



小胖威力症的护理

小儿遗传代谢内分泌科



四川大学

华西第二医院 | 同心学堂

West China Second University Hospital, Sichuan University

小胖威力症的护理

参考文献：

- [1]潘芳,陈清秀,柳昕,史艺红.1例Prader-willi综合征患儿的护理[J].实用临床医药杂志,2014,18(14):155-156.
- [2]樊鹏霞,高翠霞,张晴.Prader-Willi综合征患者的护理[J].中华护理杂志,2012,47(09):794-795.



四川大学

华西第二医院 | 同心学堂

West China Second University Hospital, Sichuan University

Prader-Willi syndrome

- 一. 小胖威利综合征，医学名为普拉德-威利综合征，是由于第15号染色体部分片段缺失而导致的先天性罕见病，可以做甲基化PCR或MLPA检测。引起身体食欲、发育、代谢、认知和行为等方面的复杂表现。可发生在任何家庭，无法预防，发病率约为1/15000。
- 二. 主要临床表现为无法控制食欲、体重快速增加、身材矮小、抠抓皮肤、性发育不全，并伴随认知障碍、易暴怒等症状。新生儿及婴儿期肌张力低下、喂养困难，生长缓慢，临床极易误诊为脑瘫、重症肌无力、发育迟缓等疾病，从而错过最佳的治疗时机，会引发很多并发症，患者一辈子需在监管下生活，目前没有根治性治疗方法，但早期干预加上注射生长激素会好很多。
- 三. 目前，国内小胖威利患者不能被社会广泛理解和接纳，在治疗、就业、安养方面都面临着诸多问题。而患者的背后，还有一群持续消耗精力和财力，背负着巨大压力和艰辛的家长们。





四川大学

华西第二医院 | 同心学堂

West China Second University Hospital, Sichuan University

01. 皮肤护理

02. 合理营养

03. 运动干预

04. 出院指导

05. 心理护理

护理要点



四川大学

华西第二医院 | 同心学堂

West China Second University Hospital, Sichuan University

一 皮肤护理

- 患儿体重较胖，对易受压部位，采用软垫加以保护，给予患儿棉质宽松睡衣。如患儿出汗较多，及时更换衣物，保持皮肤清洁和干燥。对颈下、腋窝、腹股沟处皮肤做好消毒保护，避免造成皮肤损害



四川大学

华西第二医院 | 同心学堂

West China Second University Hospital, Sichuan University

二 合理饮食

- 患者可因过度摄食而引发极度肥胖相关的营养问题，包括 DM、血脂异常、梗阻性呼吸困难等，这将成为影响预后的重要因素。因此，营养治疗对患者病程进展及改善预后至关重要，脂肪、糖类的供能比例不宜过高，制订营养处方、施行营养干预时，确定和控制饮食总热量是关键，目的是能有效控制患者体重快速增长，改善血脂和血糖异常。患者热量摄入低于同年龄、同身高者，执行较低能量摄入标准，推荐额外补充铁、钙和维生素。



四川大学

华西第二医院 | 同心学堂

West China Second University Hospital, Sichuan University

具体方法

结合患者身高、体重、BMI、血压、活动量、饮食习惯，参照2010年2型糖尿病和肥胖控制标准热量要求，即 $83.68 \sim 104.6 \text{ kJ / kg}$ 为其制订饮食处方，根据患者对低热量耐受情况随时调整，使其循序渐进适应新的饮食模式。由营养师安排食谱，饮食送至患者床头，护士监督其进食情况。食物中蛋白质、脂肪和碳水化合物分配合理。指导多摄入肉、蛋、奶、鱼等优质蛋白，其氨基酸模式与人体蛋白质氨基酸模式接近，所含氨基酸在体内利用率高，同时补充适量豆腐、豆浆等植物性蛋白；脂肪 $25.6 \sim 32.0 \text{ g}$ ，脂肪占热量比例 $< 25\%$ ，来自肉类、全脂奶制品的饱和脂肪少于总脂肪 $1/3$ 。用橄榄油、山茶油来平衡单不饱和脂肪摄入比例，提供海产品，使其获得足够多不饱和脂肪。确定每日3餐摄入量比例为 $1/5$ 、 $2/5$ 、 $2/5$ 。通过发放食物血糖生成指数表和热量交换表进行宣教，帮助患者掌握主食选择技巧，控制糖类种类和摄入量。



三 运动干预

- 在限制饮食同时，督促患者增加活动量，以达到减重的目的。帮助患者制订了切实可行的运动处方。指导患者处理运动与饮食的关系，督促其晚餐后1h快步走20~30min，每周至少5次，日常指导患者增加步行、爬楼梯等活动，指导其记录运动日记，包括运动类型、持续时间、运动后反应等。护士严格按照评估、计划、实施、评价4个步骤，嘱其坚持，但要量力而行，循序渐进，持之以恒。



四川大学

华西第二医院 | 同心学堂

West China Second University Hospital, Sichuan University

四 出院指导

- 指导家属帮助患者养成良好进食习惯，坚持饮食控制，适度运动，持续智能训练，要求家属共同参与，记录饮食、运动日记，确保患者在家庭中获得较为全面的照顾。告知家属要对患者病情恢复较慢有一定的心理准备，遵循示范→等待→鼓励→等待→示范的原则。



四川大学

华西第二医院 | 同心学堂

West China Second University Hospital, Sichuan University

五 心理护理

- 我们主动与其沟通，关心生活，取得信任与依赖。及时讲解疾病知识，使其了解经过适当治疗，病情可得到控制和改善，使患者从心理上接受饮食、运动治疗，提高依从性。鼓励患者多接触亲友，感受外界关心和支持，减少负性心理。家属情绪对患者心理有着重要影响。



四川大学

华西第二医院 | 同心学堂

West China Second University Hospital, Sichuan University



感谢聆听

小儿遗传代谢内分泌