

## 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？他们是否会帮助您的孩子完成日常起居、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 患者的健康和安全，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。

IPWSO relies on donations to support people with PWS and their families around the world. To find out more about our work and donate please visit us at [www.ipwso.org/make-a-donation](http://www.ipwso.org/make-a-donation)

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%。

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、朋友和生活中的其他人，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的——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。

*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。*

## **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。他们也可能会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)

[www.pwsa.co.uk](http://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)

<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-Personswith-PWS-MA-60.pdf>

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

<http://pwc.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>