бариатричних втручань, втрата маси тіла при СПВ сприяє зменшенню проявів коморбідних станів, зокрема ЦД, синдрому нічного апное та показників якості життя [18]. Таким чином, хірургічне лікування ожиріння у пацієнтів із СПВ залишається методом вибору [23].

Підхід до лікування хворих на СПВ повинен бути мультидисциплінарним, проводитися командою спеціалістів різного профілю (генетиками, ендокринологами, психологами, дієтологами та хірургами). Участь сім'ї і подальша комплексна терапія у мультидисциплінарному середовищі — життєво важливі для досягнення успішного результату лікування. Фактично, перед тим, як зробити вибір на користь бариатричної хірургії, яка є незворотнім видом лікування, батьки та/або пацієнти повинні знати про її переваги та недоліки, ризики захворюваності, смертність, психологічні наслідки. Необхідно пам'ятати, що прийом вітамінів і мінералів упродовж всього життя є обов'язковим для всіх пацієнтів, що підлягають будь-якій бариатричній процедурі, задля уникнення розвитку нутритивних ускладнень та/або синдрому мальабсорбції [24].

## ВИСНОВКИ

Таким чином, хірургічна корекція ожиріння та супутніх метаболічних порушень при СПВ проводиться у хворих з ІМТ більше 35 кг/м<sup>2</sup> та за неефективності консервативного лікування. При виборі типу операції слід використовувати методики зі збереженням резервуарної функції шлунка.

Рання комплексна, патогенетично обумовлена терапія із раціональним харчу-

ванням і дозованими фізичними навантаженнями та в комплексі з додатковою хірургічною корекцією тяжкого ступеня ожиріння і його ускладнень дозволить знизити або ліквідувати патологічні прояви та ускладнення при СПВ, зокрема ризики серцево-судинної і дихальної недостатності, та підвищити якість життя хворих.

ЛІТЕРАТУРА  
(REFERENCES)

1. Aver'yanov AP. *Mezhdunarodnyj endokrinologicheskij zhurnal* 2009;4(22): 90-98.
2. Pylypenko VN. *Ukrains'kij zhurnal dityachoi endokriologii* 2012;2: 29-32.
3. Pylypenko VN. *Zbirnik naukovih prac' spivrobotnikiv NMAPO imeni P. L. Shupika* 2010;19(3): 261-268.
4. Burman P, Ritzen EM, Lindgren A.C. *Endocrinol Rev* 2001;22: 787-799.
5. Griggs JL, Su XQ, Mathai ML. *Am J Med Sci* 2015; 7(11): 509-516. doi: 10.4103/1947-2714.170611.
6. Alqahtani AR, Elahmedi MO, Al Qahtani AR, et al. *Surg Obes Relat Dis* 2016;12(1): 100-110. doi: 10.1016/j.soard.2015.07.014.
7. Musella M, Milone M, Leongito M, et al. *J Invest Surg* 2014;27(2): 102-105. doi: 10.3109/08941939.2013.832824
8. Gibbons E, Casey AF, Brewster KZ. *Disabil Health J* 2017;10(1): 3-10. doi: 10.1016/j.dhjo.2016.09.005.
9. Swaab DF *Acta Paediat* 1997; Suppl 423: 50-54.
10. Walley AJ, Blakemore AI, Froguel P. *Hum Mol Genet* 2006;15(2): R124-130. doi: 10.1093/hmg/ddl215.
11. Williams K, Scheimann A, Sutton V, et al. *J Clin Sleep Med* 2008;4(2): 111-118.
12. Peterli R, Wölnerhanssen BK, Peters T, et al. *JAMA* 2018;319(3): 255-265. doi: 10.1001/jama.2017.20897.
13. Michalik M, Frask A, Lech P, et al. *Wideochir Inne Tech Maloinwazyjne* 2015;10(2): 324-327. doi: 10.5114/wiitm.2015.49669
14. Crino A, Fintitni D, Bocchini S, Grugni G. *Diabets, Metabolic Syndrome and Obesity: Targets and Therapy* 2018;11: 579-593. doi: 10.2147/DMSO.S141352.
15. Iossa A, De Peppo F, Caccamo R, et al. *Eat Weight Disord* 2018;23(4): 479-486. doi: 10.1007/s40519-016-0348-7.
16. Nobili V, Vajro P, Dezsöfi A, et al. *J Pediatr Gastroenterol Nutr* 2015;60(4): 550-561. doi: 10.1097/MPG.0000000000000715.
17. Shoar S, Mahmoudzadeh H, Naderan M, et al. *Obes Surg* 2017;27(12): 3110-3117. doi: 10.1007/s11695-017-2738-y.
18. Cazzo E, Gestic MA, Utrini MP, et al. *Sao Paulo Med J* 2018;136(1): 84-88.
19. Fong AK, Wong SK, Lam CC, Ng EK. *Obes Surg* 2012; 22(11): 1742-1745.
20. Scheimann AO, Butler MG, Gourash L, Cuffari C, Klish W. *J Pediatr Gastroenterol Nutr* 2008;46(1): 80-83.
21. Busetto L, Dicker D, Azran C, et al. *Obes Surg* 2018; 28(7): 2117-2121. doi: 10.1007/s11695-018-3283-z.
22. Scheimann AO, Butler MG, Gourash L, Cuffari C, Klish W. *J Pediatr Gastroenterol Nutr* 2008;46(1): 80-83.
23. Tripodi M, Casertano A, Peluso M, et al. *Obes Surg* 2020;30(11): 4602-4604. doi: 10.1007/s11695-020-04708-9.
24. Moura D, Oliveira J, de Moura EG, et al. *Surg Obes Relat Dis* 2016;12(2): 420-429. doi: 10.1016/j.soard.2015.10.077.
25. De Peppo F, Di Giorgio G, Germani M, et al. *Obes Surg* 2008;18(11): 1443-1449. doi: 10.1007/s11695-008-9509-8.
26. Alqahtani AR, Elahmedi M, Alqahtani YA. *Semin Pediatr Surg* 2014;23(1): 37-42. doi: 10.1053/j.semped-surg.2013.10.013.
27. Liu SY, Wong SK, Lam CC, Ng EK. *Pediatr Obes* 2020;15(1): e12575. doi: 10.1111/ijpo.12575
28. Vlasov VV. *Vvedenie v dokazatel'nuju medicinu, Moskva*, 2001: 392 p.
29. Pilipenko VM *Ukrains'kij zhurnal dityachoi endokriologii* 2017;3-4(23-24): 13-21.

**СИНДРОМ ПРАДЕРА-ВІЛЛІ:  
НОВІ МОЖЛИВОСТІ В ХІРУРГІЧНОМУ ЛІКУВАННІ**

Лаврик А. С.<sup>1</sup>, Пилипенко В. М.<sup>2</sup>, Галич С. П.<sup>1</sup>, Згонник А. Ю.<sup>1</sup>,  
Дмитренко О. П.<sup>1</sup>, Дабіжа О. Ю.<sup>1</sup>, Паньків А. М.<sup>1</sup>

<sup>1</sup> ДУ «Національний інститут хірургії і трансплантології імені О. О. Шалімова» НАМНУ,  
м. Київ, Україна;

<sup>2</sup> Клініка «Endocrine Medical», м. Київ, Україна  
pankiv.anastasia@gmail.com

Синдром Прадера–Віллі (СПВ) — це генетичне захворювання, яке характеризується розвитком тяжких форм ожиріння в комплексі з рядом коморбідних станів. Відомі терапевтичні методи лікування ожиріння при СПВ дають помірний позитивний ефект, а хірургічні методи корекції ваги мають високий ризик розвитку післяопераційних ускладнень. *Мета дослідження:* проаналізувати результати проведеного бариатричного хірургічного втручання методом лапароскопічного дистального шунтування шлунка з одним анастомозом та з подальшою пластичною корекцією шкірно-жирових клаптів і надлишкових тканин у пацієнта з синдромом Прадера–Віллі, ускладненим морбідним супероожирінням (ІМТ = 73 кг/м<sup>2</sup>).

**Клінічний випадок:** Одному хворому із генетичним захворюванням — синдромом Прадера–Віллі, що поступив у клініку з морбідним супероожирінням (ІМТ=73 кг/м<sup>2</sup>) та його ускладненнями, виконано лапароскопічне дистальне шунтування шлунка з одним анастомозом та подальшою пластичною корекцією. Після операції вага пацієнта зменшилася на 80 кг, нормалізувалися показники рівня глюкози та артеріального тиску, уночі пацієнт спить без використання CPAP-апарата, рухається вільно без задишки.

**Обговорення.** Показами до проведення бариатричної операції у пацієнтів із СПВ вважається наявність індексу маси тіла (ІМТ)  $\geq 35$  кг/м<sup>2</sup> у поєднанні з тяжкими супутніми коморбідними станами (синдром обструктивного апное, синдром Піквіка, ЦД 2 типу, неалкогольний стеатогепатоз тяжкої форми, захворювання опорно-рухового апарату), або ІМТ  $\geq 40$  кг/м<sup>2</sup> у поєднанні з більш легкими супутніми патологіями. Пошук оптимальної методики лікування ожиріння у хворих на СПВ продовжується.

**Висновки.** Важливий мультидисциплінарний підхід до лікування хворих з СПВ з обов'язковим залученням ендокринологів, генетиків, терапевтів і бариатричних хірургів. Проведення сучасних бариатричних операцій у комплексі з медикаментозним лікуванням дозволяє досягти стійкого зниження маси тіла та позитивної медико-соціальної реабілітації у хворих на морбідне ожиріння.

Ключові слова: синдром Прадера–Віллі, ожиріння, гіперфагія, цукровий діабет, бариатрична хірургія.

**PRADER-WILLI SYNDROME:  
NEW OPPORTUNITIES IN TREATMENT OF ADOLESCENTS AND ADULTS**

A. S. Lavryk<sup>1</sup>, V. M. Pylypenko<sup>2</sup>, S. P. Halych<sup>1</sup>, A. Y. Zgonnyk<sup>1</sup>,  
O. P. Dmytrenko<sup>1</sup>, A.Y. Dabizha<sup>1</sup>, A. M. Pankiv<sup>1</sup>

<sup>1</sup> National institute of surgery and transplantology named after Shalimov O.O.  
of the National Academy of Medical Science of Ukraine, Kyiv, Ukraine

<sup>2</sup> Clinic «Endocrine Medical», Kyiv, Ukraine  
pankiv.anastasia@gmail.com

**Introduction.** Prader–Willi syndrome (PWS) is a genetic disease characterized by development of severe obesity in combination with a number of comorbid conditions. Known therapeutic treatments for obesity in Prader-Willi syndrome have a moderately positive effect, and surgical weight correction methods are associated with a high risk of post-operative complications. *Research objective:* analyze the results of the bariatric surgical intervention by the laparoscopic distal gastric bypass with one anastomosis and the subsequent plastic correction of skin-fat flaps and excess tissues in the patient with Prader-Willi syndrome, complicated by morbid super obesity (BMI = 73 kg/m<sup>2</sup>).

**Case report:** One patient with a genetic disease — Prader–Willi syndrome, which was admitted to the clinic with morbid superobesity (BMI = 73 kg/m<sup>2</sup>) and its complications, is provided with a laparoscopic distal bypass with one anastomosis and a subsequent plastic correction. After the operation, the weight of the patient decreased by 80 kg, glucose and AD levels were normalized, at night the patient sleeps without the use of CPAP-machine, moving freely without dyspnea.

**Discussion.** Evidence for bariatric surgery in PWS patients is assumed to be a body mass index (BMI)  $\geq 35$  kg/m<sup>2</sup> in combination with severe associated comorbid conditions (obstructive apnea syndrome, Pickwick syndrome, type 2 diabetes mellitus, severe form of non-alcoholic steatohepatosis, the diseases of the musculoskeletal system) or BMI  $\geq 40$  kg/m<sup>2</sup> in combination with lighter associated pathologies. The search for an optimal treatment of obesity in PWS patients continues.

**Conclusion.** A multidisciplinary approach to the treatment of PWS patients is important, with the mandatory involvement of endocrinologists, geneticists, general practitioners and bariatric surgeons. The conduct of modern bariatric operations in combination with medicinal treatment makes it possible to achieve a steady reduction in body mass and positive medical and social rehabilitation in patients suffering from morbid obesity.

**Key words:** Prader-Willi syndrome, obesity, hyperphagia, diabetes mellitus, bariatric surgery.