

普拉德-威利综合征患者抓挠皮肤

抓挠皮肤是普拉德-威利综合征 (PWS) 患者的常见行为。这种行为的强度和持续时间因人而异，具有阶段性特征。可能表现为抓挠蚊虫叮咬部位，直至出血并感到疼痛，或者表现为抠鼻孔或抠肛门。如果这种行为持续较长时间，就会造成不雅观、令人烦恼的开放性伤口。在接受 FamCare 调查的人群中，有 75% 的人报告患 PWS 的亲属有抓挠皮肤的行为。美国的一份研究报告显示抓挠皮肤的人中有 9.5% 抠肛门。

为什么 PWS 患者会抓挠皮肤？

这种行为被认为是对厌烦、压力和焦虑情绪做出的反应，或者说是自我刺激的一种表现形式。而且众所周知，PWS 患者痛阈较高，疼痛感没那么强烈。PWS 患者一旦出现这种行为，便会逐渐上瘾，在没有某种形式的外部干预作用下，很难戒除。

如果发现抓挠皮肤系下述原因所致，尤其在压力或焦虑属主要成因的情况下，最好是调查和讨论使 PWS 患者产生压力的原因。如果可以消除或减轻压力，应该也就可以缓解皮肤抓挠的行为。但请注意，抓挠可能会持续，因为已经构成一种重复性行为，需要较长时间才能戒除。

有效避免皮肤抓挠的办法

通过一些简单实用的策略可以最大限度地缓解皮肤抓挠行为的严重程度和频率，但仍可能复发。

办法包括：

- 定期剪指甲，比如每周
- 每天使用润肤品涂抹手指、手和臂膀
 - 最好是 PWS 患者自行涂抹润肤品
- 积极强调要保持“健康、完美的皮肤”

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

- 不要让双手闲下来 – 使用“拼字”或拼图书籍、电脑游戏、揉捏游戏，比如软球、排扰串珠、做手工（例如编织、钩编、串珠、拆毛毯）
- 每天用手和臂膀进行感官刺激，例如按摩
- 保持适合 PWS 的平静环境
- 每天定数梳头，比如梳 50 下，当养成拉扯头发的不良习惯时，要鼓励保持“头发漂亮、有光泽”的形象。

什么办法可以有效限制抓挠皮肤的行为？

抓挠皮肤的行为往往间歇性出现。皮肤抓挠行为难以完全消除，但可以延长发作间隔并缩短实际抓挠时间。

下面是父母和看护人员发现可以成功缓解这种行为的策略

- 告诉患者“不抓挠”皮肤非常好
- 告诉患者你要帮助治愈其疼痛
- 在不抓挠皮肤时给予口头表扬
- 在不抓挠皮肤时给予患者奖励（不是食物），这可能持续数小时，或者长达几天，或者一周下来 7 天都没有抓挠皮肤。约定一个“不抓挠皮肤的期限”通常效果很好。
- 在手痒的时候不要让双手闲下来（见上文）

如果有抠鼻孔的不良习惯，在上厕所时滚卫生纸球可以让双手不会闲下来
- 尽量不要关注或谈论抓挠皮肤
- 使用分散精力的策略和口头引导的策略，例如让患者讲一些有趣的事
- 如有必要，在抓挠痛处涂抹一些消毒药膏
- 在抓挠部位缠上纱布和创口贴防止接触

- 如果患者只是偷偷抓挠，便要密切监督，但在夜晚很难监督
- 尝试使用盐与温水勾兑的浓溶液冲洗抓挠部位
- 芦荟膏对于缓解疼痛十分有效
- 使用炉甘石搽液涂抹患处，降低吸引力
- 严重情况下，需要用药治疗（仅限医生开处方），
例如托吡酯、外用百多邦、ReVia（盐酸纳曲酮）

所有药物治疗必须在医生监督下执行，以免对 PWS 患者带来不良反应

抓挠皮肤不会总是发生。预防始终是较好的选择，但是，需要定期实行技术方法来避免皮肤抓挠，同时配合所有 PWS 管理方法。