



www.ipwso.org

普拉德-威利综合症及其注意义务简介

如果您的孩子患有普拉德-威利综合症 (PWS)，并且他或她和您一起生活，那么随着他或她在人生不同阶段的 PWS 病情变化，您作为父母的责任并不会减轻。这将非常辛苦，并且会对您和整个家庭带来影响。照顾成年 PWS 患者，意味着您会很难放松片刻，并且感到一切良好。失能人群是社会的一部分，就像您和其他人一样。作为父母或家庭成员，您有权利期望和呼吁他们的需求能够得到满足。就是说，要寻求最合适的工作场所、临时看护或者来自您家庭成员的日常支持。大多数服务提供商面临的一个主要问题就是，他们希望提高失能人群的独立能力，但这往往包含一些不适合 PWS 患者的选择，即使 PWS 患者努力说服他们提供帮助，但结果往往并不理想。

您家中的成年 PWS 患者是否参加任何日常护理或工作项目？这些日常护理或工作项目能否提供足够的食物监管，帮助他们控制体重和食欲？这些日常护理能否让您家中的 PWS 患者有机会积极主动地参与当天的感官激励活动？他们是否会帮助您完成日常起居、照看或帮助他们完成洗漱？他们能否帮助成功引导社交活动，并在出现冲突时有效干预？您是否被告知，您家中的 PWS 患者具有行为障碍，不能参加日常护理、临时看护或工作项目？

本文中，注意义务指的是父母的注意义务（永远不会结束！），以及您患有 PWS 的孩子离开家后，他或她的监管人的注意义务。注意义务指的是负责任保障 PWS 患者的最大利益。为此，必须将 PWS 患者作为独立个人加以尊重，而且要了解和理解这种综合症的复杂性。为了保障 PWS 患者的健康和福利，需要使用必要的限制措施来培养患者的独立自主能力。通常可以为 PWS 患者提供合适的选择，制定持续的规则并陪伴他们，最终实现这点。让他们有充足的时间来适应新环境，找一个安静的地方，坐下来耐心讨论他们的问题，需要坚定信心时，友好而幽默地鼓励他们，尊重他们，这些方法可以帮助管理那些高度焦虑的人群，如 PWS 患者。照看 PWS 患者时，要获得他们的许可而非给他们制定强制性要求，这是成功的关键。

一位家长曾写道：

对我来说，这是一段抓狂的日子。对于照看成年 PWS 患者的家长，我的最好建议是，搜寻有关法律体系和个人能力的信息，了解您作为家长或家庭成员，如何合法地保障成年 PWS 患者的健康和福利。这种法律身份可以确保 PWS 患者福利或“财产”的任何变动，包括经济变动，都必须得到您的批准。这还让您可以指导孩子的看护人员，无论在工作环境、日托计划还是护理环境中，都能制定好管理策略（例如，把食物锁起来，或者说 PWS 患者必须有其他成人的陪同）。除非获得批准，您的孩子将无法提取或使用一分钱。在大多数国家和地区，这些说明都已定案并且完全合法。如果您生活的地方没有这个程序，那么可能需要出具医生的说明，表明您已经成年的孩子患有遗传性失调症，会导致过度饮食。

尽管有些情况下确实需要获得法律授权来做决定，但您应该充分考虑“慢性失权”的风险，在法定监护人限制患者自己做选择和自己的生活时，这种情况会越来越多。因此，代表患者做出的所有决定都必须围绕“最低限制”的原则。

大多数人并不了解 PWS，或者没有真正理解为什么 PWS 患者会过度追求食物，为什么会在遇到食物或环境变化时产生焦虑或表现出行为障碍。许多 PWS 患者会努力让人们相信，他们能照顾好自己的生活。他们可能会通过语言和行动来坚持表明自己能够独立完成社交，将钱花在自己选择的地方以及做自己想做的事情。这会给服务提供方带来一些困难。作为负责照看 PWS 患者的父母或家庭成员，您有权利和义务将孩子的需求传达给其他人。帮助其他人通过一些迹象性信息来了解 PWS 患者，这非常重要。如果有人说“这没事”、“不用担心”，请不要感到害怕或尴尬！这意味着，他们没有认真听您的话，或者没有认真考虑您的问题。不要因为别人的话而感觉自己好像是在干扰他们的工作。您这是在提醒他们注意您患有 PWS 的孩子的需求。

如果计划将自己的孩子托由其他人照看，建议将所有人聚集到一起，共同讨论对 PWS 患者有什么期望、护理人员需要承担哪些责任，以及出现问题时该怎么处理。制定备用计划非常重要，起初，可能需要一位家长负责在出现困难时来接走自己的孩子。但愿，这些服务提供方具备充分的经验和知识，最终能让父母放心把孩子交给他们，并运用合适的管理策略与 PWS 患者积极互动。您可能要经常与服务提供方见面，因为在您家人的这个人生阶段，

您做的每一件事都需要认真计划好。为服务提供方提供一些切实有效的操作说明，会很有帮助。为他们提供 PWS 的相关信息，让他们了解 PWS 患者的想法，以及 PWS 患者在遇到困难时的反应和处理方法。确保为所有照看您孩子的个人和服务提供方提供这些资料，例如：IPWSO “医学警示”手册、备用方案和紧急联系人。

本文将通过为照看您家中 PWS 患者的人员提供相关研究和经验信息，支持您的需求，帮助您寻找并确定照看 PWS 患者的适当人员。

PWS 是孩子出生时携带的一种遗传性失调症。并非是孩子的父母做了什么事情引起了这一症状。PWS 患者的行为并非是父母照看不周所致。PWS 患者存在智力障碍和思维异常。他们比较情绪化，常常会感到焦虑和冲动，表现为行为困难、不连贯和窘迫。他们会过度追求食物，当有食物时，无法控制食欲。这些特征与缺少遗传物质有关。PWS 患者会对批评和轻视做出消极反应，但对赞赏和尊重会做出积极反应。PWS 患者必须限制食物和饮料摄入量，才能维持健康的生活。每一卡都不容忽视，特别是他们只需要大多数人所需要能量的 60-80%。

在外面，离开您的照看后，孩子可能会尝试适应监管人和环境。可能甚至会不需要监管人。如果护理人员或监管人没有很好地了解您孩子和 PWS 的相关信息，那么结果可能会非常糟糕，并且有可能会带来灾难性后果。

若要帮助 PWS 患者发挥他们的潜能，则必须正确认识他们 PWS 症状的严重程度。这些 PWS 症状如何影响他们的能力和需求，这将决定他们所需的帮助程度。那些以任何身份照看他们的人员都有注意义务，需要根据患者的能力和局限来尊重和照看他们。

大多数 PWS 患者会努力取悦家人、朋友和生活其他的人，但他们往往很难做到。如果期望过高，并且提供的支持不能满足需要，或者没有认识到或解决敏感性问题——例如由于工作场所可以看到或接触到食物而引发焦虑，那么结果就会造成危机。

PWS 患者的思维方式与众不同！

我们需要温和但自信地和他们说话，并且尽可能使用较少的、简单的文字和指令。如果对他们大喊大叫、语速过快或者长时间谈话和发指令，他们的回复会很糟糕。请求他们的帮助，让他们“承担责任”，这样可以迎合他们的取悦心理，帮助他们培养自信。

记住，PWS 患者是固执的思考者。在他们看来，允诺和建议都是承诺，必须要做到或实现，不容许任何“含蓄”或暗示。PWS 患者敏感而焦虑，很容易误解或曲解复杂的谈话。照看他们的人要话语明确！在照看人员熟悉他们之前，幽默和笑话必须要足够简单直白。

告诉其他人，PWS 患者在完成多步骤任务时会遇到困难。这就是他们在需要快速完成任务和参加活动/动作时表现缓慢、呆板的原因。要求照看人员用简单的单步骤方法来说明多步骤任务，或者用图片故事来说明。

帮助其他人全面了解 PWS 有助于他们妥善照看 PWS 患者，从而让患者做出良好响应，并且更好地被社会所接纳。“通往成功的路总是充满坎坷”。

一位家长曾写道：

护理人员或监管人往往不擅长给我们的孩子发出“指令”。他们可能比我们的孩子还要年轻，没有办法发挥自己的影响力。他们也可能努力鼓励我们的孩子“独立”！对于 PWS 患者，通常的独立并没有什么帮助。作为父母或对患者负责的家庭成员，我们有责任为这些人员提供相关信息，让他们有信心帮助我们的孩子适应各种情况。如果他们不是合适的人选，请寻找其他人选。如果没有合适的工作场所或日托计划，那么请联系当前的监管人，询问他们是否愿意了解 PWS 照看人员的相关需求。您可以获得来自相同处境中的其他家长的支持。

终身注意义务是所有 PWS 患者的权利！

如果服务提供方或雇主愿意与 PWS 患者一起工作，那么，他们必须履行为 PWS 患者提供适当环境的义务。他们只有在了解并学习了 PWS 相关知识后，才能做到这点。您为照看自己患有 PWS 的孩子的人员提供的信息应当准确，如果这些信息来源于科学和生活经验，那么就是最好的。

下面是帮助您获取适当的 PWS 注意义务的网址和参考资源。

www.ipwso.org

<http://www.ipwso.org/what-is-prader-willi-syndrome>

<http://www.ipwso.org/medical-alerts-booklet>

www.pwsa.co.uk

<http://www.pwsa.co.uk/assets/files/Website-Update/Employers---best-practice-guidelines---website.pdf>

www.pwsausa.org

<http://www.pwsausa.org/wp-content/uploads/2015/12/How-a-Person-With-PWS-Thinks-GA-543.pdf>

<http://www.pwsausa.org/wp-content/uploads/2016/01/BeyondTheDiet-Dietician-CR-MA-GA-01.pdf>

<http://www.pwsausa.org/wp-content/uploads/2016/01/Stomach-and-Intestinal-Problems-in-Persons-with-PWS-MA-60.pdf>

<http://pwsausa.org/wp-content/uploads/2015/10/Psychiatric-Alert-for-Psychiatrists-MA-21.pdf>

<http://pwcf.org/wp-content/uploads/sites/18/2015/10/Psychotropic-Medication-Tip-Sheet.pdf>

<http://praderwilli.com.au/social-scripts/what-are-pws-social-scripts/>

<http://www.ohchr.org/EN/Issues/Disability/Pages/DisabilityIndex.aspx>