

普拉德-威利综合征患者 “应对变化”

多数普拉德-威利综合征 (PWS) 患者难以应对变化。这种情况因人而异，对于受影响的家庭而言，却是一个实实在在的难题。学校来了一位代课教师，改换一条行车路线，或者使用一个新杯子，都是变化。变化还可能突然和意外发生，比如停电。对于变化应对不当可能造成 PWS 患者拒绝顺应相应的请求、日常安排或计划，并且迅速升级为持续言语（反复质疑或提出意见）、争辩以及攻击行为。“骤停”是因变化而产生焦虑的

另一种典型反应。因为此类反应的发生往往不合时宜，所以会造成家庭气氛紧张。

为什么 PWS 患者难以应对变化？

据信这个问题与不能“转移”对于事物的注意力有关联。PWS 患者一般都会发现自己更加难以转移注意力。英国的研究人员发现，PWS 患者转移注意力的难度越大，表现出抗拒变化的情绪也就越明显。众所周知，PWS 患者倾向于认同重复性的日常安排，往往展现出固守成规或不善变通的行为。尽管应对变化的反应各不相同，但 PWS 患者都会对既定的安排和意料之中的事情感到“安全”。如果能够提前预料某个变化，就可以采取策略，在很大程度上避免因发生变化而产生焦虑。

有效避免与变化有关的焦虑的办法

下面是一些简单实用的策略，有助于最大限度地减少对预料的变化产生反应：

- 提前讨论备用计划。例如，你会同意在水果店没有苹果的情况下爱买梨。提前做这样的讨论可以使患者做好应对与预期不符情形的准备。
- 周到地规划全部细节，并与 PWS 患者及他人核实。偶尔，PWS 患者会有你不了解的期待。例如，患者可能认为你会在回家途中去喝一杯咖啡，但是，如果你不了解这种期许，而是直接开车回家，就会被患者认为是一种变化。因此，事先捋一遍任何计划的细节，总是有益的。

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

- 商定外出的一些规矩。例如，“如果因任何原因大喊大叫，我们就会回家。”外出前，通过具有正面效果的表达方式提醒患者牢记这条规矩，比如“表现好的话，我们就能顺利完成这次旅行，也就不需要提前回家哦”。此时设定不当行为的后果难以奏效，但是，回家一次可以在以后避免很多麻烦。
- 患者接受变化时，应及时提出表扬。
- 使用画板或手写日常安排。任何日常安排的变化都要提前添加到画板上。例如，可以写上一周的安排。可以在画板上写上通常一周内的预约看病时间或变化。如果 PWS 患者对于执行这些计划有任何困难，可以提前告诉你，希望能够通过讨论商量出一个解决办法。

什么办法可以有效地限制对未预料到的、最后时刻的计划变更产生不当反应？

有时，会发生未预料到的临时变更。如果你能够足够幸运地迅速做出反应，就能够缓解焦虑。

下面是患者和看护人员发现在类似情形下行之有效的一些策略

- 在对变化做出解释之前，给出解决办法。例如，如果常去的咖啡店停业装修，要这样说，“我们今天要去另一家咖啡店喝咖啡。换换风格！我们可以让店家照着你喜欢的口味做一杯。我们常去的那家咖啡店下周会重新开业。今天关门停业，我们肯定不能去了。”本例中给出的最后一条信息是那家店关门停业的事实，但首先说出他们仍会喝到好喝的咖啡。
- 直观展示问题或变化的解决方法。例如，如果你打算把一个橱柜移到屋里，却无法摆放，直接向 PWS 患者展示在门外摆放橱柜的效果胜过用语言来解释问题的解决办法。有时，画草图比枯燥的语言更易于理解。
- 保持耐心和平静，因为应对变化并最终接受需要一些时间。
- 尝试指出变化中积极的方面。
- 你自己要对变化表示震惊，让 PWS 患者帮助处理事情，这样，如果患者感到自己在事件中负有责任，则会弱化患者对变化做出的反应程度。

管理变化是管理 PWS 患者总体健康状况的重要组成部分。有效管理变化可缓解焦虑情绪并改善健康和行为管理等其他方面的成果。

即便是“好的变化”，比如节日来临，也可能对 PWS 患者造成压力，需要作为日常安排变化来对待。言语重复、焦虑感加剧以及担心在他们离开时会有什么事情发生等情况十分常见。可以选择不告诉 PWS 患者会有“好”事发生，但这并不总是好的解决办法。

与 PWS 患者一起应对变化，以便下次有所改观，这是一种有效的方法。例如：“下次，如果你认为你的猫在打架受伤后化脓，是否应该直接去看兽医，而不是自行解决呢？”如果回答是“是的”，那么，你就应该把这种办法收入行为原则中，即写到画板上并确保患者知道这个新计划！

在争辩（或者说“爆发”）过后，当 PWS 患者平静下来，甚至感到懊悔时，问对方下次遇到此类令人烦躁的情况时你怎么做会有所帮助。患者的回答可能会让你感到吃惊，因为他们往往会给出积极的答复。例如：“请让我独自静一静”、“请听我讲话”、“请不要把我当小孩子看待”。达成此类协议往往可以防止未来发生争辩或爆发。

适时妥协

随着年龄的增长，PWS 患者的行为也会逐渐成熟。患者本人、父母、兄弟姐妹以及亲友会越来越期望患者被当作成年人看待。作为父母和看护人员，我们知道这并不总是可行，但有时，我们可以在某些方面稍微灵活处理并更多的信任他们。放手总是很难，有时，你们之间的信任也会遭到破坏，但如果你能适时妥协，你们往往就能达成协议。如果 PWS 患者未表现出判断力不足以及情绪控制力较差的情况，务必在患者心情平静和高兴时，提前讨论各种后果。

越来越多的赋予患者安全的责任，这有助于产生积极的行为变化。

*例如：*带一定数额的钱参加某项提前安排好的活动可以培养自信心和信任。但是，成功参加此类活动需要大量的准备工作、解释和协商。有必要准备一份“备用”协议来约束此类妥协不奏效的情况，比如：“如果这些钱的用途超出了我们讨论的范围，下次你就没有自行支配权。我会继续管理你的零用钱，你也就别想自己买好吃的了。”

PWS 患者在个性和认知能力上有差异。有些人的责任感更强一些。如果支配金钱的责任感没有必要，则最好避免这样做，以免患者遭受挫折。

有一位父母说过：妥协的宗旨是如果你从一个人手里拿走一些东西，就一定要放回去一些东西。例如：“很遗憾，我不能让你在家里养狗，我们真的没有那么多地方。但是，你可以在笼子里养鸟/在鱼缸里养鱼，我们可以去动物保护协会帮助照顾收养的流浪狗”。

让患者自行判断（“我们真的没有那么多地方”）并自觉认识到这一事实，然后适当妥协（比如说养鱼或养鸟），还要让患者认识到帮助他人的重要性（帮助照顾他人的狗），这些似乎都能奏效。

让 PWS 患者做好应对变化的准备，使患者有机会在认知和情感方面能够处理即将发生的事情，并认识到这种变化将会对自己造成的影响。使患者做好应对变化的准备需要花费大量的时间和精力，但通常值得为此付出努力。但是，如果 PWS 患者因你未感知到的原因而倍感压力或认为你十分焦虑，即便你采用了上述建议的策略，也可能功败垂成。不要认为患者或你已经失败。坚持采用积极主动的策略。假以时日，一定会守得云开见月明。