

PWS 患者与医生会面

普拉德-威利综合征 (PWS) 患者通常表现出乐于合作、聪明、有见识以及可以独立做决定的能力。他们希望能够承担责任并获得尊重。患有 PWS 的成人具备思维能力，通常不希望父母或其他家庭成员陪同他们与医生会面，讨论他们的医疗保健或生活方面的事宜。这可能会给其父母、整个家庭乃至医生造成诸多困扰，还可能会给医生带来误导性的信息，并因此采取错误的治疗方案。

家庭成员如何避免因歪曲和误解事实导致的困境，并保持 PWS 患者的尊严，不让他们妄自菲薄？

我们了解 PWS 患者在听到他们的“不良”病征时，通常表现得多疑谨慎，但是给他们看病的人（无论是讨论健康还是社会方面的问题）都需要知道 PWS 的病征。PWS 患者也有权利获得资深医生提供的医疗保障和来自社会的关爱。由于 PWS 患者占总人口比例非常小，因此擅长治疗 PWS 的资深医生并不多。

本信息表涵盖了有关 PWS 的重要事项和提示，以加强 PWS 患者与他们即将会面的医生之间的沟通交流。重点说明了了解 PWS 的重要性，以及如果不深入了解会造成的后果。

PWS 患者的父母和/或护理人“有责任”提供此类信息。之所以如此，是为了实现更好的健康管理，因此，此类信息不得由 PWS 患者提供给医生。

如果条件允许，可以安排同一位医生进行定期随访，这样，您和您的 PWS 患者便可与医生建立良好的医患关系。了解 PWS 有利于开展良好的沟通

- PWS 是一种复杂的综合征
- PWS 会影响身体的多个系统
- 良好的语言能力可能会掩盖患者记忆力受损、逻辑推理薄弱、解决问题的能力受损以及对时间、数字或数量和严重性概念模糊等问题。

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

- 对疼痛的高耐受性和对温度不敏感会让患者意识不到自己受伤了或患有某种疾病。像孩童一样对疼痛的恐惧感或者对已报告的疼痛“感受”的了解可能让他们分不清到底哪种疼痛才是真实存在的。部分 PWS 患者无法准确指出实际疼痛的位置。指向肘部可能只是表示他们的手臂有疼痛感，即从肩膀到手腕的任何地方都有疼痛感。
- PWS 患者具备具体形象思维的能力，但在按顺序处理事情方面却非常欠缺。因此，他们回答问题时，可能会有所延迟，甚至不理解或完全不明白当前的问题。PWS 患者需要花时间来理解一个问题，然后借助有限的认知能力，组织出合适的答案。这一认知组织（执行能力）过程非常缓慢。他们比较擅长应对简单而直接的问题，而不是多步骤问题，或是同时处理多个问题。因此，要避免发表存在歧义或需要具体解释意见。最好是“建议”患者需要做什么，并在可能的情况下提供适当选择，而不是直接要求他们必须做什么。医生有必要详细解释治疗或健康管理细节。PWS 患者通常不能理解“言外之意”。他们通常只听得懂简单的说明或概括内容！例如，PWS 患者 John 在路上跌倒，擦伤了左膝盖。他表示非常痛！用 X 射线检查了他的膝盖，并没有发现骨折现象。然后，在他的伤口上贴了一小块绷带。医生告诉他服用扑热息痛来缓解疼痛。您要问：服用剂量、次数和要服用多长时间应该是多少？医生可能回答：按自己的需要服用，直到疼痛消失。您需要继续问：您能具体说一下每次应该服用多少，每天服用几次吗？还有什么时候应该停止服用？
- 他们的记忆有时会出错！对于 PWS 患者而言，他们的记忆可能会因为聊天或讲故事而被美化，还可能会因为 PWS 患者的误解而遭到歪曲。缺乏时间观念可能会影响他们报告的病史、病征的持续时间以及耽误重大事件。他们还可能因为害怕“麻烦”而隐瞒信息，并可能错误地暗示其他人，以避免自身责任。
- PWS 患者的自我定向力会让他们假装疼痛或受伤，从而获得他人关注，甚至是住院治疗，尤其是如果曾经的住院经历让他们获得了更多食物或得到了其他想要（也许不合适）的东西，这种现象就会更为明显。他们可能会因为想要获得药物治疗而向医生报告病征有所加重。因此，在治疗或用药之前，您必须对所有报告的病征进行彻底核实。
- PWS 患者大多数时间都处于高度焦虑的状态。立即引入全新的或调整治疗策略或措施可能会让他们产生焦虑感，因为 PWS 患者面对变化会产生很大压力。讨论减肥、改变或减少实物摄入量通常会增加焦虑感，因此，最好只在必要的时候才讨论这方面的事宜。如果可能，应该提前告知 PWS 患者他们将要见的人以及会面的具体原因。

- 延迟和改变预约计划将增加 PWS 患者的焦虑和不安。告知您的 PWS 患者，约定的就诊有时会不准时，他们可能只需等待一段时间即可。此外，更重要的是，如果他们就诊迟到，可能会见不到医生，因为医生当天可能有很多其他预约！

通常，家庭成员最了解他们的 PWS 患者。如果可能，您的 PWS 患者首次就诊之前，您最好先与相关医生交流一下。利用这一机会告知医生，如果在咨询中讨论到相关敏感信息很可能不会对 PWS 患者和整个就诊造成不良影响。建议医生在咨询/会面开始前先询问 PWS 患者，您是否能帮助回答他们不知道或不记得的任何问题或事情。这样一来，PWS 患者便会成为会面的焦点，但是您可以在医生要求的时候发表意见。

“缓慢柔和”的态度将会为医生和患者营造更良好的治疗体验。为会面留出足够的时间也很有帮助。务必注意您 PWS 患者服用的所有药物和剂量。如果需要开具新药，请向临床医生建议：患者一开始服用的剂量最好少于大多数药物的正常剂量。

不要忘了随身携带《IPWSO 医疗提示》小册子。尊重 PWS 患者至关重要。看病是针对患者的，他们会希望由自己来回答所有问题。如果可能，询问患者如果他们不知道答案，您是否可以代替回答问题。

理想情况下，在看病之前您可以与相关医生沟通一下，让医生向患者建议由您来帮助他们回答问题。如果是由医生来建议，会显得“护理人”或家庭成员帮助回答问题非常正常，而并非只针对该 PWS 患者一人。这同时也表现出其他人对 PWS 患者的尊重，有助于与医生建立良好的医患关系。

所有人的态度需保持一致！PWS 患者就诊的过程中，请记得带上以下物品：

- 1) 患者服用的药物和剂量清单
- 2) 与您的 PWS 患者会面的其他医生的姓名和联系方式清单
- 3) 《IPWSO 医疗提示》小册子副本和 IPWSO 网站地址
- 4) 您对 PWS 的了解越多，对您的 PWS 患者、参与治疗的医生和您自己越有利。