普瑞德-威利氏症候群

- Brochure of Prader-Willi Syndrome -

照護手冊

小胖威利病友關懷協會發行

目 錄 Contents

普瑞德 - 威利氏症候群（小胖威利）照護手冊
Brochure of Prader-Willi Syndrome

前言 3

壹、疾病篇 5

■ 疾病簡介 5

一、疾病簡介 5
二、遺傳諮詢 10
三、主要臨床症狀 11
四、可能引發的相關疾病 13

■ 醫療諮詢 16

一、生長激素治療 16
二、青春期議題 17
三、食慾變化階段 19
四、脊椎側彎治療 21
五、心智發展症狀與治療 25

貳、照護篇 30

■ 飲食 30

一、飲食管理 30
二、體重管理 32
三、飲食內容規劃 34

■ 早療與復健 40

一、小小胖的早療 40
二、成人小胖的復健 48

參、經驗傳承篇 54

■ 家長照護經驗 54

一、確診後，如何面對孩子患有小胖威利症？.....54
二、嬰幼兒期的照護 54

三、主要教育階段的規劃 57
四、行為管理 58
五、建立正向的家庭與手足關係 62

■ 教學經驗與建議 65
一、學前階段 65
二、國小階段 68
三、國中階段 75
四、高中階段 77
五、參考資料 79

■ 國外照護經驗 80
一、食物管控 80
二、情緒行為 83

肆、資源篇 92
一、相關團體 92
二、醫療資源 96
三、教育資源 100
四、就業資源 103
五、醫療保健 103
六、照顧者支持服務 104
七、經濟協助 107
八、各地社會局處 112

伍、關於小胖威利病友關懷協會 114
協會介紹 114
威利工作坊介紹 116

結語 123

前言

『我們不可能照顧孩子一輩子』這是罕見疾病基金會在 1999 年成立的時候，創辦人陳莉茵及曾敏傑兩位家長所提出的心聲，而這也適時地反映出罕見疾病在診斷、治療及照護上，許多不為外人所知的辛苦及困難。 創辦人陳莉茵女士也說：『若其他罕病的痛苦指數是 60 分的話，那小胖威利的痛苦指數是 95 分。』更點出小胖威利在臨床處理及生活照護的難度，勝於其他的罕見疾病。所以罕病基金會在 2005 年製作了第一版的病友照護手冊， 方便新診斷或是已診斷但卻為疾病所苦的家長、醫療及特教等照護夥伴們，有一個可以依循的概念，同時於 2007 年又二刷，沿用至今。

但是時隔 12 年，許多醫療的新觀念，以及客觀環境制度的變遷，讓我們覺得這份照護手冊也應該要適當的做一些調整。所以今年小胖威利病友關懷協會向國民健康署申請了一個病友照護計劃，其中病友照護手冊的更新就是重要的計畫項目之一。為了讓手冊的使用者能夠實用性地應用這份手冊，達到真正病友照護的目的，我們這一份手冊的編輯及撰寫，秉持落實回答病友在醫療、生活及教育上所面臨的問題，同時結合現今的社政制度所完成。為了能夠達到這樣的目的，除了照護病友的醫療人員外，我們特別邀請社工及病友家長參與這次手

冊的作業。非常感謝所有參與人員熱心的討論及辛苦撰寫，讓照護手冊更能符合病家及照護者的需要。

這次手冊的製作，雖然經過大家的用心努力，難免在題目研議及內容撰文上有遺珠之憾，尚賴各界先進 及照護夥伴們給我們更多的建議，做為我們日後改進的參考。小胖威利的病症表現是多面項的，造成個人、家庭及社會的影響也是多層面的，我們衷心期望各界的了解、認識及進一步的關懷、行動，也期待這本手冊能夠扮演大眾認識小胖的窗口，進而讓小胖威利有一個不一樣的明天。

中華民國小胖威利病友關懷協會理事長 蔡立平 2017/11/9

壹、疾病篇

■ 疾病簡介

一、疾病簡介

1887 年，英國籍醫師 Langdon Down 首次描述一位青少年女性合併有智能遲緩、身材矮小、性腺機能不足及肥胖，並且將這些症狀歸因於肥胖 (polysarcia) 所導致 [3]。1956 年，三位瑞士籍醫師 Prader、Willi 和 Labhart 提出一系列有相同症狀的研究報告，並在 1981 年時發現病因為第十五號染色體長臂的 15q11-q13 發生基因片段缺失 [4, 5, 6]。

普瑞德 - 威利氏症候群 (Prader-Willi Syndrome, PWS，俗稱小胖威利症)，為第十五號染色體缺陷所導致先天、終身性的遺傳性罕見疾病，依缺陷機轉可分為四種類型：

1. 約 70% 的患者是因來自於父親的第十五號染色體具有小片段缺失 (Micro-deletion)。
2. 約 25% 的患者其第十五對染色體皆來自於母親 (單親源二倍體 ; Uniparental Disomy, UPD)。
3. 約 5% 的患者是因來自父親的第十五號染色體上的基因銘記作用控制中心 (Imprinting Center, IC) 發生突變。
4. 其餘 1% 的患者是染色體轉位或異常所致 [7]。

有時為方便稱呼，上述第一類的簡稱為缺失型，第二、三類稱非缺失型，第四類稱轉位型。

普瑞德 - 威利氏症候群常見的特徵是在胎兒時期的胎動較少、肥

胖、肌肉張力低下、腦部發育遲緩、身材矮小、性腺機能不足、斜視及比例較小的手和腳等 [6, 7]。疾病的發生率在所有的種族與性別中皆一樣，但隨著統計方法的不同而有些出入，瑞典預估為 1/8,000，英國為 1/52,000，美國為 1/16,062，日本預估為 1/16,000 [8, 9, 10]，而國內的發生率則尚無大規模醫學統計。

1993 年，Holm 等人發展出一套普瑞德 - 威利氏症候群臨床診斷計分標準，其將臨床症狀分為「主要臨床症狀」（每一項各佔 1 分）與「次要臨床症狀」（每一項各佔 0.5 分），小於等於 3 歲的小孩總分 5 分以上（但須含有 4 個以上的主要臨床症狀）或三歲以上的小孩總分 8 分以上（但須含有 5 個以上的主要臨床症狀）即可確立臨床診斷，主要與次要臨床症狀如下：

（一）主要臨床症狀 (Major criteria)

1. 新生兒及嬰兒時期中樞性肌肉張力低下，但會隨年紀增加而改善。
2. 嬰兒期容易發生餵食問題且需要特殊的餵食技巧，生長緩慢、體重增加不易。
3. 一歲到六歲間，體重快速增加而造成肥胖。
4. 特殊的臉部外觀：嬰兒時期頭部較為狹長、臉部較窄、前額窄、杏仁眼、小嘴、薄上唇、嘴角下垂等。
5. 性腺機能不足
   (1) 性器官發育不全：男生睪丸發育不良、隱睪或外觀無睪丸、陰莖短小 (小於 5%)；女生小陰唇與陰蒂發育不良或缺乏。
   (2) 青春期發育延遲或遲緩：男生陰莖短小、臉部及體毛較少及聲音未發生變化；女生超過 16 歲無月經或月經量少。
6. 六歲以前全面性發展遲緩，年紀較大的患童則是有輕度至中度智能

障礙或學習障礙問題。

7. 過度進食、無法控制食慾、強烈的覓食行為。
8. 實驗室細胞遺傳或分子醫學診斷具有 15q11-q13 異常，包括單親源二倍體。

(二) 次要臨床症狀 (Minor criteria)

1. 懷孕時期胎動降低，嬰兒時期慵懶、活動力低、哭聲微弱，隨著年紀稍有改善。
2. 行為問題的特徵：脾氣暴躁、暴力行為、強迫行為、好爭辯、敵對的、佔有慾強、操縱慾、頑固、偷竊、說謊等 (需要 5 種或更多上述症狀)。
3. 睡眠障礙或睡眠呼吸中止。
4. 身材矮小 (在沒有生長激素刺激之下)。
5. 身體色素較少、和家人比較起來皮膚及毛髮較白。
6. 小手 (發生比例小於 25%)、小腳 (發生比例小於 10%)。
7. 手狹窄與尺骨邊界較直。
8. 視力異常：內斜視、近視。
9. 口腔唾液稠密，容易在嘴角聚集成團。
10. 說話構音異常。
11. 摳抓皮膚行為。

(三) 其他支持性的臨床特徵，不計分

1. 較高疼痛閾值。
2. 嘔吐情形減低。
3. 嬰幼兒時期體溫調節不穩定，或較大孩子和成年人體溫變化較敏感。

4. 脊柱側彎或駝背。
5. 陰毛提早發育。
6. 骨質疏鬆。
7. 特殊拼圖技巧表現。
8. 神經肌肉檢查 (如：肌肉切片或肌電圖) 正常。

隨著細胞遺傳及分子生物診斷技術的進步，在臨床診斷確立之後，還需進行進一步的實驗室診斷工具來做最後的確診 [11]。目前已知普瑞德 - 威利氏症候群的關鍵區都位於第十五號染色體長臂近端（15q11-q13）。在正常基因的表現狀況下，來自父親的十五號染色體上的關鍵區會表現出來而有所作用，相反的，來自母親十五號染色體的同一區則會被抑制而沒有表現 (silenced)，這種單純只表現來自父親或母親單一方基因而抑制另一方的過程，是需透過所謂印記作用 (imprinting) 的機制。印記作用的掌控中心 (Imprinting Center) 正是位於關鍵區之內，在精卵形成時期及胚胎早期，印記中心透過甲基化 (methylation) 作用，在 DNA 序列上抑制父親或母親單方的基因，進行基因的抑制或重新建立，此後受精後的胚胎其基因作用才能正常發育下去 [12]。依照致病機轉介紹分子遺傳檢驗的方法如下 [13]：

(一) 高解析度染色體分析 (High resolution chromosomal analysis)：

偵測第十五號染色體較大的缺失片段，可觀察有無 15q11-13 的缺失 (15q11-13 deletion)，但此方法之偽陽性及偽陰性的可能性都偏高，還是需要分子生物診斷作為確診依據。若十五號染色體長臂上關鍵區發現疑似缺失或具有可能涵蓋 15q11-13 的染色體轉位，需進行螢光原位雜交 (FISH) 或甲基化形態分析 (Methylation test) 以確診。

(二) 螢光原位雜交 (fluorescence in situ hybridization, FISH)：

利用針對 SNRPN 的螢光探針檢查大片段或小片段的缺失，故只有缺失型才測的到。

(三)DNA 甲基化形態分析 (Methylation test)：

父親基因及母親基因的 DNA 序列可能相同，但是甲基化的形式會有所不同，因此可分析 DNA 甲基化的情形，分析 PCR 產物，進而得知是否同時存在父親甲基化形式及母親甲基化形式的基因。此方法用於偵測兩條第十五號染色體是否同源自母親，或缺乏來自父親的特定片段，或是基因印記作用控制中心發生突變所致。偵測率可達 99%。

(四)Microsatellite study：

比對父母親及病患第十五號染色體上的 Microsatellite 型態，分析有無單親源二倍體的情形。常用於鑑別非缺失型中的單親源二倍體 (UPD)，或是基因銘記作用中心突變時使用。

(五) 印記中心突變 (Imprinting mutation)：

約 5% 的普瑞德 - 威利氏症候群患者是因為基因未帶有正確的印記。這種情形有部份病例是遺傳性的，因為印記作用的掌控中心發生極小的缺失型突變，此會造成家族中，再發率高達 50%。印記中心發生突變亦有部份病例為偶發性發生，是在精卵形成或胚胎早期時基因印記的抑制或重新建立發生異常，這種情形的再發率則難以評估 [12]。

二、遺傳諮詢

不同基因突變形式所造成的疾病在遺傳諮詢及基因檢測上有不同的考量，如以下說明：

1. 15q11-13 缺失所造成的普瑞德 - 威利氏症候群下次懷孕的再發生的機率小於 1%，因此下次懷孕時產前檢查胎兒是否為患者並非絕對必要。
2. 單親源二倍體造成的普瑞德 - 威利氏症候群下次懷孕的再發生機會也小於 1%，下次懷孕產前診斷胎兒是否為患者並非絕對必要；但是，單親源二倍體 (Uniparental disomy, UPD 15) 與染色體無分離 (non-disjunction) 及染色體重組 (rearrangement) 現象及母親高齡有關，因此下次懷孕再發生因染色體無分離造成胎兒染色體數目異常的機會相對比年輕女性為高，故下次懷孕宜接受常規產前染色體檢查，以排除其他與染色體並無分離現象有關的胎兒異常，如：唐氏症、Trisomy 13、Trisomy 18 等。
3. 如果患者檢查 DNA 甲基化形態分析符合普瑞德 - 威利氏症候群，但螢光原位雜交 FISH 確定 15q11-13 基因並沒有缺失，也非 UPD15，此即表示是由於 15q11-13 關鍵區並未帶有正確的印記 (imprinting mutation) 所導致，再發生率可能高達 50%，建議於下次懷孕時接受產前診斷。

近年來由於分子診斷技術的日新月異，可以在患者臨床症狀尚未完全表現之前就確診，如此家長能儘早得知診斷結果，避免四處奔波求診，也可提早安排復健、控制飲食、接受生長激素治療，進而達到早期診斷、早期治療與早期療育的目標。

三、主要臨床症狀

不同時期的普瑞德 - 威利氏症候群患者有不同的臨床表現，以下就不同年齡層說明 [14]：

(一) 新生兒及嬰幼兒時期

新生兒時期的患者最常見且最代表性的臨床症狀即是張力低下，包含口部肌肉在內，進而造成吸吮能力不足、餵食困難，甚至需要使用到特殊餵食技巧 (湯匙、針筒、滴管等)，少數病友則需要做胃造口術以維持營養所需；哭聲微弱、生殖器發育不良 (如隱睪、陰囊發育不全，陰蒂發育不全)，所以此時期的首要照護目標即是提供充足的營養需求，定期回診評估營養及體重增加狀況。另外，因為隱睪常需要進行手術矯正；患者易有體溫調節不正常的問題，有時會體溫過低或過高，因此需注意室內環境溫度避免體溫失衡。

發展遲緩幾乎在所有患者都看得到，大多數在六個月大以上會較為改善，大動作的技巧也會進步，平均在十二個月大時開始會坐，走路可能要到兩歲時，而語言發展則通常會更延後，也有構音的問題，必須開始介入早期療育，包括物理、職能及語言治療。

(二) 學齡時期

這時期的病友會因為腦部下視丘的飽食中樞受到影響，漸漸出現飲食攝取過多進而造成肥胖，因此飲食控制非常重要，否則大多數孩子的體重在這個時期都會快速增加。病友因基礎代謝率較一般人低，維持身體運作所需的熱量相較一般人低，故熱量的攝取是以維持相對身高而言的適當體重為目標，並要密切監控避免快速增加。飲食控制

對於家庭來說是一個挑戰，父母、兄弟姊妹、其他家族成員與其他照顧者 (包含老師) 都需要了解飲食管理對病友的重要性。

隨著病友年紀及自我意識的增加，因為疾病所造成的行為改變包括固執、易怒以及較難適應環境及生活上的變化也愈明顯。所以主要照顧者須留意情緒改變，例如：情緒不穩、過度興奮、大聲說話和重複的行為等，都可能會轉變為暴怒及破壞性行為。病友平均的智力在正常邊緣到輕度智能障礙間，且語言表達和操作能力間有明顯的差異，故病友就學時大多需特教資源支持。

由於腦部下視丘功能失調而造成早期生長遲緩，可以進行生長激素治療，除可提高病友生長速率外，還可增加肌肉質量及力量、促進熱量消耗、增加骨質密度以及降低體脂肪等。長期而言，生長激素治療需與飲食管理、復健治療以及精神支持，以維持好的情緒管理，共同配合才能達到最好的效果。病友常合併有脊柱側彎，因此於生長激素治療期間，可能會因生長速率增加而加重脊柱側彎程度，故治療期間需特別注意此問題，定期追蹤檢查。

(三) 青少年時期

青少年時期病友為了要維持正常的體重而容易產生挫折感，尤其當越來越清楚自己和同儕不一樣時，可能會衍生不適當行為，因此病友的飲食與行為管理必須由家庭、學校及社區共同支持與協助。此時期的也可能出現易被激怒、不合作、強迫行為、不知變通等狀況，並可能導致破壞或攻擊行為。

睡眠紊亂加上肥胖，造成從中樞性或阻塞性的睡眠呼吸暫停是常見的狀況，所以需定期進行睡眠評估及注意有無扁桃腺體肥大之情形。由於性腺發育不全，青春期的患者常會延遲或缺乏第二性徵，如：

男生直到二十多歲才有稀疏的鬍子出現，女生常無初經或經期不規則，必要時可補充性荷爾蒙。此時期如果體重控制得好，大致上都可以平穩的維持下去，健康狀況也會不錯。由於口腔唾液分泌較少，口乾、口腔黏液聚集成團在嘴角都是很常見的，可採用無糖口香糖刺激唾腺的分泌以維持口腔衛生。

四、可能引發的相關疾病

病患由於疾病生理變化可能引發的疾病如下[14]：

1. 性腺機能低下：

男生睪丸發育不良、隱睪或外觀無睪丸、陰莖短小；女生小陰唇與陰蒂發育不良或缺乏，青春期延遲等，可使用藥物及手術進行矯正。

2. 過度飲食或代謝降低 (繼發性的腦下垂體障礙) 造成的肥胖：

肥胖問題是病友終其一生的課題及挑戰，亦是造成心肺系統合併症的主要原因，必要時可藉由藥物幫助降低食慾及脂肪的吸收，然而唯有良好的飲食習慣及經常性的復健與運動，才是體重控制的不二法門。

3. 睡眠呼吸中止：

患者常因睡眠周期紊亂、肥胖或扁桃腺體肥大造成阻塞性睡眠呼吸暫停，建議定期進行睡眠評估，檢查呼吸暫停時間及次數，必要時進行手術治療或夜間睡覺時配戴持續性氣道正壓呼吸器 (continuous positive airway pressure, CPAP)，避免呼吸中止引發的併發症。

4. 第二型糖尿病：

主要為過度飲食及代謝能力降低所造成的血糖調控失衡，應定期追蹤血糖或醣化血色素數值，必要時須給予降血糖藥物調整。

5. 股骨頭或髖關節發育不良：

由於結構異常或懷孕實胎動減少、體位變化小，許多病友常合併髖關節發育不良。建議自嬰兒期就要進行評估，需要的病患可進行程度不同的治療，包括配戴吊架、打石膏或手術。

6. 骨質疏鬆：

由於骨質疏鬆原因，建議定期追蹤骨質密度並配合適當的運動、鈣質與維生素 D 的補充，以避免突發性的骨折。

五、參考資料

[1] 馬偕紀念醫院罕見疾病中心 林炫沛主任

[2] 馬偕紀念醫院小兒遺傳科 林翔宇主任

[3] Down JL. Mental Affections of Childhood and Youth. 1887. 172.

[4] Prader A, Labhart A, Willi H. Ein Syndrom von Adipositas, Kleinwuchs, Kryptorchismus und Oligophrenie nach Myatonieartigem Zustand im Neugeborenenalter. Schweiz Med Wschr. 1956. 86:1260-1.

[5] Ledbetter DH, Engel E. Uniparental disomy in humans: development of an imprinting map and its implications for prenatal diagnosis. Hum Mol Genet. 1995. 4 Spec No:1757-64.

[6] Ledbetter DH, Riccardi VM, Airhart SD, et al. Deletions of chromosome 15 as a cause of the Prader-Willi syndrome. N Engl J Med. 1981 Feb 5. 304(6):325-9.

[7] Robinson WP, Langlois S, Schuffenhauer S, et al. Cytogenetic and age-dependent risk factors associated with uniparental disomy 15. Prenat Diagn. Sep 1996. 16(9):837-44.

[8] Burd L, Vesely B, Martsolf J, Kerbeshian J. Prevalence study of Prader-Willi syndrome in North Dakota. Am J Med Genet. 1990 Sep. 37(1):97-9.

[9] Akefeldt A, Gillberg C, Larsson C. Prader-Willi syndrome in a Swedish rural county: epidemiological aspects. Dev Med Child Neurol. Aug 1991. 33(8):715-21.

[10] Ehara H, Ohno K, Takeshita K. Frequency of the Prader-Willi syndrome in the San-in district, Japan. Brain Dev. Sep-Oct 1995. 17(5):324-6.

[11] Holm VA, Cassidy SB, Butler MG, Hanchett JM, Greenswag LR, Whitman BY, Greenberg F. Prader-Willi syndrome: consensus diagnostic criteria. Pediatrics. 1993 Feb;91(2):398-402.

[12] Goldstone, A. P. Prader-Willi syndrome: advances in genetics, pathophysiology and treatment. Trends in Endocrinol and Metabol. 2004. 15(1): 12-20.

[13] ASHG/ACMG Test and Technology Transfer Committee. Diagnostic testing for Prader-Willi and Angleman syndromes. Am J Hum Genet. 1996 May. 58(5):1085-8.

[14] Lee PD. Endocrine and metabolic aspects of Prader-willi syndrome. Greenswag LR, Alexander RC, eds. Management of Prader-willi Syndrome. 2nd ed. New York, NY: Springer-Verlag; 1995. 32-57

■ 醫療諮詢

一、生長激素治療

台北慈濟醫院兒科部　蔡立平主任

Q1 生長激素有什麼功能，一定要施打嗎？

Ans

施打生長激素可以改變身體的組成、降低體脂肪、增加肌肉量，同時可重新分配體脂肪，若搭配飲食控制，可以消除中廣型的肥胖，有類似塑身的效果。另一方面，因為肌肉量的增加，也會提昇活動能力，有助於肺功能與骨密度的改善。

Q2 什麼時候開始生長激素治療？

Ans

在 2013 年全球專家會議的共識中，認為小胖威利病友兩歲以後的食量會增加，在此時開始生長激素治療是適當的。不過，也有一些研究顯示，在兩歲前就開始使用生長激素會有助於病友的體能復健，所以有些醫師在病友兩歲前就會開始。

不過，使用生長激素時要注意睡眠呼吸中止的問題，尤其是兩歲前使用的個案，故在使用生長激素前必須先進行睡眠檢查。若檢查結果顯示病友有中重度睡眠中止問題，最好先予以排除，再進行生長激素治療，並且在治療後也要注意睡眠狀態是否有變化。

Q3 什麼時候停止生長激素治療？

Ans

生長激素治療期間應同時追蹤骨齡，當男性骨齡滿 16 歲，女性骨齡滿 14 歲後，健保就不再給付生長激素費用。

近來亦有研究指出，青少年及成人使用生長激素，在脂肪及肌肉的改變上，也是會有幫助。不過此時使用的劑量，就不是依體重計算，且較兒童時期使用劑量低。

二、青春期議題

台北慈濟醫院兒科部　蔡立平主任

Q1 小胖病友會有青春期的發育嗎？

Ans

性徵發育不良是小胖病友的特徵之一，隨著年紀增加，大多數的病友的性荷爾蒙仍分泌不足，第二性徵部分只會出現少許陰毛，且大多數男性病友睪丸會較一般人為小，女性病友雖然會有胸部發育，但大多沒有初經。即使有初經，也常常不規則且會有早期停經的現象，但仍有少數病友會有週期的月經，顯示病友間個別的差異是存在的。

個別差別的出現，主因為性荷爾蒙出現的量及持續的時間，甚至部份病友出現性荷爾蒙的時間還較一般人早，有類似性早熟的現象。比較特殊的是，性荷爾蒙出現的早，並不代表這些孩子會持續性的分泌性荷爾蒙，也有可能在一段時間後就分泌降低，達不到正常人的數值。

Q2 男性病友需要補充性荷爾蒙嗎？

Ans

男性病友因為性荷爾蒙的分泌量較常人低，除造成性徵不足外，也會影響骨質密度。此部分可以藉由補充性荷爾蒙得到改善，對病友長期的健康與生活品質是很有幫助的。

另一方面，小胖病友常有情緒行為不穩的現象，有些家長擔心補充男性荷爾蒙是否會加重這些現象，甚至出現暴力行為？其實並不會。行為的出現往往是因為情緒沒有得到適當的處理，也就是說，情緒行為穩定的病友是可以補充男性荷爾蒙，而行為情緒不穩或是惡化的個案，則可以透過行為管理或是身心科用藥改善後再補充荷爾蒙。

Q3 女性病友需要補充性荷爾蒙嗎？

Ans

女性病友分泌性荷爾蒙的個別差異較男性病友大，故若抽血發現血液荷爾蒙濃度比較低，同樣也是骨質疏鬆的高危險群，建議還是要補充荷爾蒙。

許多家長擔心補充性荷爾蒙會導致月經性的出血，增加照顧的困難度，實際上依照病友的能力，其實是可以被教育如何處理經期出血的。同時，相較於骨質疏鬆對於生活的影響，這些如同一般女性生活會面臨的議題，似乎是可以被接受的。

三、食慾變化階段

台北慈濟醫院兒科部　蔡立平主任

Q1 從嬰兒期到成人，不同時期飲食的標準到底在哪裡？

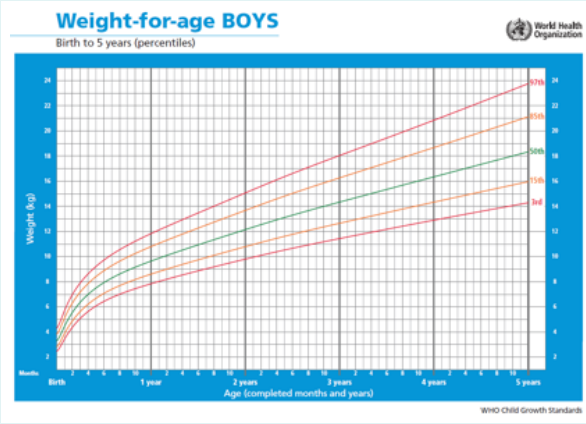
Ans

根據美國邁阿密大學的研究，小胖威利病友的食慾及體重變化可以細分成以下幾個階段：

對象	熱量攝取量
階段 0：(孕期至出生) 胎動減緩及出生時低體重。	85% 胎動減少，但多數不會早產，只是出生體重較手足減少 15-20%。
階段 1a：(0 至 9 個月) 低張力及餵食困難。	似乎不會餓，不會哭著要食物，在餵食時也沒有愉悅的感覺，體重增加緩慢，遠遠落後正常嬰兒。
階段 1b：(9 至 25 個月) 餵食不再困難，且成長落在正常曲線內。	食慾及食量正常，不再藉著輔助工具餵食（如：鼻胃管、湯匙），體重穩定地隨著生長固定百分線 (請參考以下附圖) 增加。
階段 2a：(2 至 4.5 歲) 體重增加但是食慾及卡路里並沒有過度增加。	食慾和同年齡的孩子相同，但體重會跨過百分線增加，如：體重由 10 個百分線增加到 25 個百分線，再增加到 50 個百分線。若按照一般孩子的熱量標準給小胖進食 (碳水化合物佔 70%)，就會胖起來，所以攝取熱量須限制在一般兒童的 60 至 80%。
階段 2b：(4.5 至 8 歲) 體重增加，食慾也增加。	對食物的興趣開始提高，常常會問跟食物有關的問題，並開始關注接下來要吃什麼。常會吃得比同齡的孩子多，不在家人視線內的東西可能就會被他吃掉，所以很容易肥胖。不過，此時還是會覺得飽，會自動停止進食。

對象	熱量攝取量
階段 3：(8 歲至成人） 過度進食，很少覺得飽。	思想圍繞著食物，一餐還沒吃完就會想著下一餐，半夜會醒過來找食物。很少覺得飽，如果沒有限制，他會一直吃，可能會偷食物或是偷錢去買食物，甚至是翻垃圾堆。家中冰箱或食物櫃是需要上鎖的，若沒有人監督，很可能會在短時間內快速增重。日常行為情緒的失控也常常和食物有關。所以攝取熱量需限制在一般人的 50 至 70%。
階段 4：(成人 ） 食慾不再是不可控制的。	不見得在所有的病友上都會看到這個階段，有人在 20 多歲時就出現，有人晚到 40 至 50 歲才出現。這階段的食慾和一般人比較，可能增加、相同或減少，也會有高低起伏的現象，但是與階段 3 比起來，是明顯有進步的，也會有飽足感。易怒情緒，尤其是與食物相關的情緒會相對改善。

我們看到有些週遭的病友並不見得會按照上述的階段進展，除了個別的差異外，許多從小建立的行為規範及行為管理，也都會影響飲食狀況。這個營養飲食階段的呈現，只是讓照顧者能了解小胖的自然病史，也懂得在不同的時間採用不同的策略，避免病友因為肥胖引起的併發症並注重食物控管。



▶ 世界衛生組織(WHO)之兒童體重生長曲線圖（出生至 5 歲）。

四、脊椎側彎治療

台北慈濟醫院骨科 曾效祖醫師

Q1 脊椎側彎發生的機率？

Ans

文獻上對於小胖威利病友的脊椎側彎治療討論得相當少，大約 40% 到 90% 的病友合併有脊椎側彎，其中的 15% 到 20% 會發展成嚴重的彎曲，需要積極的治療（如：背架或手術）。小胖威利的其他合併症狀可能會影響脊椎側彎的手術治療，而這樣的延遲可能會造成呼吸或心肺功能的進一步惡化，以致生命危險。

Q2 脊椎側彎通常在什麼時間點發生？

Ans

小胖威利病友有兩個發生脊椎側彎的高峰期：

- 4 歲以下：大部分的彎曲呈現 C 字形，成因多半與肌肉低張有關。
- 10 歲左右：通常類似一般原發性脊椎側彎的 S 型。

小胖威利病友的脊椎畸形通常較晚被診斷，這可能和他們的椎體旋轉比一般常見的脊椎側彎的旋轉來的少，以致於胸廓的變形沒有那麼明顯，因此不容易從外觀上被發現。一般而言，它的曲線形式、惡化的進展、治療的準則、以及手術的適應症都類似於青少年原發性脊椎側彎 (Adolescent idiopathic scoliosis)。

Q3 脊椎側彎通常怎麼治療？

Ans

- 石膏：如果脊椎側彎在 1 歲以前就被診斷出來，則在 3 歲以前用石膏矯正可能有效，側彎大於 20 度的兒童就需要包石膏矯正。一般而言，2 歲以內的兒童需要每兩個月換一次石膏，而超過 2 歲的兒童則每三個月更換一次。石膏治療要到曲線成功矯正或是停止惡化為止，之後再換穿背架來預防惡化。
- 背架：適應症為 10 歲以內的兒童，且側彎角度大於 20 度，或是 10 歲以上的兒童且側彎角度大於 25 度。背架穿戴時間為一天 22 小時，而且需每四到六個月追蹤照 X 光。
- 生長棒結構手術：對於還有生長潛力的兒童（通常小於 10 歲），如果側彎惡化到超過 50 度，則須考慮手術治療。這個時期的手術治療目標是兼顧減少曲線的角度與維持脊椎的生長。生長棒結構 (Growing rod construct) 是這個時期的最佳選擇，典型的結構為第三胸椎到第四腰椎的固定，每六個月再做一次手術來延長，直到骨骼發育成熟後再做融合手術。
- 融合手術：對於骨骼已發育成熟的兒童（通常在女孩 12 歲後，男孩 14 歲後），若側彎曲線大於 50 度就要考慮做融合手術 (Fusion surgery)，因為有 95 % 的機會會惡化。由於病友的骨密度較正常的人低，因此多節段的椎弓根螺釘固定 (Multiple segment pedicle screw fixation) 是首選，上端固定節段一般不要超過第三或第四胸椎，以避免出現近端鄰近節后凸 (Proximal junctional kyphosis) 的併發症。

Q4 手術治療前後還需要注意什麼呢？

Ans

除了上述治療原則之外，手術前後還有一些問題需要注意：

1. 呼吸方面：由於病友常有肌張力低下、阻塞性或是睡眠性呼吸中止，術後很容易發生肺炎，所以術前的肺功能評估非常重要。除此之外，術後常常需要延遲拔管，拔管後還需要正壓呼吸機 (BIPAP) 輔助一段時間，並且由於病患咳痰能力差，胸腔物理治療也很重要。
2. 由於病友常有較低的骨密度，因此術前的鈣質及維他命 D 的補充是必須的。
3. 由於病友難以控制食慾的狀況，因此照顧者必須在術前禁食階段密切注意，而且術後要等到排氣才能進食。同時，小胖威利病友一般不會食慾不振或嘔吐，所以一旦發生嘔吐現象，必須要緊急放置鼻胃管並做影像檢查排除胃輕癱 (Gastroparesis) 的可能性，因為其引發的胃壞死常會導致病友死亡。
4. 由於病友常有摳抓皮膚的習慣，這可能造成術後傷口裂開或感染，因此在術後的數週內建議穿戴輕型背架保護傷口。

值得注意的是，由於上述種種原因，小胖威利症病人脊椎側彎的手術併發症發生率相當高，有文獻報告高達 50 %。例如：神經損傷甚至於癱瘓，內固定物鬆脫，傷口裂開或感染，這些都必須再次手術；此外還有可能發生呼吸道或胃腸道的併發症。因此對於每個患者，仔細的術前評估、合理的手術計劃、以及完善的術後照護是相當重要的。

參考資料

1. Harold J. P. van Bosse, et al. Guidelines on Scoliosis Monitoring and Treatment for Children with Prader-Willi Syndrome. 2010 www.pwsausa.org
2. Hans-Rudolf Weiss, et al. Scoliosis in patients with Prader Willi Syndrome – comparisons of conservative and surgical treatment. Scoliosis 2009, 4:10
3. Franck Accadbled, et al. Complications of Scoliosis Surgery in Prader-Willi Syndrome. SPINE 2008, 33:4: 394–401

五、心智發展症狀與治療

台北慈濟醫院身心醫學科　王宗熙醫師

Q1 小胖威利症的智力發展狀況為何？

Ans

小胖威利的孩子幾乎都有輕到中度的智力障礙，智力障礙在小胖威利症是最常見的心智問題，一般來說病友的平均智商介於 60 到 70 間，屬於輕度智能不足。

智力泛指抽象地思考、有效地解決問題能力，也代表一種（或一組）能使一些人比別人更有效地思考及解決問題特質，而智力上的障礙常常使得個案對於判斷力、學習力、及問題解決能力上的不足而產生學習的落後及適應上的障礙。

Q2 為什麼小胖威利病友的智能障礙比較難被發現？

Ans

病友的語言智商常常優於操作智商，故常常會出現可以伶牙俐嘴的騙過餐廳老闆、吃霸王餐，而不讓人覺得他其實有智能障礙。另一方面，智力較高的病友一般而言比較可以接受行為控制，故智力狀況亦會影響其精神行為問題的發展情況。

Q3 如果病友的智能比較弱，要怎麼教導他們？

Ans

依一般處理智能偏低的學習問題的教育原則，需要給予耐心引導，並使用循序漸進、重複示範、分解動作、反覆練習等方式。

Q4 病友的情緒失調狀況為何？

Ans

大多小胖威利病友小時候開始有認知後都是順從、溫和的，但大約在 2 至 5 歲時可能會逐漸出現情緒障礙的狀況，包括：堅持、固著、不知變通，嚴重者甚至會演變成思考行為上「強迫症」，加上語言認知障礙造成溝通困難，更加重情緒障礙的惡化。

Q5 病友常見精神強迫症狀為何？可以如何治療？

Ans

一般發展遲緩的孩子容易合併注意力不足過動症 (attention deficit/ hyperactivity disorder; ADHD)，小胖威利症便是其中之一。

1.ADHD **有三大類特徵症狀：**

(1) 注意力不集中 (Inattention)：

要求 ADHD/ADD 兒童集中注意力，是一種非常複雜

的過程。上課時，裡除了課程內容與老師講解外，還有許多會引起兒童好奇的刺激，如：窗外風景、同學說話的聲音等等。一般兒童懂得分辨什麼時候應該要注意哪些部份，並會自我抑制，但 ADHD 兒童很難忽略其他環境中的刺激，即使不斷地提醒或指責，也無法改變這樣的現象。

(2) 過動 (Hyperactivity)：

ADHD 兒童會不經許可離開座位、蹦蹦跳跳、不停的擺動手和腳，活動量非常大。他們會對抑制身體動作感到困難，這種情形不論是一個人獨處、與他人共處、遊戲中，或上課時都會出現這種情況，而 ADHD 兒童的憤怒、挫折、悲傷、快樂等的情緒反應，也會比一般兒童頻繁及強烈。

(3) 衝動 (Impulsivity)：

衝動性是指在抑制反應上有困難，在尚未思考前，就會做出一些行動的行為。ADHD 兒童在許多情況下，無法判斷何謂「適當的行為」，由於 ADHD 兒童自我抑制能力不足，往往會不由自主地說出本身不願意說的話或行動。也就是說，雖然他知道必須遵守紀律，但想要行動的欲望會超出自我抑制的能力，所以會做出意外的行為。

2. 注意力不足過動症 (ADHD) 的核心症狀目前透過藥物及行為治療皆可達到不錯療效。使用藥物的時機，應與小兒身心醫學專科醫師討論。

病友成年後容易合併有精神問題，如：強迫行為（通常是摳抓皮膚）與焦慮，也有部分的人會出現幻聽、妄想及憂鬱等症狀（Clark et al., 1995；Udwin, 1998），這些症狀出現的機率大約是 5% - 10% (Cassidy,

1997)，精神及行為問題是小胖威利症精神科住院的主因之一。

根據統計，大概有 45 至 80% 的小胖威利病友有類強迫與重複行為，因為其高盛行率且常常在兒童時即出現，故有部分說法認為強迫行為跟無飽足感一樣屬於小胖威利症的核心症狀之一。常見的類強迫行為如下：

- 重複摳抓皮膚，甚至出現傷口仍不停止，加上病友對於痛覺的不敏感，嚴重程度甚至會被認為是自殘。
- 收集、排列、堅持做事步驟、反覆說同一件事情。

對於強迫及刻板重複行為的處理，臨床上以行為治療為主（如：取代行為、削減法）。部分個案的症狀若到達嚴重自殘，且單獨行為治療無效等情況，也可使用抗憂鬱劑與抗精神病等藥物輔助。

Q6 行為治療可以怎麼進行？

Ans

要改變一個既有行為或塑造一個新行為並不容易，必須循序漸進，我們的目標是找到並控制影響孩子行為的各種外在因素，期待能形塑及改變孩子行為，這便是行為治療的概念，操作方向如下：

- 為孩子設定目標：產生新的適當行為，或消除舊的不當行為
- 第一步：找出具體可操作的「目標行為」
- 第二步：檢視「舊的不當行為」，進行行為記錄與分析
- 第三步：協助移除執行行為矯治中會遇到的困難
- 第四步：建立「代幣制度」

行為介入的重要原則是：「持之已恆」與「一致性」。若能邀請

孩子學校老師及其他家人一起參與，並在專業人員的指導下持續穩定執行，才能讓萌芽的好行為得到進一步的滋養。此外，父母親的愛和讚美是孩子願意改變的最大動力，當孩子有一點點進步的時候，請大聲說出你對他的驚喜和鼓勵。

Q7 已經做了這麼多，孩子進步卻有限，可以怎麼辦？

Ans

家長應體認到小胖威利症是一種因染色體異常造成大腦與神經發展遲緩的疾病，並非孩子所願，也不應用自己的標準審判孩子，以下幾點建議家長：

- 孩子的不良行為不是故意而是無法控制，要避免衝動不理性失控反應，學習原諒。
- 不要把孩子的問題當成自己的問題：去回顧孩子的進步，特別是親子互動困難時，不要讓親子關係變成一場權力拔河，不要只想著用贏他或壓過他來證明家長自己的價值或尊嚴，而要提醒自己冷靜，保持行為及思考上的彈性，尋求更好的解決策略與可用的資源。
- 積極尋找治療方式：若家長因為不敢嘗試，最後衍生出更大且難以解決的問題就得不償失了。
- 隨時保持情緒穩定：照顧小胖威利孩子是一個長時間的過程，面對孩子無法控制的行為時，家長要有耐心並保持情緒穩定，才是幫助孩子最好的方式。
- 參加支持性團體與尋求專業協助。

貳、照護篇

■ 飲 食

一、飲食管理

小胖威利寶寶在嬰兒時即有肌肉張力弱、吸吮能力低等情況，許多寶寶可能需要管灌餵食，直到他能有效地吸吮或使用杯子。此時的寶寶可能沒有明顯的飢餓與飽足的表現，使父母難以安排餵食，建議父母與醫師或營養師討論餵食的內容、份量以及時程等規劃。飲食控制是一項需要持續追蹤調整及不間斷的任務，適當的飲食管理與體能活動規劃，才能真正使小胖達到合適的體重與健康狀況。

過度攝食的階段通常會出現在一至六歲時，特別是二至四歲最為常見，這時期小胖對食物的興趣增加，並於進入幼兒園與小學時出現尋找食物的行為。如果讓小胖自由進食，我們能明顯觀察到他們的食量很大，且沒有飽足的感覺，然而個別小胖的食慾與食量展現的程度並不同。

小胖無論是空腹或進食中，胃中所分泌的賀爾蒙 Ghrelin (類生長激素，又稱飢餓蛋白，有促進食慾的作用) 濃度都很高，即便用藥物抑制該激素分泌，甚至進行肥胖外科手術 (如：胃切除手術)，對於降低食慾與減輕體重效果均不佳。

以下依照年齡層提供飲食管理的方向，實際的需求要依每位小胖的活動量、生長激素施打劑量，以及新陳代謝等狀況作個別調整。若有任何疑問，請向醫師與營養師諮詢：

(一) 嬰兒時期

1. 目標是能提供足夠生長和營養需要，因此給予母奶或配方奶都可，但有些情況除母奶外還需補充配方奶，才能攝取到均衡且足夠的營養素。
2. 在嬰兒時期身高和體重也許在正常生長曲線範圍的低限上，因此身高和體重一樣需要特別注意。
3. 由於肌肉張力不足及動作發展緩慢，依賴全配方奶飲食的時間會拉長至 12 個月，副食品轉換、固體食物或自行進食通常會延後開始，此時小胖對於食物的興趣也還不大。

(二) 學齡前時期

1. 對於『食物』已開始出現慾望，攝食量增加，若無控制，體重將會快速上升。
2. 孩子們可能在父母以外的其他地方，如祖父母或其他長輩、托兒所等也接收到食物，都需要留意與控制。
3. 此時孩子需要接受飲食限制，並且開始制定進食規矩與運動計畫。

(三) 學齡時期

1. 家人、學校、補習班、營隊等地方之相關照顧人員，需要了解小胖的飲食處置。
2. 尋找食物的行為的頻率與脾氣暴躁的程度可能逐漸增加。
3. 可參加學校營養午餐，但要注意飲食處方，包括熱量限制及份量調整。

(四) 青春期以後

1. 雖然並非每位小胖都會出現尋找食物的行為，但大部分都有，故需注意容易接觸到食物的機會與場合，如：校車上、販賣機、垃圾桶、寵物的食物、保母家冰箱、試吃活動、聚餐，學校或公司餐廳等地方。同時，這些場所的大人們需要知道給予小胖食物的方法及正確食物份量。
2. 家庭需要為小胖未來的生活、工作環境有所規劃，使食物可拿到的環境及攝取量能有所限制。
3. 合適的熱量攝取，並預防體重增加，避免肥胖相關疾病出現。

二、體重管理

(一)熱量：

根據臨床經驗，小胖的熱量需求為一般同齡者的 50~75%，針對發育期 (兒童與青春期) 與成年後的每日熱量攝取量建議如下：

對象	熱量攝取量	說明
發育期 - 體重正常者 (1)	身高 (cm) x 8~11(大卡) (2)	足以提供體重的孩童生長所需熱量。
發育期 - 體重過重者 (1)	身高 (cm) x 6~8(大卡) (2)	可稍微的減重，但不影響肌肉發育。
成年後 - 體重正常者 (1)	800~1200(大卡)	以常人熱量需求的 60% 估計。
成年後 - 體重過重者 (1)	800~1000(大卡)	以常人熱量需求的 60% 估計。

註 1：依衛福部 - 0~6 歲男女生長曲線圖或兒童與青少年 (2~18 歲)BMI 定義及來判定體重正常或超重。

註 2：發育期熱量需求參考文獻：Holm VA, Pipes PL. Food and children with Prader-Willi syndrome. Am J Dis Child. 1976 Oct; 130(10):1063-7.

（二）食物選擇：

建議提供小胖低脂、低糖，但高營養素（如：維生素與纖維）的食物，以幫助維持他們新陳代謝功能以及體力均衡。

（三）減少誘惑：

小胖無法管理或控制自己該吃多少食物，因為大腦會不斷的告訴他們要吃東西，故應隨時對食物作監控以減低小胖的壓力。這將會消除小胖因食物誘惑而產生的焦慮，進而促進正向的行為表現，以及減少發脾氣的機會。

（四）行為表現：

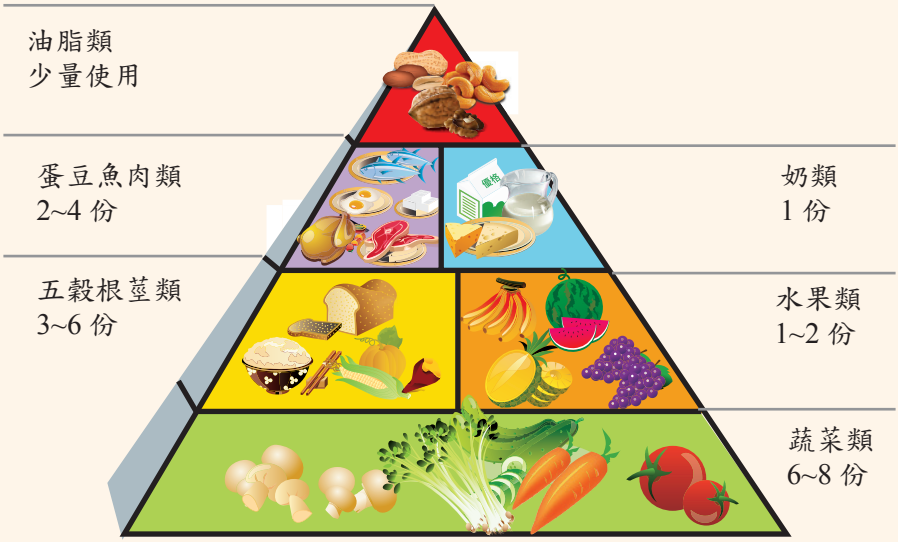
建立良好的飲食習慣和規律生活對小胖來說很重要。若想改善小胖的行為問題，小胖必須要知道他們有東西可吃以及何時有東西吃，建議規劃固定的用餐時間，並提供他們健康的食物選擇。

（五）營養補充：

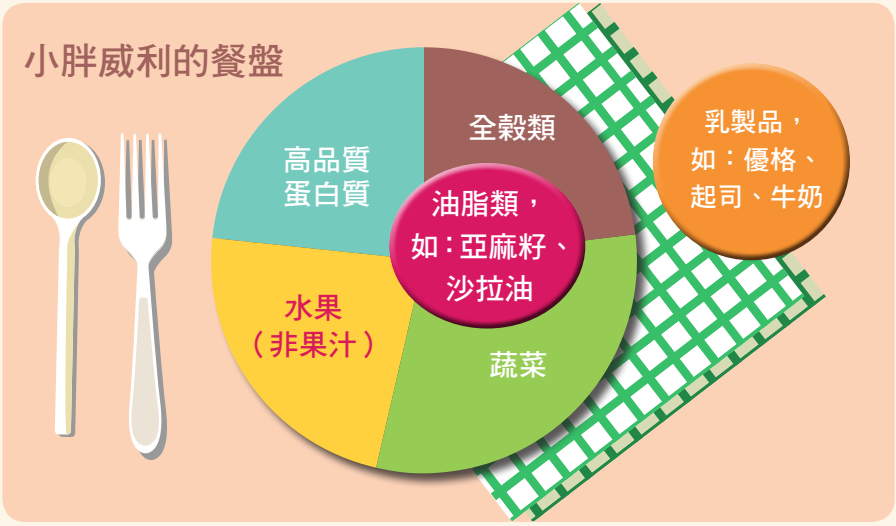
由於熱量及食物份量的限制，小胖維生素與礦物質不足及骨質疏鬆症的風險較高，通常需要額外補充綜合維生素與礦物質，部分特殊狀況則需要單一營養素的補充，若選擇非營養素或草本保健食品則需注意其安全性。

三、飲食內容規劃

一日飲食規劃，各類食物分配比例應如同飲食金字塔圖般，由最底層『蔬菜類』吃最多開始，金字塔最頂端『油脂』攝取量佔一日飲食比例最少。



食物金字塔 (Food pyramid) 提供我們飲食內容與份量安排的概念，依照對身體有益的比例分為四層，包含六大類食物。其中，一般的食物金字塔底層為五穀根莖類，然考量小胖的飲食需求與熱量攝取與一般人稍有不同，故參考美國加州小胖威利基金會資料，改以蔬菜類為基底，並依每日所需熱量提出建議份量。同時，在每餐飲食時可參考『我的餐盤』，其中各類食物比例多寡的方式盛裝，如下：



1997 年一項針對兒童肥胖的研究發現，以植物性內容為主的飲食，由於少了高熱量密度與高飽和脂肪的肉類等食物，多了纖維質、高營養密度的蔬菜、堅果、全穀類等食物，因此蔬食者比肉食者有著較低的體重、較高的飽足感，以及較高的基礎代謝率 (蔬食者比肉食者高 11%)。因此，小胖非常適合以蔬食為主的飲食安排，除能控制熱量、增加代謝率外，亦可獲得較多的營養素。以下分別說明六大類食物的每日建議份量，以及份量的簡易對照。

(一) 各類食物每日建議份量

1. 第一層：蔬菜類

- ◆提供維生素、礦物質，於體內調節生理作用，為小胖飲食的基礎。
- ◆每日建議 6~8 份，相當於煮熟菜約 3~4 碗的份量。
- ◆增加飽食感、促進腸胃蠕動、幫助排便。

2. 第二層：五穀根莖類

◆富含醣類，主要提供身體活力與產生熱量的澱粉類食物。

◆每日建議 3~6 份，相當於 7 分滿 ~1 碗半飯。

◆以天然粗糙主食為主，如：五穀米、糙米、十穀米

◆這類食物之間可以互相交換，如：1 碗飯 =2 碗稀飯 =4 片土司 (小)。

3. 第二層：水果類

◆提供維生素、礦物質、纖維質，每日建議 1~2 份，每份約為一個拳頭大。

4. 第三層：豆蛋魚肉類

◆含有豐富蛋白質，蛋魚肉提供動物性蛋白質，豆及其製品提供植物性蛋白。

◆蛋白質來源應以植物性蛋白質尤佳，減少飽和脂肪及膽固醇攝取。

◆每日建議 2~4 份，1 份為 1 塊豆腐、1 杯豆漿 (240cc)、1 兩 (30g) 肉、魚類。

◆肉類並應避免含高脂肪的食物。

5. 第三層：奶類

◆富含良好蛋白質與鈣質，幫助骨骼成長。

◆每日建議 1 杯 (240cc)。

◆優酪乳與乳酪等乳製品之營養價值與牛奶相同，選擇上可互相替換。

◆儘量選擇脫脂類乳製品。

6. 第四層：油脂類

◆富含脂肪，提供熱量，少量使用。

◆除了烹調用油，要注意食物內含的油脂，如：糕點、肉鬆、餃子，以及其他加工食品等。

(二) 簡易食物代換表

1. 1 份主食 (70 大卡)

=1/4 碗飯、1/2 碗麵條、麵線、米粉、冬粉、麥片、麥粉、碗粿

=1/3 根玉米

=1/4 個饅頭

=1/2 包速食麵

=1/4 碗番薯、芋頭、馬鈴薯、山藥

=1/4 碗紅豆、綠豆、蠶豆、碗豆

=1/2 碗稀飯

=1/2 漢堡麵包、熱狗麵包、燒餅、油條

=1 個小餐包、1 片吐司 (小)

=1 塊蘿蔔糕 (約 6x8x1.5 公分)

=3 片蘇打餅乾

=10 顆無餡湯圓

2. 1 份油脂 (45 大卡)

=1 片培根

=1 茶匙油 (沙拉油、花生油、玉米油、豬油、麻油)

=2 茶匙沙拉醬、花生醬、芝麻醬、莎拉醬、瑪琪琳

=2 湯匙花生粉、芝麻粉

=3 茶匙鮮奶油

=7 粒腰果、8 粒杏仁

=10 粒花生

3. 1 份奶類

=1 杯 240cc 低脂 / 脫脂牛奶 (約 80/120 大卡)

=3 湯匙低脂 / 脫脂奶粉 (約 80/120 大卡)

4. 1 份蛋白質 (55~75 大卡)

=1 顆蛋

=1 杯豆漿 250cc

=1/2 盒嫩豆腐

=1/2 碗毛豆、乾絲

=1 條素雞

=1 塊板豆腐、黃豆乾

=2 塊三角油豆腐

5. 1 份蔬菜 (25 大卡)

=1/2 碗煮熟蔬菜

6. 1 份水果 (60 大卡)

=1/4 個木瓜 (大)

=1/2 個葡萄柚、香瓜、泰國芭樂

=1/2 根香蕉 (大)

=1 個中型橘子、柳丁、蘋果、水梨、楊桃、奇異果、土芭樂、桃子

=1 碗西瓜 (300 公克)

=2 個蓮霧、棗子、李子

=4~5 片文旦

=1/6 個哈密瓜

=10 顆黑棗、葡萄、龍眼、櫻桃

四、體能活動

體能活動為體重控制非常重要的一環，應成為小胖規律生活中的一部分，除能維持心臟健康、增強肌耐力、靈活度、毅力外，亦能提

升熱量消耗，反之，若缺乏體能運動則會減低肌肉的張力與強度。另一方面，運動會也會使大腦釋放腦內啡，進而改善情緒並降低憂鬱及焦慮感。

一般而言，小胖在維持標準體重時，建議每天維持至少 60 分鐘的體能運動。運動內容以非競爭性與簡單規律的有氧運動尤佳，如：游泳、走路等，其他運動的內容與強度安排可諮詢熟悉孩子的醫師、體能教練或復健治療師。

五、參考資料

1. 台北慈濟醫院營養師 張亞琳
2. 台灣常見食品營養圖鑑 衛生福利部國民健康署 (2007)
3. 普瑞德 - 威利症候群照護手冊 財團法人罕見疾病基金會 (2007)
4. Holm VA, Pipes PL. Food and children with Prader-Willi syndrome. Am J Dis Child. 1976 Oct; 130(10):1063-7.
5. Nutrition & Physical Activity Guidelines for the Individual with Prader-Willi Syndrome. Prader-Willi California Foundation(2012)

■ 早療與復健

一、小小胖的早療

台北慈濟醫院復健科　陳斐娟物理治療師

(一) 小胖威利的早期復健

早期療育對身心障礙的兒童而言，是很重要的！對小胖威利的孩子們而言，更為重要！人一出生就是要吃、喝、拉、睡！而小胖威利的孩子們，早期因為全面性低張而導致進食能力差，餵食將是父母及照顧者遇到的第一大問題；因此，在小胖威利孩子們出生後，接觸的第一個運動就是「口腔復健運動」。口腔復健運動的目的：希望能增加口腔周圍的肌力與耐力，讓嘴巴不因低張的困擾而能閉緊雙唇，讓口腔內形成負壓，好讓奶水能順利吸入。其次就是要降低口腔內的敏感度，初期有些小胖威利的孩子們為了要養大，而使用了口胃管進食，導致很多小胖威利的孩子們會挑食，尤其是吃青菜的時候，討厭吃菜梗，因為那與插口胃管的感覺相似，令人不舒服，因此適當的降低敏感度是必要的。最後要做些舌頭運動，增加舌頭的靈活度，好將口腔內食物藉由舌頭的靈活度，順利的將食物後送到食道，開心的吃到食物或奶水…這些聽起來簡單的動作，對於低張小胖威利的孩子們而言，卻是辛苦的開始。

(二) 基本動作練習

當小胖威利的孩子們漸漸長大時，與同年齡的孩子們相比，動作發展的落差就開始悄悄地出現了。當大家開始學習翻身、坐起、

四處爬行、扶物行走，甚至獨立行走時，卻依舊有多數的小胖威利孩子們仍在地板學打滾學翻身。他們的動作學習很慢又受低張影響，很多時候除了反覆外，還得將動作一個一個步驟分解開後，再做學習，之後再一個一個步驟串聯起來，聽起來就是件很麻煩的事。

首先們先來學學 - 翻身。翻身雖然只是一下下的動作，但在做出翻身這個動作時，我們可以觀察到幾個特徵，這些特徵出現時，就意味著孩子們要開始學翻身嚕！此時的媽媽要學會觀察這些特徵，在必要時幫孩子們一把，讓孩子們更有自信的做出動作喔！[特徵 1]：當在俯臥姿勢下，頭可以抬起來，胸口離開床面時，代表頸部、背部的肌力已經慢慢發展成熟，如果又能自如的上下左右轉動頭、甚至舉起一側的手觸摸附近的玩具時，此時，距離翻身的動作已不遠了。[特徵 2]：當在仰躺姿勢下，能將雙腿舉高約≧ 90 度搖晃時，代表腹肌、核心肌群的肌肉已經慢慢發展成熟，如果下肢又能自如的左右搖晃、而上肢可跨越中線去玩玩具，此時，真的距離翻身的動作已不遠了。

● 翻身的動作分解

- **仰臥→俯臥**

  步驟 1: 仰躺時，頭可以轉向聲源處

  步驟 2: 對側手腳可跨越至對側，姿勢由仰躺轉為側躺

  步驟 3: 承重側的手肘與手腕會試著撐住身體，尋求平衡感

  步驟 4: 藉由軀幹的旋轉，讓姿勢由側躺轉為俯臥 (完成翻身)

- **俯臥→仰躺（翻正）**

  步驟 1: 俯臥時，一側腿彎曲至腹部

  步驟 2: 重心轉移至伸直的腿上

步驟 3: 藉由軀幹的旋轉，讓姿勢由俯臥轉為仰躺 (完成翻身)

[溫馨提示]: 需注意的是，在翻轉身體的同時，照顧者要留意寶寶的兩只手臂是否被壓在胸下，避免寶寶因為手臂被壓住不舒服而嚎啕大哭。

再來就來介紹 - 坐姿。坐姿的訓練稍微費工些 !! 發展坐姿轉換前的動作特徵有哪些呢？[特徵 1]：側躺時會想將頭側高起來，軀幹側彎成垂直縱向，這樣表示軀幹的前後兩側肌力已經慢慢發展成熟。[特徵 2]：在俯臥姿勢下，可用手掌撐起上半身，這表示上肢的肌耐力量已經慢慢發展成熟。此時，要學習側身做起的動作已不遠了。

● 坐起的動作分解

- **側身 (側躺) →坐起**

▲側坐

步驟 1: 側躺時，會想將頭側高起來，軀幹側彎朝向成垂直線 (貴妃姿勢)

步驟 2: 重心由手肘轉移到手掌成側坐，試著撐住身體，尋求平衡感

步驟 3: 在藉由引導將重心由側坐轉正 (完成坐姿轉換)

- **俯臥→坐起** (低張孩子常呈現的坐姿方式)

  步驟 1: 俯臥時，兩腳彎曲至腹部

  步驟 2: 用雙手將重心往後移動

  步驟 3: 由俯臥變成 W 坐姿，再將雙腳回正 (完成坐姿轉換)

▲ W 坐

[溫馨提示]：需注意的是，由俯臥轉坐姿時，雙腳切記要回正，勿成 W 坐，容易造成髖關節脫位。

接著就來介紹 - 爬行。爬行是手腳協調開始的第一個動作學習。它的特徵為 [特徵 1]：在俯臥下，手腳開始會規律揮動，代表著開始要發展手腳協調的動作。[特徵 2]：在俯臥下，屁股抬高，雙腳有蹬出去的動作，這代表著腿後肌群的肌肉力量已經慢慢發展成熟。此時，開始要學習爬行的動作。

● 爬行的動作分解

- **匍匐前進**

步驟 1: 俯臥時，頭會抬高、肚子貼地，手腳開始會規律揮動，但未前進 (蠕動)

步驟 2: 肚子稍離地、屁股抬高，雙腳做出「蹬」的動作，開始以手肘往前移行

步驟 3: 可藉由左右重心轉換，來完成左右手腳協調爬行 (完成匍匐前進)

- **四點爬行**

步驟 1: 俯臥時，先能藉由雙手掌與雙膝，做出穩穩的四點支撐動作

步驟 2: 在四點支撐下做左右重心轉移。穩定的將雙手重心轉移至成單手或單腳

步驟 3: 在四點支撐下做前後重心轉移。穩定的將重心轉移至前，並將手腳跟上

步驟 4: 自如的藉由重心轉換，來完成左右手腳協調爬行 (完成匍匐前進)

[溫馨提示]: 需注意的是，先會有蠕動（肚子貼地手腳移動，但未前進，稱之蠕動）→匍匐前進（肚子稍微離地手腳移動，但可緩慢或快速前進，稱之匍匐前進）→四點爬行（肚子完全離地，藉由雙手掌與雙膝爬行，稱之四點爬行）

走！走！走！可以獨立行走時，照顧者的心又可以安心了一半。

正常的孩童的行走約在一歲到一歲半內會完成的，低張的孩童約一歲半到兩歲內可以完成行走能力的發展。到底行走需要刻意的學習嗎？一般是不需要的。當孩子有探索的動機，爬行與行走這類的移行能力，會慢慢出來的，只差於時間的長短與動作的品質，學習行走前的特徵有哪些呢？[特徵 1]：開始能自如的扶物蹲下、站起時，代表著下肢關節的動作控制開始在發展、肌肉的成熟度也開始活化，是開始練獨立行走得好時機。[特徵 2]：開始會扶物左右側走或推東西往前行走，這表示有強大行走的慾望及能力，可以開始練習行走。

● 獨立行走的動作分解

步驟 1: 要先出現左右扶物側走及扶物蹲站的能力後，才可以開始練習獨立行走

步驟 2: 可以將傢俱間的距離適度的拉開，有個幾秒間的距離

步驟 3: 先靠壁獨立站，用玩具引導出跨步的動機及動作，再拉長距離

步驟 4: 成功時給予大量鼓勵，來完成獨立行走

[溫馨提示]：需注意的是，每一項的學習都需要給予大量鼓勵，鼓勵的原則盡量以鼓掌、抱抱、親吻做取代，不可以食物做誘因。

上下樓梯是個最基本又最有挑戰性的活動，尤其是對低張的小胖威利孩童們而言！看到樓梯總是會哭鬧著要抱抱。建議可以先從室內的可愛彩色階梯先開始練習，再慢慢類化到街上的四五個階梯，最後再去爬那一連十幾階的樓梯，循序漸進會是個好方法！學習上下樓梯前的特徵有哪些呢？[特徵 1]：可獨立行走上坡或下坡的路，

這意味著孩子已發展出身體整體的前後重心轉移控制能力發展及出視知覺能力中的深度知覺能力。[特徵 2]：想要抬腳跨欄或跨階時，這表示單側的下肢已可以做承重的表現。

● 上下樓梯的動作分解

步驟 1: 扶欄杆上下樓，兩腳一階

步驟 2: 扶欄杆上下樓，一腳一階

步驟 3: 獨立上樓兩腳一階 → 一腳一階

步驟 4: 獨立下樓兩腳一階 → 一腳一階

[溫馨提示]：建議可以先從室內色彩鮮明的階梯先開始練習，誘發出孩子們的動機後，再慢慢類化到街上的四五個階梯，最後再去爬那一連十幾階的樓梯，循序漸進會是個好方法！

(三) 下一步，透過遊戲學習

當小胖威利孩子們的年齡再大些時，約 2-6 歲時，其動作的速度上依舊還是會慢、慢、慢，動作的學習上仍需要多花點的時間來學習新動作，動作的計劃與動作的品質上相對也比一般兒童弱，但可以肯定的是，他們的好勝心與堅持度是超越一般兒童的。因此，建議在新動作的學習上，例如：跳格子、騎單車、滑板車、直排輪、游泳等活動，要先引誘出他們的興趣，再將動作分解成簡易的學習方式，藉由好勝心給予多次的成功經驗，這樣學成的機會較大。

以下是常玩的遊戲種類：

平衡遊戲：走直線、走平衡、腳踏車、直排輪、滑板車

跳躍遊戲：跳跳馬、跳高、跳遠、跳格子

協調遊戲：游泳、拍球、運球、跳繩、跳舞機
球類遊戲：丟接球、拋球、自拋自接、投籃、打樂樂棒球

小 結

小胖威利的孩童沒有甚麼運動是不能做的，大量重複性的練習與分解動作的學習，是小胖威利學習的最佳方式。當這些基本的動作都已習得、熟練後，多數的家長會將重心開始轉移到認知及語言的學習上，這是件好事，因為照顧者有關心到各個面向的發展，但動作訓練仍不能間斷。為甚麼呢？在過去的經驗中，告訴我們動作的發展是可以拉起認知與語言的發展能力。孩子們從動作學習中，會學習到害怕、有趣、刺激、大叫、求救、再一次、好玩等…簡單的單字與辭意，因此動作學習是不可中斷的。當基本的動作依序跟上後，動作的發展會慢慢的從「動作分解與學習」轉換成培養「運動習慣與興趣」。從遊戲歡樂中，嚐試不同的運動類型，找尋到自己最上手的運動，培養出運動的習慣與興趣，方能為長久之計!!

二、成人小胖的復健

台北慈濟醫院復健科　邱佳儀醫師

小胖威利孩子到了青春期或成年期，運動功能問題依然存在，而且整體活動量更是減少的。會造成這樣的特殊運動功能的表現，可能與其脂肪量增加、肌肉量減少，也可能是神經肌肉異常相關。研究發現，小胖威利孩子除了中樞神經下視丘所導致的肌肉張力不足外，另，第一型纖維肌肉（慢縮肌，有氧能力較高）的大小有明顯差異，第二型纖維肌肉（快縮肌，無氧能力較高）萎縮的數量也變多，皆可能是導致肌肉張力低下及無力的其中一個原因。

肌力 (或阻力) 訓練，現今於成年人、老年人以及運動員間已成為很受歡迎的肌肉鍛鍊方法，在此也推薦各位以彈力帶進行肌力訓練。大家過往熟悉的肌力訓練方法大多是以啞鈴或其他健身器材為主，而另一種用於力量訓練的替代方案便是使用彈力帶。彈力帶（Thera Band）是一種有磅數的彈性帶子，具有良好的彈性與韌性，而其成本低，方便維護與攜帶，幾乎可以在任何地方使用，一樣可以達到運動的效果，故在此推薦小胖威利使用。

(一)Thera Band 彈力帶介紹：

- **彈力帶主要作用為：**

  (1) 阻力訓練，幫助改善姿勢及運動功能。

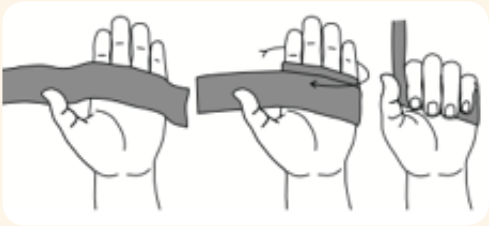
  (2) 牽伸肌肉。

  (3) 提高平衡能力。

  (4) 改善心肺功能。

- 利用彈力帶制定運動計劃，對於老年人的活動力、運動員的成績以及慢性疾病的治療也都有被證實其療效，且由於具有：低成本、攜帶方便及多功能等特點，在臨床上亦被廣泛使用。
- 彈力帶以顏色代表不同阻力，阻力由小到大的代表色分別為：黃、紅、綠、藍、黑，每上升一級，阻力大小提高 25%。
- 阻力大小和彈力帶拉伸的長短有關，與初始長度無關。整條彈力帶被放鬆時的阻力為零，拉得越長阻力就越大。
- 建議於訓練前先熱身，訓練時保持良好的姿勢 (請見下部份運動指引)，訓練後進行拉筋放鬆肌肉。
- 訓練中注意呼吸的控制，勿憋氣。
- 初起先把運動量控制在完成 2 到 3 組，每個訓練部位完成 10 到 15 次的抗阻訓練。完成訓練後，身體應感覺到輕至中度疲勞。
- 當能夠輕鬆的完成 3 組 10 到 15 次的抗阻訓練後而無疲憊感，就可以再進一步增加阻力了。

（二）抓緊彈力帶方法：



將彈力帶末端從拇指和手掌之間擺放向內繞一圈後，抓緊。

（三）運動指引：

當小胖威利孩子們的年齡再大些時，約 2-6 歲時，其動作的速度上依舊還是會慢、慢、慢，動作的學習上仍需要多花點的時間來學習新動作

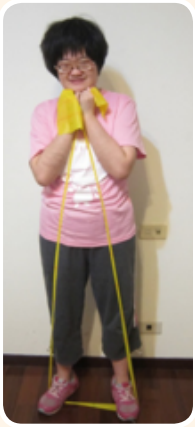
1. 肩部運動：

- 站在彈力帶中間壓住它。
- 從側面的手臂開始，握住彈力帶，將手臂往前向頭部抬高，拇指向上，肘部保持直伸直，再緩慢回到起始位置。

- 站在彈力帶中間壓住它。
- 從側面的手臂開始，手肘打直，握住彈力帶，向外側面向上抬起手臂，抬高到頭部後，再緩慢回到起始位置。

2. 肩部與手肘運動：

- 把彈力帶中間繞過自己上背部夾在腋下位置，各手握著彈力帶每一端。
- 將肩膀向外彎曲到 80 度，並將手肘伸直，將手臂向前稍向內推動，雙手交叉後停住，再慢慢返回開始位置並重複。



- 站立彈性站在彈力帶中間壓住它。
- 從側面的手臂開始，握住彈力帶，將手肘往前掌心向上拉，使手肘彎曲後，再緩慢回到開始位置並重複。

3. 大腿運動：

- 把彈力帶環繞式綁住後，圍繞在腳踝處。
- 一側大腿向外張開，膝蓋打直，像螃蟹樣側走，重複。

- 把把彈力帶環繞式綁住後，圍繞在大腿處。
- 雙膝蓋彎曲併攏，將雙大腿各向外側外展分開，返回到開始位置並重複。

4. 軀幹與背部運動：

- 站在彈力帶中間壓住它。
- 一手握住彈力帶的一端，另一隻手握著彈力帶另一端，身體先向左側面彎曲，右手臂也跟著向左側頭部彎曲（手肘打直），緩慢回到開始位置後，重複另一側。

- 躺著雙側膝蓋彎曲後將臀部離開地面往天花板抬高，肩膀緊貼地面，身體與大腿呈一直線，將彈力用雙手固定在骨盆位置，臀部與彈力帶施力方向相反互相抵抗阻力，維持 5-10 秒後臀部再慢慢下來。

- 站站在彈力帶中間壓住它。
- 握住彈力帶慢慢蹲下來，保持肘肘和背部直線，緩慢從蹲下返回直立位置。

(四) 注意事項：

1. 對乳膠過敏者，建議使用沒有乳膠成分 (Latex-Free) 的彈力帶。
2. 為免造成運動損傷，彈力帶開始使用前，可先在醫師或物理治療師的指導下使用。
3. 彈力帶要先調整到適合自己的長度且要固定在穩定物體上後再行運動，防止反彈而弄傷自己。
4. 彈力帶拉伸後長度不能超過其初始長度的 3 倍。
5. 肌肉訓練後可能會產生訓練部位的 2-3 天肌肉痠痛。若痠疼痛持續時間超過 3-4 天，請立刻停止訓練，並聯繫專業醫療人員。
6. 如果訓練過程中出現劇烈疼痛、頭暈、無力等不適症狀，請立刻停止訓練，並聯繫專業醫療人員。
7. 彈力帶平時應存放在應避免陽光直射，避免和銳物接觸。

參、經驗傳承篇

家長照護經驗

隨著醫療技術與資源的推展，小胖威利孩子的確診年齡日漸提早，支持性資源亦逐漸產生，然而相關的照顧經驗卻難以取得，故協會於此部分整合多位家長的照顧經驗提供各位參考。同時也提醒各位，每個孩子的個人特質及健康狀況，甚至是家庭背景皆不盡相同，以下所列的照顧經驗僅供參考，不一定完全適用於每一個人。

一、確診後，如何面對孩子患有小胖威利症？

1.1

經染色體檢驗確診後，應正視、了解此病症的特質，積極尋求醫療、復健、社福等資源的協助，並做好家庭分工，針對疾病應注意的事項，從日常生活中的食、衣、住、行等面向進行規劃，提供孩子一個正向且穩定的成長環境；建議家長可以加入小胖威利協會或相關家長團體，以取得各種資源的支持。當感到沉重的壓力難以負荷時，建議適時尋求專業心輔資源協助。

二、嬰幼兒期的照護

2.1 復健從小開始

孩子在新生兒期大多不會以哭聲表達飢餓，故家長們需定時定量餵食牛奶，使用無菌紗布幫孩子做口腔按摩，口腔內及臉頰部分都需要按摩，以增加其吸吮能力，過程中也別忘了和孩子說說話。

另一方面，小胖威利孩子的肌肉張力較低，除了每天的按摩，也要訓練握力，建議家長們可詢問復健師購買輔具沙包，以刺激孩子的觸覺靈敏度，當躺在嬰兒床時，也可利用色彩鮮明的音樂旋轉床鈴、播放音樂以刺激視覺及聽覺。當然，父母的陪伴也不可或缺，每天應該要花一些時間說故事給孩子聽，新生兒可多使用黑白顏色圖案的繪本，更能吸引其目光。等到大約 3 至 6 個月大時，即可使用多色彩的繪本，家長們說繪本故事時一定要聲音動作兼具，才能更吸引您家孩子的目光。其實，從出生起，家長就可以在家自己帶著孩子復健喔！

2.2 特殊生理狀況

1. 體溫自我調節能力較差，時常出現類似發燒狀態，高燒有時會伴隨著熱痙攣的發生，故建議家長平時除需留意孩子體溫狀況外，也要諮詢醫師意見，適時安排孩子就醫治療。
2. 普遍不愛喝水，相對容易因唾液黏稠而容易蛀牙，建議養成定時喝水的習慣，維持口腔清潔並定期安排牙醫檢查與治療。
3. 大多性腺發育不良，男孩常有隱睪症，女孩則往往無穩定月經或無初經，建議與穩定回診、諮詢醫師，必要時儘早接受治療。
4. 視力普遍不好，可觀察孩子是否常瞇著眼看東西、排除肌張力以外的原因走路不穩，或是對於物體距離的判斷能力不佳，建議定期於眼科追蹤孩子視力發展狀況。
5. 肌張力弱且各項能力發展普遍遲緩，除了在相關醫療院所進行復健（如：職能、物理治療等）外，建議請教治療師可如何協助孩子復健，並持續在家自主練習，才能將復健效果最大化。
6. 扁平足的機率很高，建議在復健時請治療師協助確認孩子足弓

的發展狀況，若經評估有扁平足且需矯正，可使用相關輔具(如：矯正鞋 / 墊)，協助孩子的足部以致於體態的發展。

7.口語發展較慢，構音較差，建議接受醫療評估，有必要時安排語言治療。除醫療復健的安排外，在家時也應儘量提供孩子刺激，透過日常生活的情境引導孩子口語發及練習，增進孩子的表達及溝通能力。

8.因肌肉低張及姿勢不正確（站、坐、寫功課等），孩子很常有脊椎側彎的狀況。家長需特別觀察孩子的姿勢、體態，回診時提醒醫師確認脊椎發展狀況。另，平時多陪伴孩子運動，可增加肌肉強度，可相對防止側彎的發生或避免惡化。

2.3 特殊個性與行為

家長需留意孩子的特殊個性，如：執著、嗜睡、摳抓等。這些特質並不是無法改變，可以透過習慣養成減少或避免這些狀況。

1.執著：對於在意的人事物常有反覆行為，如：反覆的詢問與確認，此時可嘗試轉移注意力、抽離情境、冷處理是較好的處理方式。

2.嗜睡：肌肉低張、呼吸中止，連帶影響體力以及睡眠品質，故部分孩子有嗜睡的現象。體力是可以透過訓練增強，若孩子已會走路，可多帶他到公園、幼兒遊樂場和同年齡的小孩一起玩耍，促進活動意願；睡眠問題則要尋求醫療資源協助。

3.摳抓：常搓、摳自己的身體（摳傷口、摳手腳、拔毛髮等），因孩子痛覺敏感度普遍低，而摳又會流血受傷可引起大家注意，故此行為可能會逐漸惡化。建議家長多陪伴、包紮好傷口、分散注意力、避免孩子無聊，都能相對減少此行為出現。

三、主要教育階段的規劃

3.1 學齡前階段

如果孩子在三歲前可以自主吃飯、聽從指令、大小便會口語表示，建議家長們選擇信任的幼兒園讓您家的孩子開始上學。同儕的口語刺激可以增進孩子的語言發展，模仿同儕的動作也能增進肢體協調性。

3.2 小學階段

大多孩子的智商介於正常臨界與中度障礙之間，具有基本的認知與生活自理能力，通常也有不錯的口語表達能力，故就讀小學時可考慮選擇就讀資源班。請家長務必和資源班老師、原班導師、相關行政人員、專業團隊共同討論需要採抽離（完全或部分抽離國語、數學），或外加課程（利用早自習或彈性課堂時間）的方式來協助孩子學習，選擇最適合孩子能力的模式才能有效幫助其學習。

若家長規劃讓孩子就讀普通班，則要考量孩子會同時面對課業及同儕社交的壓力，由此所衍生之情緒與行為問題，對於孩子與家長來說都是非常辛苦的狀況

另一方面，若孩子的各項能力經專業人員評估與一般同儕落差過大，例如：生活自理能力不佳、只會使用單字或單詞表達、難以理解生活常用語言、圖卡或物品命名有困難者，則建議讓孩子就讀特教班。如此，孩子接受的服務時數較多，資源與支持相對也較資源班多，老師會加強孩子較弱的部分，讓其挫折感減少，避免不必要的壓力。

3.3 中學階段

大多數的小胖威利孩子到了國中階段，學業表現與同儕開始有明顯落差，建議家長們要依孩子的能力狀況安排合適的教育型態，提供孩子足夠的資源支持，才能促進孩子正向的身心靈發展；同時，孩子在這階段會面臨青春期伴隨之情緒的轉變與波動，建議家長避免使用使用威脅、體罰的方式應對，而要嘗試了解並回應造成不當行為與情緒波動的原因，若窮盡各種方法仍無法有效引導孩子，可以尋求行為輔導、醫療、心理諮商等專業資源。

3.4 運動習慣

不管如何安排，非常建議培養孩子的興趣並養成運動習慣，如：音樂、繪畫、游泳、舞蹈等。或可安排孩子參與團體課程，孩子可能學習得比較慢，但是一定學的會，而課程可以培養專注力、遵守秩序、團隊合作等能力，只要多給孩子機會學習，他們就會表現出成果。

四、行為管理

4.1 面對行為狀況時

每個小胖孩子的個別差異極大，並非所有孩子都會表現出相同程度的行為，然在面對孩子的行為狀況時，仍有大致通用的原則：

1. 因孩子們的認知與抽象思考能力有限，一味講道理通常是沒用的，尤其在他們情緒高張的時候。
2. 孩子情緒高張時，不要進一步刺激、處罰或攏絡孩子，建議提供孩子冷靜的空間，以平靜的態度嘗試了解孩子生氣 / 難過的原因，並讓他們知道你知道他們的感覺。

3.當孩子發脾氣時，應保持堅定的規則與立場，不因其生氣而退讓，避免孩子持續使用這樣的方式讓照顧者退讓。
4.任何會提升焦慮感的事物皆可能導致行為問題，故若能減少或避免孩子的焦慮，便能相對減少行為狀況。
5.會造成挫折的事情都有可能導致行為問題，儘可能避免使用直接拒絕的描述，像是：「不，我們不能出去外面」，而可改為：「等我們把功課做完，我們就可以出去了」。

4.2 固執特質與強迫行為傾向

小胖孩子普遍有固著與強迫行為的傾向，往往難以適應無預期變動，例如 : 行程、生活作息。故當遭遇計劃改變或需要做選擇時：

1.儘可能提早讓孩子知道，提供他們自我調適的時間。
2.若孩子因此生氣，嘗試表達你的同情。
3.提供他們有限，但適當的選擇與彈性空間。

另，小胖孩子常見的強迫行為包含：收集、摳抓皮膚、拉扯物品 …… 等。當發現孩子有這樣的狀況時：

1.嘗試轉移孩子的注意力，安排事情讓他做。
2.觀察是否有事情困擾著孩子，處理造成困擾或焦慮的源頭。
3.若在上課時出現的頻率特別高，可嘗試了解孩子是否因聽不懂、看不清楚，或對內容沒興趣而感到無聊。
4.若已用盡所有方法仍無法有效處理此類狀況，可向醫療、心理等專業人員諮詢。

4.3 如何讓孩子理解指令

每個孩子對於訊息接收的敏感度與理解能力不同，故可以用聽覺

（口說）配合視覺（看的到）的方式提供孩子指令，例如：

1.以時鐘指針刻度、鬧鐘、計時器等方式，讓孩子對時間的認知更具體化。

2.使用字卡、圖卡讓孩子更容易理解指令的內容。

3.避免用口語催促他們，可改用讚美或興奮語氣引導他們加快動作。

4.4 飲食管理

「吃」是生活上最基本，但也是最讓家長感到困擾的一件事，而先天的傾向讓「吃」是他們一輩子的課題。飲食內容的安排，請參考本手冊照護篇，此部份則針對飲食規範的建立，提供以下幾點建議：

1.從小訂下飲食規範且同住家人都要遵守，避免標準不一致而無法落實。

2.養成細嚼慢嚥且只吃自己盤子內食物的習慣。若想要更多食物，則必須經過照顧者同意。

3.養成分享食物的習慣，並確保孩子對食物有安全感，減少焦慮的產生。

4.不論在家中或在外面的飲食規範都要一致且清楚，避免孩子無所適從。

5.教導孩子分辨食物的健康與否，以及何種東西不能吃，如：生肉、冷凍的食物、掉到地上的食物等。

4.5 規律作息

如前段篇幅所述，小胖大多具有固著特質，一旦形成認知或養成習慣後便會比較難改變。若能減少變動，並養成規律的作息，將有助

於孩子整體生活的穩定，如:吃飯、寫作業、運動、睡覺、起床……等。

4.6 自我控制與問題解決

小胖孩子們的自我控制與自我評估的能力通常不佳，遭遇問題時也較不會思考解決的方式，此時可以：

1. 協助與引導孩子想出解決方法，而不是直接幫他們解決問題。
2. 經常且不斷的提醒，如：「說話要輕聲細語」、「吃東西速度要放慢」。
3. 提供有限且符合照顧者期待的選擇，如：「你想要穿上外套或是帶著?」、「你想要在5分鐘或是10分鐘後開始整理東西?」。

4.7 環境管控

小胖孩子因先天特性，較難抵抗食物的誘惑，故於孩子生活的環境管控上，大致有幾個原則：

1. 儘量避免食物於生活環境中隨手可得。
2. 儘量避免孩子獨處或在外獨自行動。
3. 建立孩子不拿別人東西，以及若想吃東西時應向照顧者提出之觀念。
4. 確保同住家人或可能接觸的到人了解孩子的特殊狀況，而不會隨意給予食物。

雖說小胖威利於食物一事需要特別注意，但仍要提醒家長，環境管控並非一味的禁止與剝奪，一味的壓抑也不利於孩子的身心發展，建議要適當的滿足孩子需求。同時，長期觀之，照顧者無法永遠盯著孩子的一舉一動，建議仍應透過各種方式積極培養孩子的自我控制能力。

4.8 家長態度一致且堅定

孩子普遍有固著與較不會變通的特性，故建立良好的生活常規非常重要，一旦讓養成習慣，孩子會有更穩定的生活。是故，照顧者們的管教態度與規則應一致且堅定，並清楚、具體讓孩子理解。

五、建立正向的家庭與手足關係

5.1

此部份是最簡單，但卻也是最難的。簡單是指，這部分家長通常擁有主控權，只要家長互相體諒、共同合作，大多可以得到不錯的成果，孩子的健康與行為狀況會相對穩定；然而，困難的部份是指，面對孩子先天的障礙，家長往往有著自責、埋怨或是補償等複雜情緒交雜。照顧罕病孩子的確是一件非常不容易的事情，不過唯有家長自己先穩定下來，才有能力帶著孩子一起成長。

5.2

家長間除了要共同合作照顧孩子外，也要適時安排釋放壓力的時間，例如：星期日晚上是爸爸去喝咖啡的時間、星期六下午是媽媽逛街的時間等，當然也要安排夫妻溝通、培養感情的時間，如：可以等孩子睡了後一起泡茶、聊天、看影片等。記住：休息是為了走更長遠的路。

5.3

若家長皆需要就業維持經濟，家長間要一起討論照顧分工，如：復健可利用平日晚上、假日時間，地點則可以在鄰近的復健診所或中

心。孩子早療復健黃金期在 6 歲之前，家長要一起努力，雖然會非常的辛苦，但絕對是值得的。

若家中經濟來源只有一位，全職照顧孩子的一方要體諒另一方，照顧孩子跟工作都各有壓力，照顧孩子的一方無須時常抱怨孩子難帶、沒進步，讓另一方感受不到家庭溫暖，進而影響家長感情。家長間情感與經濟穩定都是非常重要的事情，尤其大多數在經濟上一生都要倚靠家長供應。

5.4

全職照顧孩子的家長要肯定自己、對自己有信心，長時間帶著孩子學習、訓練各種能力，以及復健 … 等，照顧孩子絕對不是件簡單的事。同時，只要家長持續不斷的努力，孩子就會有所進步，千萬別因為孩子前進步伐緩慢而沮喪甚至放棄，我們的孩子進步一點就是往前一大步，不要著急更不要與他人比較，每個孩子的先天狀況、家庭環境等因素都有所不同。

5.5

許多家長的第一個孩子就是小胖威利，容易心灰意冷，不知道是否要生第二胎。如果夫妻感情堅定、評估經濟許可，可於各大醫院的遺傳中心進行諮詢，做好各項產前檢查，放心迎接新的家庭成員。但要注意，不應有弟弟妹妹就是要來照顧小胖威利手足的觀念，避免兄弟姊妹有心理壓力，也有助於手足間正向情感的培養。

5.6

如何維繫手足間感情是一門不好修的課程，就學部分，為不要讓手足在校時仍有照顧負擔，建議不要讓孩子們念同一所學校。因手足也仍在成長中，而小胖威利孩子在校容易發生各種狀況，長期累積可能會帶給手足同儕壓力或陰影，以致影響自我價值的建構。

5.7

手足的發展，尤其心靈成長是無法等的，建議家長要同時關注小胖威利孩子與手足的需求並做好分工，小胖威利孩子小時候要注重復健療育，而手足則是要注意心靈發展。家長對於手足要有更多的關愛，如：媽媽陪孩子復健，爸爸就可以陪伴其他手足，而陪小胖威利孩子的一方也要每天安排時間與手足說說話，或規劃全家共同的活動，促進家人間情感。要注意，不要把照顧責任加諸在手足身上，父母只要教導手足認真、負責的態度，並不斷灌輸小胖威利孩子要尊敬兄姐或愛護弟妹，反之亦然。手足會慢慢了解父母的用心，自然而然會遵循著父母的教養守則。

教學經驗與建議

就學與就托是小胖威利孩子必經的過程，雖然隨之而來的環境變化對於孩子們來說是個很大的挑戰，但同時也是學習知識、自理、社交等重要能力的機會。此部分將學前幼兒園至高中職分為四個階段，以實際教導過小胖威利孩子的第一線教育人員經驗為本，並補充現有制度資料，期能提供家長、教育人員，以及其他欲了解此議題者參考。

一、學前階段

Q1 上幼兒園對孩子來說是巨大的環境轉變，家長可以如何協助孩子適應？

A1-1 語言表達的示範與引導

有時孩子會因不知如何表達感受而產生情緒，故若能增強孩子的口語表達能力，自可相對減少孩子因需求無法滿足而引發的情緒狀況。

1.建議家長可於生活中增加情境模擬 (如：舉例、帶入) 與生活需求 (如：喝水、上廁所) 的表達示範。

2.孩子對力道輕重程度的掌握能力較弱，建議可於日常生活中引導孩子用力、感受輕重程度不同力道間的差異，同時亦藉此可引導孩子了解他人感受。

A1-2 生活自理能力的訓練

家長往往把孩子的大小事都打理好，並沒有循序漸進的訓練孩子，以致孩子欠缺生活自理能力。故建議家長幫助孩子具備學校生活的基本自理能力，如:穿脫鞋子、綁鞋帶、整理書包、自主進食、如廁、洗手等。

A1-3 生活作息的調整

幼兒園的生活安排相對家庭而言較為固定，若能儘量讓孩子的居家作息調整成和幼兒園一樣，將有助於孩子適應就托。如果孩子在家有晚睡晚起的習慣，便很可能產生白天精神不濟，較難參與課程活動，或無法配合午睡作息等狀況。

A1-4 安坐能力的培養

我們的孩子可能因為注意力不集中或是理解力不足等狀況而較難參與課程及活動，建議家長可逐步培養孩子穩定坐著，並能專注一件事情約 15 至 30 分鐘的能力，讓孩子在就托 / 學時能更快適應環境。

A1-5 正向行為和主動性的建立

在孩子表現好時需要給他一些正向的增強，如：口頭鼓勵或是獎勵品等，剛開始時，要給孩子立即性的增強鼓勵以強化好的行為。也可運用集點制度（貼紙、蓋章）的獎勵，讓孩子知道表現好就會受到肯定和關注，而不會以哭鬧等方式來引起人家的注意和關心，如此養成孩子的主動與積極性。

Q2 如何申請公幼或非營利幼兒園優先入學

A2-1

身心障礙或特殊需求孩子就讀公立或非營利幼兒園時可優先入學，唯需符合基本入學條件並完成「鑑定安置」相關流程。若未完成相關流程，即便孩子領有身心障礙證明亦仍將以一般生就學順序辦理。以下就新北市學前特殊教育需求幼兒優先入學申請流程為例說明：

流程	時間	注意事項
家長說明會	入學前一年 12 月至入學當年 1 月	實際辦理時間與報名請洽各地教育局或特教資源中心。
提出鑑定申請	入學前一年 12 月至入學當年 1 月	向各校輔導處 / 室，或學前特教資源中心提出申請，應備文件： 1. 學前特殊教育需求幼兒鑑定安置申請表暨家長同意書。 2. 戶口名簿或戶籍謄本影本。 3. 身心障礙手冊/證明、醫院評估報告書或診斷證明影本。
幼兒能力評估	2 月至 3 月間	心評人員將以電話聯繫家長進行訪談並安排孩子的能力評估。
特教資格審查 / 安置會議	3 月至 4 月間	開會時間由心評人員通知，會議中將會確認孩子安置學校或特教服務方式。
安置學校報到	5 月前	1. 持報到通知單到安置學校幼兒園完成報到手續。 2. 逾期未報到視同放棄優先入園就讀權利。
入學準備	6 月至 9 月	1. 幫助孩子熟悉校園環境、建立作息、常規及自理能力等。 2. 透過學校協助申請各項相關服務。

備註：各地區的實際辦理期程與優先入學條件，依年度或各地方政府規劃而不盡相同，請洽各地教育局或特教資源中心。

二、國小階段

Q1 該如何選擇國小的就學型態，普通班（接受資源班服務）或集中式特教班？

A1-1 就學型態的差異

以學習方式來說，目前國小的就學型態分為普通班跟集中式特教班兩種，而我們的孩子若就讀普通班便會加入資源班的課程服務。這兩種學習環境最大的不同點在於普通班是大班級、統一教材，所以對特殊生會提供適性的資源班服務，主要為基本的國、英、數、社交訓練與生活自理等科目，至於其他課程則仍需在普通班上課，故孩子能否跟上普通班的學習進度，將會是選擇就學型態時的主要考量。

A1-2 就學型態的選擇

小學階段建議優先讓孩子在普通班（接受資源班服務）就讀，並隨著每年成長與學習情形，檢視是否需要調整就學型態。當孩子頻繁出現負面情緒行為時，表示課程安排已無法符合孩子的特教需求，就應思考是否需調整學習環境。

Q2 個別化教育計畫（IEP）的運作模式為何，家長要如何提出具體、合理的要求？

A2-1 個別化教育計畫

依據「特殊教育法」的規定，身心障礙學生入學後，學校需要依據學生的特質及需求，運用團隊合作方式擬定個別化教育計畫

「Individualized Education Program，簡稱 IEP」。

A2-2 IEP 運作模式

IEP 會議通常會由輔導老師、特教老師、班級導師及家長共同參與，會議中會就孩子的需要，擬定學習目標、內容，以及適合的支援服務等，是孩子整個學期的服務與課程設計的重要依據。特教法規定每學年至少需要召開三次 IEP 會議，若有更動導師，請務必要求學校重新召開。

A2-3 家長的準備與參與

家長於參與 IEP 會議前可以先準備：

1.對於孩子或學校教育的期待。

2. 曾使用過且有效的教養策略。

3. 孩子會有的特殊反應 (如：看到昆蟲會大哭、不喜與他人身體接觸)。

4. 重要醫療紀錄（如：癲癇、糖尿病、用藥狀況）。

家長要確實表達自己的期待，主動詢問學校可以提供哪些協助，不論是課程教學、情緒行為的處理方式，或是飲食控制。永遠不要怕提出需求，因為只有家長具體、清楚的提出意見，相關人員才可以共同協助孩子。

Q3 轉換各級學校時的需知？

A3-1 轉銜時程

各縣市的轉銜時程不盡相同，轉銜時通常會於畢業的前一個學期先行安排特殊生家長說明會，而後老師（導師）會協助確認並提出轉銜作業，故家長應與學校保持密切聯繫、積極參與相關活動，並注意轉銜時程訊息。

A3-2 轉銜評估

孩子於學校轉銜時，通常需施做智力測驗，由心評老師評估孩子的能力現況，家長此時要積極的參與評估，協助心評老師瞭解自己孩子的能力，主動提出自己對孩子的期待，以及認為比較適合孩子的學習環境。同時，若孩子有使用情緒穩定、提升專注力相關藥物，應主動告知，讓老師的評量能更貼近孩子的真實狀況。各地特殊教育學生鑑定及就學輔導會（鑑輔會）會依據各方的評估結果，決定孩子的特教資格以及教育安置的環境，若不認同鑑輔會對孩子特教資格及安置的決議，家長有依法提出申訴的權益。

A3-3 就讀國中的安排

升國中時，縣市政府教育局會對孩子重新進行鑑定安置，核定孩子的教育服務型態，若家長無法決定該就讀普通班或是集中式特教班，建議可多方尋求意見，或視個別情況與孩子溝通，參考他的想法。另，也可以與國中端協調是否能讓孩子先行試讀，實際了解不同類型班級的課程與型態後，再決定哪一種環境更適合孩子。

Q4 相關人員可以如何與孩子互動？

A4-1 教育人員的角色

建議教育人員要瞭解個別孩子的身心特質，避免全盤代入過往教學經驗。小胖威利孩子的狀況複雜且個別差異大，往往需要專業團隊的共同協助，包含特教老師、輔導人員、社工人員，以及學校行政的支持等，並由特教老師擔任資源整合者。

A4-2 孩子的行為狀況

面對孩子的行為狀況，若無急迫或危險性建議不要直接禁止，而可以嘗試了解孩子的思路與行為原因，如此才能找到行為癥結。當孩子發生情緒行為的當下，請記得幾項重要的處理原則：不威脅、不賄賂、不爭辯、用平靜的聲調堅持原則。同時，適度給孩子冷靜的空間與時間，在孩子發脾氣的當下大聲喝止、言語威脅或挑釁，只會讓事情更難以收拾。

A4-3 協助孩子找出行為源頭

輔導孩子的問題行為時，應先找出焦慮與壓力的源頭，然因孩子通常不具備清楚說明原因的能力，故需要相關人員協助釐清狀況。有時候孩子可能是肚子餓了、身體不舒服、作業程序的改變、聽不懂上課內容，甚至有時只是因為天氣變化。

A4-4 平時可以如何支持孩子

提供孩子支持通常可以預防問題行為的產生，如：

1. 當孩子對於即將發生的事情感到焦慮時，可以給予具體且正確的預告，也可製作時間表將事件以視覺化呈現。
2. 儘可能讓孩子的生活作息固定、有結構性，避免頻繁或劇烈的變動。
3. 當孩子學習出現嚴重適應困難時，請適度地調整課程內容與教學方式，以降低孩子的挫折感，並提升學習動機。
4. 當孩子重複犯同樣的錯誤時，需要所有人（老師、家人）一致、明確且堅持的規則，減少孩子認知混淆或提供孩子取巧的空間。

A4-5 情緒行為處理策略

小胖威利孩子的情緒行為多源自於先天的情緒障礙，若孩子的行為問題沒有在一開始被有效控制或介入，狀況便可能會持續惡化並一再重複。資深教育人員郭色嬌老師針對此議題，融入正向行為支持與情緒曲線的觀點，歸納特教生情緒行為處理策略如下圖：

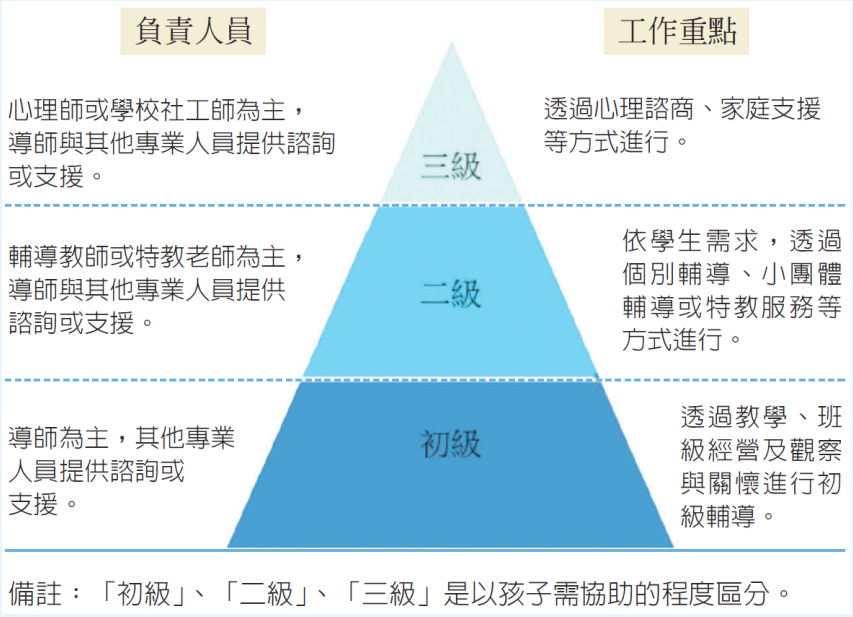
階段	第一期（平穩）	第二期（促發）	第三期（激躁）	第四期（加速）	第五期（高峰）	第六期（緩和）	第七期（回復）
認知/情緒/行為	合作 投入學習	受挑釁 被懲罰 需求未滿足	急躁不安 憤怒 無法專注喃喃自語 無法完成老師交代的事	挑釁老師 拒絕作業 激怒同學	施暴 尖叫 自傷 逃跑 哭喊 暴怒	情緒強度慢慢減弱 不知所措 退縮 疲累 順從 睡覺	回復 安靜 合作
介入原則	給予增強	發現先兆	反應中斷	重新指令	退出戰場	故意忽略	增強
溝通重點	給予注意，增強適當行為	消除導火線，找出問題來源並幫忙解決	給他關注，讓他做一些他喜歡的活動，但還是得回來做該做的事	冷靜、簡明扼要講重點、不要糾正	不要加入權力抗爭、給予選擇、給他時間和空間	不要火上加油、不要指責、假裝沒事、執行學生選擇後的結果	接納、適時處理

輔導小胖威利孩子的行為，並沒有一種絕對有效的模式，建議家長或其他照顧者在面對孩子時，必須要「言行一致」，設定明確規則並嚴格執行。當孩子出現不適當行為時，建議依照孩子的個別狀況搭配不同的處理策略，並以正向、不傷害的策略為主，儘可能不使用負向策略，避免產生副作用。同時，透過教育加強孩子的自我管理，適度提供孩子部分的自主與選擇權，如此才能培養孩子自我負責。以下簡要說明常使用的行為處理策略：

1. 正增強：針對良好的行為給予鼓勵，是最直接有效的方式。
2. 負增強：取消孩子不喜歡的事物，做為表現出良好行為的鼓勵，不建議單獨使用。
3. 隔離 (退出戰場)：移除增強 / 物，或把孩子移到無法得到增強 / 物的地方，建議要有成人陪同以確保安全。
4. 計劃性忽略：若能確定孩子的行為是為了引起注意時，可採取忽視策略，然當該行為會對他人或孩子自身造成傷害時，不能使用此方法。
5. 懲罰：懲罰僅能讓孩子知道不該做什麼，且容易引起孩子情緒失控或對其造成傷害，建議不要使用。

A4-6 若孩子在學校適應困難時

如果孩子在學校有情緒行為困擾、人際困擾、親師衝突、學業困難等適應問題，通常會由導師對孩子進行初步的關懷與輔導。若經過一段時間後，孩子狀況仍未改善，導師便會評估是否需要轉介輔導處 / 室，由專業團隊共同協助孩子，相關說明如下圖：(引用自新北市身心障礙學生家長手冊)



三、國中階段

Q1 家長可以如何協助老師更快了解孩子的狀況？

A1-1 老師需要了解的資訊

小胖威利孩子的個別差異很大，因此老師剛接觸孩子時，常常不知道該如何因應個別差異，家長應於第一時間提供相關資訊，讓老師能即時處理，如：孩子曾經發生過哪些特殊事件，以及過往情緒與行為的強度，老師便可事先調整環境以預防孩子可能產生的狀況。

A1-2 規範的一致性

家長的態度，決定老師能對這位學生施以多少訓練。就過往經驗而言，孩子在校時雖能遵守規範，但回到家後往往會恢復原本的狀態，當孩子返校後，老師更需要重覆不斷的幫孩子建立規範。所以，建議老師把孩子在校已完成的學習成果回報給家長，並請家長務必在家配合，如此才能確保孩子接受相同的規範，達成一致的行為模式。

Q2 老師可以如何協助孩子處理與同儕的衝突？

A2-1

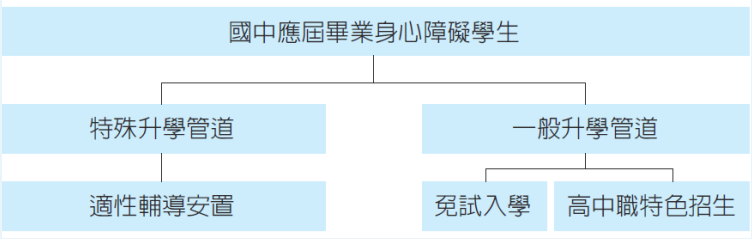
小胖威利孩子的共同特質是比較自我中心，也常複製家長及老師的管教方式對待他人，因此容易與同學發生衝突。同時，情緒起伏大再加上固著的個性，老師很難在第一時間就讓他們接受指令或引導進行情境轉換。處理孩子的負面情緒與問題行為時，可利用私下的空間進行規範，唯執行規範時的情境必須要選擇在他們情緒穩定的狀況。

Q3 孩子國中畢業後的升學管道？

A3-1

小孩子若取得鑑輔會特教資格證明書，畢業後除了可以參加一般升學管道外，亦可參加特殊升學管道，但最後僅能擇一報到入學。以特殊升學管道為例，大致分為以下三種就學方式：高中普通科、高中職綜職科（集中式特教班）、特教學校，其中，特教學校通常會優先安

置重度以上或多重障的學生，簡要說明如下：（引用自新北市身心障礙學生家長手冊）



類　別	說　明
高中普通科	◆ 即俗稱之普通高中。 ◆ 目標： 畢業後以升學一般大專院校為目標，課程較偏重理論及學術性質。 ◆ 適合對象： 認知能力許可，對學科學習有興趣，並有意願繼續升學的孩子。
高中職綜職科（集中式特教班）	◆ 為智能障礙或其他障別伴隨智能較弱孩子設置之集中式特教班。 ◆ 目標： 畢業後以就業為目標，課程中會安排相關課程進行職業試探；在高二及高三時安排職場實習，到相關職場接受工作訓練，若孩子表現良好，畢業後職場可能會直接任用。 ◆ 適合對象： 想培養獨立生活相關能力且畢業後想就業的孩子。
特教學校	◆ 具備較完整的特教專業團隊與相關復健設備，能提供較專業完善的復健服務。 ◆ 目標： 重視孩子的生活習慣、互助合作精神，課程以個人、家庭與社區生活能力等三個面向為主，培養孩子遵守規則與聽從指令等基本能力。 ◆ 適合對象： 重度、極重度與多重障礙的孩子。

四、高中階段

Q1 家長可以如何協助孩子做好高中入學準備？

A1-1

孩子在校的穩定學習，需要透過家長與學校一起營造適性環境以及嚴格管理。在新生入學前，高中端教師會先與國中端教師進行轉銜會議，入學時亦需填寫相關資料：

1. 建議家長可將孩子從小到大的成長狀況詳加描述，並說明孩子曾經發生過的特別重大事件、喜愛的物品、容易受到誘惑的事物等。
2. 建議學校可安排班級或全校性的特教宣導，並為避免孩子被同學貼標籤，可以從「健康飲食管理」的角度讓同學認識「小胖威利症」，降低孩子因出現向他人索食、搶食等不當行為狀況時，導致衝突的機會。
3. 環境的管控很重要，如：合作社、熱食部、家政教室等，都需要事先協調溝通，取得共識，以免孩子有機可乘。

Q2 職能評估的時程為何？家長與老師可以如何協助？

A2-1 評估時程

以臺北市勞動力重建運用處之規定為例，學生年滿 15 歲且應屆畢業，可於高三下學期 5 月 1 日起開始登記就業服務。起初，個案管理員會先進行初步晤談、了解學生狀況後，進行職業輔導評量，此評量會依照學生的動作、行為、情緒等工作相關能力，評估學生適合之

就業類型。

A2-2 家長可以如何協助

就過往經驗而言，小胖威利孩子由於肌肉張力低、手部精細動作不佳、體力較為不足，又加上食物引發之行為問題，經常使孩子無法順利進入職場或持續支持性就業。建議家長平時應讓孩子多做家事，持續復健、養成每日運動習慣，以培養工作基本能力。

A2-3 老師與職場人員可以如何協助

建議工作環境要儘量結構化、避免食物誘惑與操作，且職場人員應對小胖威利症的症狀有完整認識。同時，在過往經驗中，往往是職場人員對於學生認識不足，或無法嚴格執行環境結構化，而誘發小胖威利學生在職場偷竊、偷食，故家長不應對於職場人員隱瞞孩子的狀況。

小 結

家長在教養小胖威利孩子時，生活上應注意避免過度代勞。需要自理的生活技能，一定要讓孩子自己練習，多讓孩子有學習「模仿及動手做」的機會，藉肢體的勞動經驗，讓他「口、手合一」，提昇生活適應能力。若家人凡事代勞，他就沒有機會學習，也不會享受到自己動手做的成就感，相對的，因動手做而受器重、被賞識，將會激發出孩子更多的潛能！

因先天的因素，小胖威利孩子大多身形較胖，雖然如此，提醒家長仍需為他們選擇適齡、合宜的服裝穿著，因得體的儀容是人際互動的第一步。

親師的態度是引領孩子成功學習的重要關鍵，可以被包容的情緒與行為，給予空間，而絕對要服從的規則，就要堅持到底。有毅力的堅持與要求，是建立孩子適當生活習慣的不二法門，當輸入的能量累積足夠時，便能轉換成輸出的成長。

小胖威利孩子能力上有限制是正常的，親師是教育事業的合夥人，讓親師化限制為挑戰，以溫柔的心，堅持正確的理念。親師協同，教育力量無窮；親師協同，孩子受益無窮。

五、參考資料

1.106 學年度學前特殊教育需求幼兒優先入園鑑定安置折頁。2017。新北市：新北市學前特殊教育資源中心。

2. 新北市身心障礙學生家長手冊 (ISBN 978-986-04-2639-7)。2014。新北市：新北市政府教育局。

3. 郭色嬌 (2014)。愛他還要有好方法～特教學生的正向行為支持實務分享～。2014/01/21，取自：web.fsjh.ilc.edu.tw:81/help/new/08 資料 /0121 復興國中講義 -- 郭色嬌 .doc。

4. 臺北市立松山高級商業家事職業學校 古惟中老師。

5. 新北市私立光仁高級中學 葉淑娟老師。

6. 新北市新店區北新國民小學 余詩怡老師。

7. 高雄市凱旋國小學前巡迴教師兼任特教輔導員 吳凱翎老師 。

8. 其他熱心分享教學經驗的第一線教育工作者。

國外照護經驗

Dr. Janice L. Forster 為在美國賓州執業多年的兒童 / 青少年身心科醫師，專精於發展精神醫學並長期研究、治療小胖威利病友。同時，Dr. Forster 亦長期擔任國際小胖威利組織 (IPWSO) 與美國小胖威利協會 (PWSA USA) 的醫療顧問。本篇資料整理自其於 2017 年 11 月出席本會辦理之小胖威利照護工作坊以及照護國際趨勢論壇所發表的內容，並略分為食物管控、情緒行為二個部分。

一、食物管控

(一) 心理層面

1. 沒有懸念：

(1) 讓患者知道會吃到哪些食物

- 提供三餐的菜單 (可以被看到並重複確認) 。

• 可視情況加上每日一到兩次的點心。

(2) 讓患者知道食物的份量

• 確切、一致的份量控制。

• 供餐的時間。

2. 阻絕機會：

(1) 沒有取得額外食物的管道

•24 小時的一對一監控。

• 在家裡、學校、工作地點的食物存放處上鎖。

(2) 食物取得的管道

• 沒有第二份飲食。

• 不暴露在充斥食物的環境中 (如：雜貨店) 。

• 不參與食物的準備過程。

3. 沒有失望：

(1) 讓患者認同飲食規劃。

(2) 減少被食物占據的念頭以及對食物的渴求。

(3) 減少尋找食物的狀況。

(4) 增加適應性行為。

(二) 如何達成管控飲食

1. 概念

(1) 標準會因人而異。

(2) 條件會隨著年齡增長而有所轉變。

(3) 無法被徹底內化 (完全自制) ，永遠需要借助外在因素來達成 (如：他人提醒、環境規劃) 。

(4) 在充斥食物的環境中很容易失效，環境必須要確保無從取得食物。

2. 如何達成管控

(1) 維持規律的正餐 (與點心) 。

(2) 維持食物的界線：「你的食物」<->「我的食物」。

(3) 當患者與其他人比較食物時，照顧者要清楚的重申他的食物計劃

(4) 當出現非預期的食物時，可以用說故事的方式，讓他了解適當的行為的為何。

(5) 評估取得食物管道時，要從患者的觀點來思考。

3. 偷食物

(1) 事先計畫好因應的措施，並讓患者預先知道後果 / 規則，不能妥協。

(2) 唯有此時才可採取減少食物做為行為後果，並且不要因為偷食的量而影響調整食物的量。可以這麼做：

- 在下一餐中適量的減少熱量 (如：100 大卡的碳水化合物) 。
- 儘量在當日睡前解決，不要隔夜，可以在下一餐就執行偷食的後果。

(3) 在失控的當下

- 應遵循事先擬定的計畫。
- 不要試圖將食物從患者手中搶走，而要以照護跟安全的角度試圖跟他們講道理，並請他們將食物放回去，如此他們可能會還給你。

- 不要賄賂或威脅他們。
- 不要因此責怪自己或者他們。

(4) 在事情發生之後

- 把每次事件當作機會教育。
- 詢問患者「你還可以怎麼做呢？」。
- 重新檢視整個食物管控計劃是否要調整
- 盡可能讓周遭的人了解食物管控的操作方法，每個人都是可以執行食物管控的夥伴。

4. 關於尋找食物的行為

(1) 當環境的管控被確實執行，患者便可以專注其他事情，較不會把心思放在食物上，許多與食物相關的行為便會消失。不過，食物相關的行為僅是小胖威利的冰山一角，因此其他不當行為仍可能會發生。

(2) 當環境提供了心理上的飲食管控，許多其他與食物相關或其他行為會消失。

二、情緒行為

（一）環境管理是對於小胖威利的認知與行為最有效的介入方式

1. 當患者因應壓力的能力與周遭對他的期待有所衝突時，症狀便會出現，所以你要提供撐住他們大腦的環境緩衝。
2. 情緒壓力會引發適應不良的行為，而當環境不能提供有效的緩衝時，情緒壓力便會增加。
3. 成功的行為介入，除了需要支持性強的環境外，也要教導與

增強患者面對變化/壓力的策略，亦可視情況使用工具輔助。如：在變化即將發生時先行提醒患者、使用提示小卡等。

4. 環境設計的目標
   (1) 將壓力降到最低：
      • 掌控各活動的銜接以增進流暢性。
      • 將患者偏好的活動接在沒那麼喜歡的任務之後。
      • 提供可預期性，將不確定性（壓力）降到最低。
   (2) 任務及活動間的平衡。
   (3) 引導患者透過精通事物建立自信心。
   (4) 安排規律的生活。
5. 適當的環境設計包含：
   (1) 熱量管理
   (2) 飲食管控

(3) 每日計畫：

- 活動以線性順序安排，一個接著一個。
- 如此，患者不用擔心接下來會發生的事情，便可以將腦袋用在其他事情上面。
- 將偏好的活動接在沒那麼喜歡的任務之後。
- 新奇 / 熟悉的、喜歡 / 不偏好的、主動 / 被動的。
- 上學 / 工作、休息 / 休閒。
- 將運動排在偏好的活動之前。
- 向職能治療師諮詢以規劃感覺餐 (sensory diet)。

(4) 強制性的運動：

- 維持體重：每日兩次 30 分鐘。
- 減輕體重：每日兩次 60 分鐘。
- 運動有助於穩定睡眠循環、提升胰島素健全效能。

(5) 感覺統合技巧的運用

(6) 溝通：

- 情緒表達不宜過強。
- 簡潔的言詞。
- 一次只要求一件事。
- 使用的語言要能反應希望達成的指令，並給予他們消化指令的時間。
- 協助執行任務轉換。
- 如何表達「不行」，但用字上不直接說「不」。
- 學會不與他們爭執。

- 不讓負面行為成為焦點。
- 無視「負面行為」，而非忽略他們這個「人」。

(7) 適當的期待

(8) 可預期性

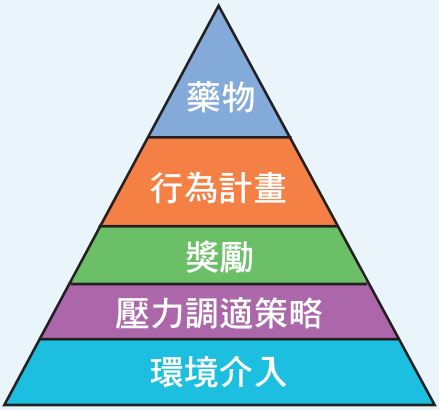
(9) 一致性

(10) 增強

(11) 行為支持

- 建立規則、確定它們可以被遵守，並用正向方式下指令：「講話要有禮貌」、「數到三時遵照指示」。
- 每個人都有規則，但不是每個人都適用相同的規則。
- 以正向的措詞來回饋。
- 就發生的反應來提供回饋。
- 經常回顧達成目標的進展狀況。

（二）小胖威利行為介入的金字塔



1. 環境調整 - 減少壓力 / 增加支持

- 減少刺激程度
  - 調降照明光度。
  - 減少雜亂的東西。
  - 調整牆壁顏色。
  - 放鬆的聲音與寧靜的房間。
- 降低期待。
- 降低要求或者增加支持
  - 陪同完成任務。
- 改變溝通模式
  - 降低講話音量。
  - 講話語調更輕柔。
- 增加適應性應對的機會，協助患者練習如何面對變動。

2. 訓練與解決問題

- 照顧者的參與很重要
- 對於焦慮的紓解訓練
  - 漸進式肌肉放鬆法 (PMR)、數數字、禱告、深呼吸。
- 怒氣控制（透過事先排練過並實際演練過、小故事）
  - 解決衝突。
- 社交技巧訓練（透過事先排練過並實際演練過、小故事）
  - 同理心。
  - 為了不佳的適應性行為道歉。
- 教導 / 正增強適當的行為

— 因患者類推、舉一反三的能力較弱，建議依實際遇到的事情（有脈絡的環境）作機會教育。

— 增強可以是讚美、獎品，或是其他誘因。

3. 獎勵 / 誘因

(1) 部分為事先擬定的計畫。

(2) 可以利用患者想要的某些事物來增進他們的注意力，並且促使他們達成某些我們希望他們可以達成的事情

- 口頭讚美及有形獎勵（貼紙、點數）。
- 融入在每日 / 每週的活動行程裡。
- 可以設計為：某種行為有發生，便會產生得到或失去的效果。

(3) 可以口頭激勵他們

- 「這樣就對了！」
- 「你非常努力，很棒！」

(4) 可以將成功的事物製成圖表呈現。

(5) 在快要失去獎勵的邊緣時，提醒他們獎勵的存在

- 「你快要得到額外的玩遊戲時間囉！」
- 「我們一起努力，你一定會成功！」

(6) 不要用失去獎勵或者將遭遇的後果威脅他們。

(7) 失去獎勵是依照事先講好的規則或約定自然發生的，而不是照顧者「決定」給或不給。事後，可以用就事論事的方式描述，並提醒下次能得到獎勵的機會。

4. 獎勵－專屬於患者渴望的事物

(1) 不能夠太特別

- 不應該占滿他們的思考。
- 得不到時，不應該造成患者的焦慮。

(2) 不能失去，僅能延後。

(3) 獎勵可以是：

- 給予額外時間做一件喜歡的事。
- 跟某個特別的人獨處、聊天。
- 被指派一項特殊的任務（如：幫家人決定要看的電影）。
- 出門做某種特別的活動。
- 可以買特別的東西，或是下載一首歌。

(4) 獎勵並不是賄賂

- 賄賂是指為了讓患者停止某個行為而提供的回應。如此，這種行為注定會再發生，因患者知道這麼做可以得到他想要的。

5. 行為計劃的基本原則

(1) 正面描述目標

- 「尊重別人的物品」而非「不准碰別人的東西」。
- 起初可以將標準設定到誇張的低，以確保患者覺得他能成功，接著才逐步增加對患者期望。
- 行為計畫失敗的原因，常常是因為標準設定的太高了！
- 提供達成目標可能需要的支持。

6. 用藥的時機

(1) 當所有環境管理及行為的介入都正確執行，但是症狀仍持續

發生時。

(2) 症狀顯示出患者有潛藏的疾病。

(3) 症狀嚴重的程度已經到達危及自身或他人的程度，同時影響日常生活功能時。

7. 藥物的功能

(1) 改變與環境互動的門檻，使行為不容易或更容易出現，如：鎮定劑、興奮劑。

(2) 管理特定的症狀，如：抗焦慮藥物。

(3) 治療潛藏的疾病，如：憂鬱症。

(4) 藥物僅是輔助工具，它不會創造或者修復環境能提供的緩衝。

8. 對於用藥的建議

(1) 選擇針對特定症狀的藥物。

(2) 以基本的型式使用藥物，且避免長時間使用或者複雜的準備。

(3) 衡量用藥的利與弊 (療效 vs 副作用) 。

(4) 緩緩開始，慢慢來。一次只針對一項用藥做出改變，且永遠要考慮藥物交互作用的可能性。

(5) 每個人都是獨特的，同樣一種藥物對每個人的效果不盡相同。

小 結

小胖威利症是一個複雜的疾病，照顧時需要特別應對技巧以及經驗累積，而環境管理是改變問題行為最重要且有效的方式之一，它能夠彌補基因變異導致適應功能的缺損。然而，患者對壓力的敏感度或是壓力本身，都會隨著不同狀況變動，這使得管理變的更為複雜，故時時教導患者新的應對技巧會有助於成功管理。有時，額外的介入（如：用藥）對於穩定整體生活來說會是必要的，但要注意，小胖威利患者有著複雜的神經化學反應，使其對於藥物副作用較為脆弱。

肆、資源篇

一、相關團體

(一)基金會、學會

單位名稱	電　話	地　址
財團法人罕見疾病基金會台北總會	(02)2521-0717	104 台北市中山區長春路 20 號 6 樓
財團法人罕見疾病基金會中部辦事處	(04)2236-3595	404 台中市北區進化北路 238 號 7 樓之 5
財團法人罕見疾病基金會南部辦事處	(07)229-8311	800 高雄市新興區民生一路 206 號 9 樓之 3
中華民國人類遺傳學會	(02)2521-0717 # 171	104 台北市中山區長春路 20 號 6 樓
台灣護理學會	(02)2755-2291 (02)2755-2292	106 台北市大安區信義路 4 段 281 號 4 樓

(二)各地遺傳諮詢中心

單位名稱	電　話	地　址
佛教慈濟綜合醫院台北分院	(02)6628-9779 # 7718	231 新北市新店區建國路 289 號
台灣大學醫學院附設醫院	(02)2312-3456 # 6708	100 台北市中正區中山南路 8 號 19 樓
馬偕紀念醫院	(02)2543-3535 # 2547	104 台北市中山區中山北路二段 92 號
台北榮民總醫院	(02)2871-2121 # 3292	112 台北市北投區石牌路二段 201 號
	(02)2871-2121 # 3467	
	(02)2875-7826 # 325	

台北長庚醫院	(02)2713-5211#3331	105 台北市松山區敦化北路 199 號
林口長庚紀念醫院	(03)328-1200#8278 (03)328-1200#8544	333 桃園市龜山區復興街 5 號
中國醫藥大學附設醫院	(04)2205-2121#212 兒科 (04)2205-2121#7080 婦產科	404 台中市北區育德路 75 號
台中榮民總醫院	(04)2359-2525#5938 兒科 (04)2359-2525#4436 產前	407 台中市西屯區台灣大道四段 1650 號
中山醫學大學附設醫院	(04)2473-9595#20225 兒科 (04)2473-9595#20727 產前	402 台中市南區建國北路一段 110 號
彰化基督教醫院	(04)723-8595#7244	500 彰化市南校街 135 號
成功大學醫學院附設醫院	(06)235-3535#3551	704 台南市北區勝利路 138 號
奇美醫療財團法人 奇美醫院	(06)281-2811#55509	710 台南市永康區中華路 901 號
高雄榮民總醫院	(07)342-2121#5023	813 高雄市左營區大中一路 386 號
高雄醫學大學附設 中和紀念醫院	(07)312-1101#7801	807 高雄市三民區自由一路 100 號
財團法人高雄長庚 紀念醫院	(07)731-7123#6230	833 高雄市鳥松區大埤路 123 號
花蓮慈濟綜合醫院	(03)856-1825#3780	970 花蓮市中央路三段 707 號

（三）全國智障者家長團體

機構名稱	電 話	地 址
中華民國智障者家長總會	02 2701-7271	(106) 台北市大安區建國南路一段 285 號 3 樓
台北市智障者家長協會	(02)2755-5690	(106) 台北市大安區建國南路一段 321 號 2 樓
基隆市智障者家長協會	(02)2426-0039	(200) 基隆市仁愛區孝三路 99 巷 7 號 1 樓
中華民國唐氏症基金會	02)2278-9888	(241) 新北市三重區重新路五段 609 巷 14 號 2 樓之 5
台北市自閉症家長協會	(02)2595-3937	(103) 台北市延平北路四段 115 號 1F
台北市身障者關愛協會	(02)2346-0801	(110) 台北市信義區忠孝東路五段 492 巷 6 號
新北市智障者家長協會	(02)2255-3771	(220) 新北市板橋區大同街 21 巷 15 號 1 樓
新北市自閉症服務協進會	(02)8985-7688	(241) 新北市三重區溪尾街 109 號 3 樓
桃園市智障者家長協會	(03)369-9135	(330) 桃園市桃園區延壽街 143 巷 12 號 1 樓
桃園市自閉症協進會	(03)338-6117	(330) 桃園市桃園區南華街 77 號 9 樓之 1
新竹市智障福利協進會	(03)562-6684	(300) 新竹市南大路 672 巷 3 弄 22 號
新竹市自閉症協進會	(03)561-1095	(300) 新竹市東南街 142 巷 28 號 2 樓
新竹縣智障福利協進會	(03)510-4057	(310) 新竹縣竹東鎮大林路 227 號
苗栗縣智障福利協進會	(037)368611	(360) 苗栗市勝利里 36 鄰金龍街 188 號
台中市山海屯啟智協會	(04)2524-2603	(420) 台中市豐原區成功路 626 號
台中市啟智協進會	(04)2472-1845	(408) 台中市南屯區東興路一段 450 號
台中市自閉症教育協進會	(04)2472-3219	(408) 台中市南屯區東興路一段 450 號
台中市智障者家長協會	(04)2355-1095	(407) 台中市西屯區玉寶路 155 號
彰化縣啟智協進會	(04)776-0006	(505) 彰化縣鹿港鎮東崎里彰鹿路五段 2 巷 53 號
南投縣智障者家長協會	(049)276-0612	(552) 南投縣集集鎮育才街 135 號
雲林縣啟智協會	(05)557-1311	(640) 雲林縣斗六市梅林里埤頭路 60 號

嘉義市智障福利協進會	(05)277-9139	(600) 嘉義市林森東路 707 巷 76 號
台南市自閉症協進會	(06)228-8719	(701) 台南市永福路二段 81 巷 1 號 2 樓
台南市智障者福利家長協進會	(06)356-2070	(709) 台南市安南區安昌街 222 巷 60 號
台南市心智障礙關顧協會	(06)201-3217	(710) 台南市永康區富強路二段 301 號
高雄市啟智協進會	(07)333-0718	(802) 高雄市苓雅區四維四路 190 號 3 樓之 3
高雄市調色板協會	(07)251-8208	(802) 高雄市苓雅區海邊路 96 號 3 樓之 4
高雄市自閉症協進會	(07)236-7763	(800) 高雄市新興區中正三路 28 號 9 樓
高雄市心智障礙服務協進會	(07)841-7033	(830) 高雄市鳳山區福誠二街 168 號 5 樓
屏東縣啟智協進會	(08)738-3015	(900) 屏東市自由路 367 之 1 號
屏東縣自閉症協進會	(08)735-1024	(900) 屏東市建豐路 180 巷 35 號
澎湖縣智障者家長協會	(06)926-3739	(880) 澎湖縣馬公市忠孝路 1 號 1 樓
宜蘭縣智障者權益促進會	(03)954-5471	(265) 宜蘭縣羅東鎮天祥路 52 號 1 樓
宜蘭縣自閉症者福利協進會	(03)935-6672	(260) 宜蘭市民權路一段 65 號 3 樓
花蓮縣智障福利協進會	(03)823-7756	(970) 花蓮市球崙二路 238 號
台東縣智障者家長協會	(089)238668	(950) 台東市中興路二段 200 巷 7 號
金門縣身心障礙者家長協會	(082)337393	(891) 金門縣金湖鎮新市里林森路 6 號
高雄縣小太陽協會	(07)625-3957	(820) 高雄市岡山區民族路 161 號
彰化縣自閉症肯納家長協會	(04)722-3460	(500) 彰化縣彰化市陳稜路 207 號
基隆市自閉症家長協會	(02)24229680	(202) 基隆市中正區義一路 67-7 號 3 樓
臺東縣耕心者關懷協會	(089)580615	(955) 臺東縣鹿野鄉瑞隆村新源路 49 巷 51 號

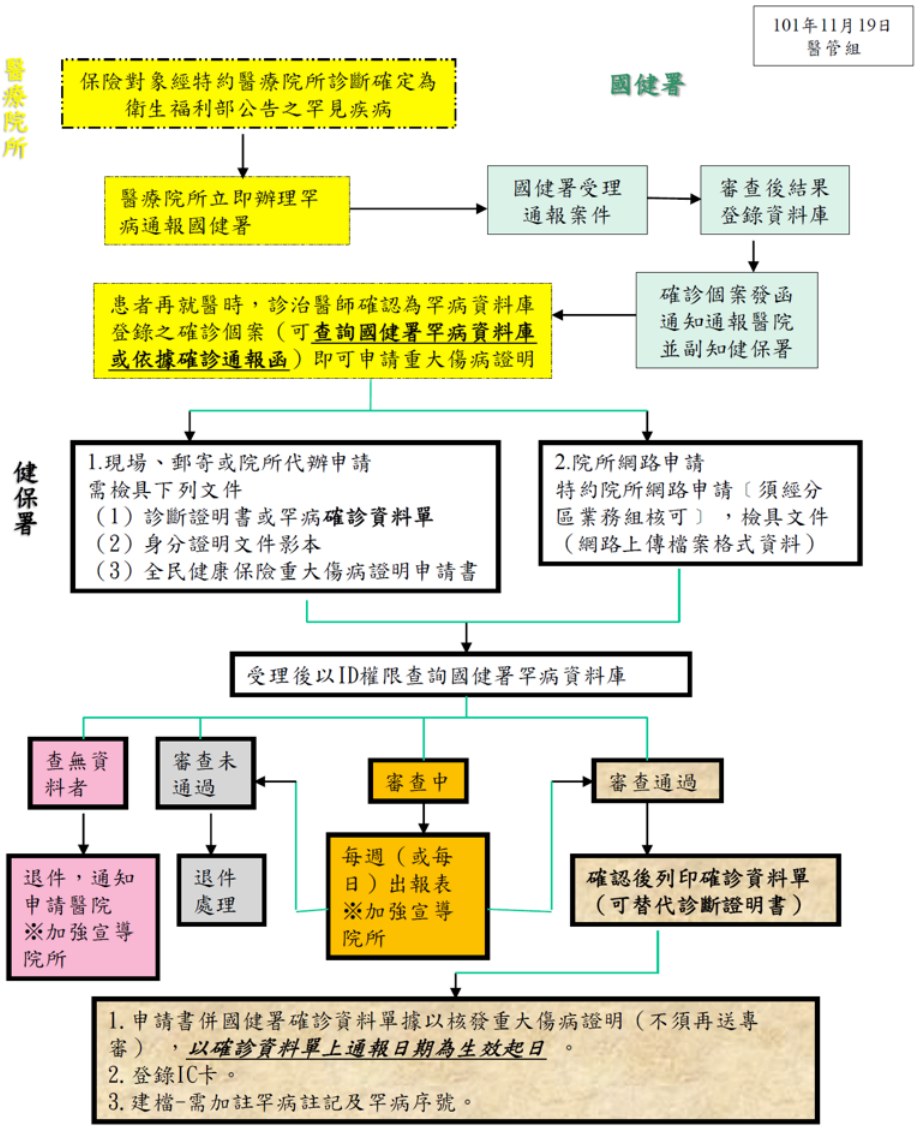
二、醫療資源

申請項目	申請條件或內容	承辦單位或電話
重大傷病證明	行政院衛生署於九十一年八月二十三日討論通過，將所有衛生署公告認定的罕見疾病病類直接納到重大傷病範圍中，且立即生效。 **一、申請重大傷病證明** (一) 尚未取得重大傷病卡時，或欲更正核卡疾病為正確罕見疾病名稱，可採下列兩種方式： 1. 您可於門診時間詢問主治醫師，填寫「全民健康保險重大傷病證明申請書」（一式兩聯，並加蓋醫院關防及醫師章），與病患本人的身份證正反面影本或戶口名簿影本，以及病歷摘要或檢查報告等相關資料，以掛號郵寄方式或親自到各地健保分局辦理。 2. 若你持有 30 天內的診斷證明書正本，可洽詢各地健保分局領取「全民健康保險重大傷病證明申請書」，或使用健保局傳真回復系統取得（傳真號碼：02-27080068 按 1 後再按文件代碼 543900），連同診斷證明書，病患本人的身份證正反面影本或戶口名簿影本，及病歷摘要或檢查報告等相關資料，以掛號郵寄方式或親自到各地健保分局辦理。 **二、換發重大傷病證明** (一) 罕見疾病患者通常終身無法痊癒，91 年 9 月公告將罕見疾病全數納入重大傷病後，除原有之多發性硬化症期限為 5 年（經本會反應，健保局已允若下一次併進行修正）外，其餘皆終生不需換卡，不過若你是以其他病症取得重大傷病證明的話，請注意是否有期限的限制，並請於有效期限到期前 1-2 個月申請換發。 (二) 換發證明時請重新檢具上述申請所需之相關資料，以掛號郵寄方式，或親自至健保各分局申請換發。 **三、遺失或毀損時換發** (一) 因重大傷病證明資料已登錄於健保 IC 卡，若健保 IC 卡遺失或損壞時，可到健保局各分局或各地聯絡辦公室，或是就近至各郵局申請補發卡。 (二) 請攜帶申請人身分證明文件正本及影本，填寫「請領健保 IC 卡申請表」，並檢附身分證明文件正本（採郵寄辦理者檢附影本），工本費 200 元，請領健保 IC 卡。	1. 第一、二項可親至或以掛號郵寄至各地健保分局辦理。 2. 第三項可至健保局各分局或各地聯絡辦公室，或是就近至各郵局申請補發卡。

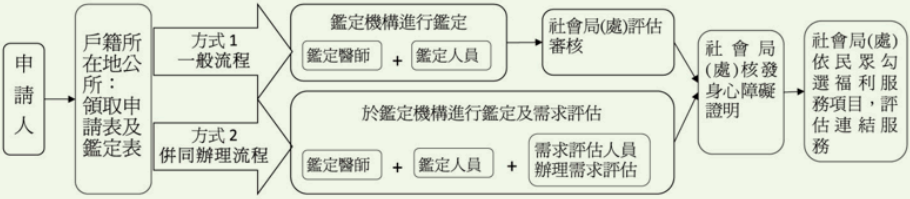
身心障礙鑑定	**一、應備文件** (一) 由本人或委託他人到申請人戶籍地直轄市區公所、縣（市）鄉 (鎮、市、區) 公所填寫申請表並領取身心障礙鑑定表及福利簡介單張，再持鑑定表到公告指定醫院辦理鑑定。 (二) 須攜帶申請人最近3個月內1吋半身照片3張、國民身分證正背面影本（未滿 14 歲者以戶口名簿影本替代）。如果委託他人代為申請者，另應附委託書及受託人之身分證明文件。 **二、身心障礙鑑定方式可區分為方式** (一) 一般流程： 1. 申請人先至指定醫院完成身心障礙鑑定且符合資格。 2. 社會處（局）依據鑑定報告書內容判定行動不便、必要陪伴者及復康巴士等服務，並就符合身心障礙資格者核發身心障礙證明。 3. 依據申請福利服務項目轉介或另行派需求評估人員進行需求評估。 （二）併同辦理流程： 1. 申請者在醫院完成身心障礙鑑定及需求評估訪談； 2. 社會處（局）依據鑑定報告書內容判定行動不便、必要陪伴者及復康巴士等服務，並就符合身心障礙資格者核發身心障礙證明； 3. 依據核定之福利服務項目轉介或據以提供服務。	地區公告指定醫院辦理
罕見疾病醫療照護費用補助辦法	**一、依據：「罕見疾病醫療補助辦法」第二條規定：罕見疾病病人，因罕見疾病所產生之下列自行負擔之醫療有關費用，除已申請其他補助者外，得依本辦法申請補助：** 1. 具一定效益之預防及篩檢費用。 2. 對治療或遺傳有重大影響之檢查、檢驗費用。 3. 確診疑似罕見疾病之檢查、檢驗費用。 4. 確診新增罕見疾病所需之檢查、檢驗費用。 5. 具相當療效及安全性之醫療處置費用。 6. 具一定效益與安全性之支持性及緩和性之照護費用。 7. 經中央主管機關公告之罕見疾病藥物及維持生命所需之特殊營養食品費用。 8. 代謝性罕見疾病之特殊營養諮詢費用。 9. 維持生命所需之居家醫療照護器材費用。 ★前項各費用，已依其他法令規定申請補助或給付者，不得重複申請補助；重複領取者，廢止本辦法補助處分之全部或一部，並以書面通知限期返還。	行政院衛生署國民健康局

罕見疾病醫療照護費用補助辦法	二、**費用申請應由區域醫事服務機構於事前報請中央主管機關審查通過，始得於事實發生後申請補助。但情況危急者，得於事實發生後十四日內報中央主管機關審查。** 三、**費用補助申請分為下列二種申請模式** 1. 申請人為罕見疾病病人者，病人為未成年人、受監護或輔助宣告之人時，為其法定代理人、監護人或輔助人，應檢具相關費用收據及醫事服務機構開立之診斷證明書 2. 由診治之醫事服務機構為申請人，以經評定為區域級醫院以上之醫事服務機構為申請人。之申請人應檢具載明疾病名稱與各項費用明細之文件，事前審查通過之通知書影本，於事實發生後或結帳日後三個月內，向中央主管機關提出申請。 四、**補助基準如下：** （一）篩檢之費用，依中央主管機關認定之項目及金額補助。 （二）檢查、檢驗之費用，以實際所生費用之百分之八十為限。 （三）藥物費用之補助如附表；維持生命所需之特殊營養食品費用，全額補助。 （四）特殊營養諮詢費用，每人每年以六次為限，每次補助新臺幣二百五十元。特殊營養食品，中央主管機關得每年檢討其使用之必要性。 五、**有下列情形之一者，得全額補助，不受前條第一項所定補助金額及比率之限制：** 1. 低收入戶及中低收入戶病人之醫療照護費用。 2. 維持生命所需之緊急醫療照護費用。 六、**醫事服務機構依規定申請補助之費用，不得以任何理由向病人收取。醫事服務機構申請補助費用時，有擅立收費項目、費用異常或其他虛偽不實情事時，中央主管機關得予刪減；所刪減之費用，不得向病人收取。** 七、**罕見疾病人體試驗之研究，應依醫療法、藥事法及其相關法規之規定為之；其所需經費，應於施行前檢具計畫書，向中央主管機關申請補助。** 八、**接受醫療補助之藥物及維持生命所需之特殊營養品，不得轉讓他人使用。** 參考網址：law.moj.gov.tw/LawClass/LawAllIf.aspx?PCode=L0030031	行政院衛生署國民健康局

全民健康保險罕見疾病申請核發重大傷病證明流程圖



身心障礙證明申請鑑定流程圖



三、教育資源

申請項目	申請條件或內容	承辦單位或電話
發展遲緩兒童療育補助	(一) 服務內容 1. 交通補助費：兒童於衛生福利部公告之「各直轄市、縣 (市) 政府早期療育服務單位彙整表」(以下簡稱彙整表) 所列之療育單位，進行健保給付之早期療育項目，包括物理治療、職能治療、語言治療、心理治療，或屬前述治療之認知、感覺統合、親職教育、聽能訓練、視能訓練、視知覺、行為矯正；彙整表所列須自費之療育單位，申請補助項目以物理治療、職能治療、語言治療、心理治療為限。 2. 療育訓練費：兒童於下列療育單位接受非健保給付或健保不給付之專業早期療育項目： (1) 本府衛生局特約醫療單位之音樂療育訓練、戲劇療育訓練、遊戲療育訓練、舞蹈療育訓練、藝術療育訓練。 (2) 衛生福利部或各縣（市）政府認可之早期療育機構及身心障礙機構。 3. 交通補助費與療育訓練費合併計算，一般戶每人每月最高補助新臺幣 3,000 元，低收入戶每人每月最高補助新臺幣 5,000 元。 (二) 對象： 設籍並實際居住於縣市，且已通報發展遲緩兒童早期療育通報及轉介中心，並符合下列條件之一者： 1. 未達就學年齡之疑似發展遲緩、發展遲緩或身心障礙兒童。 2. 已達就學年齡，經特殊教育學生鑑定及就學輔導委員會同意暫緩入學之發展遲緩或身心障礙兒童。	1. 縣 (市) 政府社會局 (處) 身心障礙福利科 2. 戶籍所在地區公所社會課

	前項所稱疑似發展遲緩、發展遲緩兒童，指持有衛生福利部輔導設置聯合評估中心或地方政府認可之醫院開具之綜合報告書（有效期間依報告書有效期限認定之）或疑似發展遲緩、發展遲緩證明書（有效期間自開立日期起算一年內為有效）者；所稱身心障礙兒童係指領有本市核（換）發或註記之身心障礙證明（或手冊）者。 **（三）應備文件** 1. 申請書。 2. 申請「交通補助費」須檢附下列文件之一： (1) 臺北市政府衛生局就醫護照療育紀錄單。 (2) 就醫治療紀錄（療育單位提供之治療紀錄單、紀錄卡等），若為影本須加蓋療育單位戳章或治療師職名章，並註明療育項目、療育日期。 3、申請「療育訓練費」須檢附下列文件之一： (1) 早期療育訓練費用收據正本，並須註明單月金額、療育項目、療育日期。 (2) 本局發展遲緩兒童療育補助「療育訓練費」治療紀錄單，並須黏貼收據正本。 4. 第一次申請者應檢附綜合評估報告書影本或診斷證明書影本（領有身心障礙證明或手冊，或前已檢附綜合評估報告書影本或發展遲緩診斷證明書影本且效期尚未屆滿者免附）。 5. 郵局或公家指定銀行存摺影本（首次申請或變更時須檢附，如戶名非申請人本人或補助對象，須註明關係）。 6. 其他證明文件。	
兒童托育津貼	1. 就讀公立幼兒園每人每月補助 1,500 元。 2. 就讀私立幼兒園每人每月補助 3,000 元（符合行政院幼兒教育補助方案申請資格之幼童，應先支領中央教育補助款，不足部分由本托育津貼補足其差額）	1. 各縣（市）政府社會局 2. 就讀（托）之公私立 立案幼兒園、托嬰中心、托育機構等
教育階段身心障礙學生教育代金補助	1. 目的：協助國民教育階段重度身心障礙之適齡國民完成國民義務教育。 2. 申請資格： (1) 就讀本市且有實際居住事實之年滿六足歲至未滿十五足歲。 (2) 國中、國小之在學學生（已入學者年齡不在此限），並持有重度以上身心障礙手冊（證明）或重大傷病證明（如白血病、惡性腫瘤等），非自願原因無法到校且有在家教育之必要者。	1. 各縣（市）政府教育局 特殊教育科 2. 各縣（市）國中小

	3. 核發金額：自提出申請日之當月起核發每月參仟伍佰元整 (不含暑假 7、8 月份)。 4. 長期安置政府立案之社會福利機構及呼吸照護醫療單位者：每月最高核發陸仟元（接受社會局教養補助者如每月所獲補助與規定之收費標準之差額低於教育代金額度，按其差額補助，如差額超過代金額度，仍依代金額度補助之）。	
補助身障學生交通服務（含交通費補助、搭乘小型無障礙車輛）	1. 申請案經審查通過者，由主管機關提供交通工具；主管機關確有困難無法提供者，補助其交通費。 2. 前項交通補助費全年以 9 個月核計，並分兩學期發給。	1. 各縣 (市) 政府教育局 特殊教育科 2. 各縣 (市) 國中小
身心障礙學生及身心障礙人士子女就學費用減免	1. 就學費用之減免基準如下： (1) 身心障礙程度屬極重度及重度者（身心障礙手冊 / 證明）：免除全部就學費用。 (2) 身心障礙程度屬中度者（身心障礙手冊 / 證明）：減免 7/10 就學費用。 (3) 身心障礙程度屬輕度者（身心障礙手冊或依特殊教育法經直轄市、縣（市）政府鑑定為身心障礙，持有鑑定證明而未領有身心障礙手冊學生）：減免 4/10 就學費用。 2. 上述就學費用係指學費、雜費、學分費及學分學雜費。就讀高級中等學校者，並包括實習實驗費	1. 各縣 (市) 政府教育局 特殊教育科 2. 各縣 (市) 國中小
課後照顧	1. 以身心障礙學生之生活照顧為主，本多元活潑之原則，並兼顧家庭作業寫作、團康與體能活動。 2. 提供協助身心障礙者之心理適應問題，重建其環境適應能力，提供心理衛生教育宣導、心理諮商、輔導及心理治療等服務。	1. 全國兒童課後照顧服務中心資訊網 2. 各縣 (市) 政府教育局 3. 各縣 (市) 承辦學校

四、就業資源

申請項目	申請條件或內容	承辦單位或電話
公益彩券經銷商資格審查證明書	1. 受理立即型公益彩券（刮刮樂）、彩券經銷商第一階段資格審查證明書（本人須親自辦理）。	1. 身心障礙者：各縣（市）政府社會局身心障礙福利科 2. 低收入單親：各縣（市）政府社會局社會救助科 3. 原住民：各縣（市）政府原住民事務委員會
自力更生方案	1. 房租補助：第 1 年之每月補助金額為每月房屋租金 70%，但最高不得逾 8,000 元；第 2 年之每月補助金額為第 1 年每月補助金額之半數。 2. 設備補助：按申請人自創業設立起至購買之日止未滿 6 個月購置所需全部設備之費用核定之，每人補助金額不得逾全部設備費用之 50% 及 6 萬元。	戶籍所在縣（市）勞工局職業重建科
職業重建服務	1. 由身障職業重建個案管理員提供就業諮詢服務。 2. 協助連結職業輔導評量、支持性就業、庇護性就業及其他職業重建服務。	各縣（市）政府勞工局身心障礙者職業重建服務中心
職業訓練	1. 提供具有就業意願與工作能力之身心障礙者，學習工作操作技巧之職業訓練，並藉由訓練階段提昇身心障礙者之工作能力，培養正確工作態度，以促進身心障礙者就業之穩定性。	1. 勞動部勞動力發展署 2. 各縣（市）政府勞工局

五、醫療保健

申請項目	申請條件或內容	承辦單位或電話
居家護理 / 居家復健	1. 居家護理：由護理人員依法對需要繼續護理之身心障礙者，於共居住處所提供護理服務。 2. 居家復健：由物理治療師、職能治療師或語言治療師依法對需要繼續復健之身障者，於其居住處提供復健治療服務。	1. 各縣（市）政府長期照顧管理中心 2. 各縣（市）承辦醫院
生活重建服務	1. 日常生活能力之培養：自我照顧及居家生活能力培養、社區生活參與之促進。 2. 社交活動及人際關係之訓練：提供社交技巧之指導、辦理文康活動或團體工作，增加服務對象人際互動、協助服務對象積極參與社區活動，加強與家人及社區居民互動。 3. 心理支持或心理輔導：個案、家庭或團體輔導、支持團體等。	各縣（市）政府社會局

六、照顧者支持服務

申請項目	申請條件或內容	承辦單位或電話
博愛卡暨博陪卡之交通優惠（愛心卡或愛心陪伴卡）	1. 補助初次申辦捷運優惠記名卡製卡費用。 2. 身心障礙者持博愛卡搭乘高雄捷運享有半價優惠及市營公車船、民營客運市區路段及無障礙計程車部分車資補貼共 100 段次免費。 3. 身心障礙者之必要陪伴者 1 人持博陪卡緊隨博愛卡後使用，得享有搭乘捷運半價及市營公車船、民營客運市區路段半價優惠，單獨使用博愛陪伴卡者仍以全票計價。	1. 各縣（市）政府社會局 2. 戶籍所在地區公所（社會課或社經課）
無障礙車輛預約服務（復康巴士）	1. 提供電話及傳真（限無法以電話聯絡者）方式預約訂車及電話臨時叫車服務。 2. 服務區域： (1) 設籍於本市身心障礙者：以本市為限，起迄點須位於本市。 (2) 外縣市身心障礙者：出發起迄點必須位於本市境內。 (3) 必要時得延伸至鄰近縣市。 3. 服務時間：上午 6 時至晚上 11 時。 4. 服務費用： (1) 一般費率：比照本市計程車日間費率 1/2 收費，低收入戶比照本市計程車日間費率 1/3 收費，小數點無條件進位。 (2) 共乘費率：以計程車日間費率 1/3 收費。	1. 各縣（市）政府社會局身心障礙福利科 2. 各縣（市）政府社會局之委辦協會或基金會
專用停車位識別證	1. 乘載身心障礙者之車輛停放於身心障礙者專用車位時，應將識別證正本完整呈現並放置於汽車前擋風玻璃明顯處或黏貼於機車車首，且不可遮蔽發證單位、有效期限編號、車牌號碼等查驗資訊，以供查驗。 2. 專用停車位識別證限身障者本人、配偶或其親屬乘載身障者時持用，如有轉借他人、偽造或冒用識別證，經查證屬實者，逕行註銷，並自查獲之日起 3 年內不得申請核發識別證。 3. 專用停車位識別證有效期限以身障手冊證明之效期為主且最長 5 年，期限屆滿前 1 個月內應重新申請。	各縣（市）政府社會局身心障礙福利科或洽各縣（市）政府社會局
專用車輛牌照	1. 掛有專用車輛牌照之車輛、由身心障礙者本人使用或乘載身心障礙者本人時，始得使用身心障礙者專用停車位。 2. 專用牌照非停車優惠牌照。	1. 各縣（市）政府稅務局或稅捐稽徵處 2. 各縣（市）監理機關

身體照顧及家務服務（居家服務）	1. 身體照顧：服務包含協助進食、整裝、擦澡、大小便排放、 使用藥物、使用日常生活輔具、生活自理訓練、復健練習、 翻身、拍背、肢體關節活動、陪同散步、運動、休閒等。 2. 家務服務：包含居家環境清潔、換洗衣物之洗滌修補、陪同 / 代購物品、陪同就醫、文書服務、友善訪視、電話問安、餐 飲服務 (送餐 / 備餐) 等。 3. 照顧服務費每小時以新台幣 200 元計，補助額度依身障者失能程度及實際評估時數核給。	1. 各縣 (市) 政府社會局 身心障礙福利科 2. 各縣 (市) 政府長期照顧管理中心
心理重建	1. 提供協助身心障礙者之心理適應問題，重建其環境適應能力，提供心理衛生教育宣導、心理諮商、輔導及心理治療等服務。	1. 衛生福利部社會及家庭署身心障礙服務網 2. 各縣 (市) 政府衛生局或社會局
自立生活支持服務	1. 依身心障礙者需求，以身心障礙者為主體，與同儕支持員共同擬定自立生活計畫。由個人助理提供在社區居住、生活及參與社會的人力協助，及其他社會資源的連結，以促進身心障礙者自主生活、社會參與，內容如下： (1) 居住處所、居住空間的規劃安排。 (2) 居家生活協助事項，居家照顧服務資源的連結。 (3) 社會參與活動協助，包括個人助理會安排、交通資訊等。	1. 各縣 (市) 政府社會局 2. 各縣 (市) 政府社會局之委辦協會或基金會
社區式日間照顧服務	1. 日間照顧服務：提供生活自理、技藝陶冶、作業活動、社區適應及休閒活動等服務。 2. 社區樂活補給站：依個別興趣及意願提供技藝性、才藝性、 學習性及休閒性等課程。	1. 衛生福利部社會及家庭署身心障礙服務網 2. 各縣 (市) 政府社會局
日間照顧及住宿式照顧服務	1. 日間照顧及住宿式照顧費用補助 (原托育養護費用補助) (1) 補助安置於下列機構身心障礙者：養護中心、護理之家、身心障礙福利機構、日間照顧機構。 (2) 補助額度： A. 低收入戶依核准收費標準全額補助該障別等級之最高額 B. 非低收入戶 I.30 歲以下，依家庭經濟狀況補助 75% (含中低收入戶) 、50% 及 25%。 II.30 歲以上或年滿 20 歲其父母一方年滿 65 歲以上或家中有 2 位以上身心障礙者，依家庭經濟狀況補助 85% (含中低收入戶) 、70%、60%、50%、40%。	1. 衛生福利部社會及家庭署身心障礙服務網 2. 各縣 (市) 政府社會局 身心障礙福利科 3. 戶籍所在地區公所 (社會課或社經課)

	2. 住宿照顧服務 (1) 全日型住宿照顧服務：包含生活自理訓練、技藝陶冶、 社區適應、休閒規劃、家庭支持等。 (2) 夜間型住宿照顧服務：包含家庭生活管理、休閒規劃、 社區資源使用、社交能力等訓練。 (3) 經機構評估同意服務，則可申請身心障礙者住宿式照顧費用補助。 3. 機構日間照顧服務 (1) 服務內容包含生活自理訓練、早期療育、技藝陶冶、社區適應、休閒服務、家庭支持等。 (2) 經機構評估同意服務，則可申請身心障礙者日間照顧及住宿式照顧費用補助。	
社區日間作業設施服務	1. 提供作業活動、日常生活活動、職業適應、支持服務、社區融合與轉銜等服務。	1. 各縣 (市) 政府社會局 2. 各縣 (市) 政府社會局之委辦協會或基金會
臨時及短期照顧服務	1. 以提供安全照顧為主，有特殊狀況經評估確有實際需要者，得提供陪同就醫、協助膳食及身體照顧服務。 2. 臨時照顧服務每小時以 130 元計，本市列冊低收入戶由本局全額補助；中低收入戶本局補助 90%；一般戶本局補助 70%。(交通費另計)	1. 各縣 (市) 政府長期照顧管理中心 2. 各縣 (市) 政府社會局之委辦協會或基金會
家庭托顧	1. 由家屬將身障者送至家庭托顧服務員家中接受身體照顧服務、日常生活照顧服務及安全性照顧，及依身障者之意願及能力協助參與社區活動。	1. 各縣 (市) 政府社會局 2. 各縣 (市) 政府社會局之委辦協會或基金會
照顧者支持及訓練與研習	1. 提供家庭照顧者心理及情緒支持、成長團體、諮詢服務及照顧技能訓練。	1. 各縣 (市) 政府社會局 身心障礙福利科 2. 各縣 (市) 政府社會局之委辦協會或基金會

七、經濟協助

申請項目	申請條件或內容	承辦單位或電話
生活補助	1. 列冊低收入戶之極重度、重度、中度身心障礙者，每人每月核發 8,200 元；輕度身心障礙者每人每月核發 4,700 元。 2. 中低收入戶之極重度、重度及中度身心障礙者，每人每月核發 4,700 元；輕度身心障礙者每人每月核發 3,500 元。 3. 非屬前二款之極重度、重度及中度身心障礙者，每人每月核發 4,700 元；輕度身心障礙者每人每月核發 3,500 元。	1. 各縣 (市) 政府社會局 社會救助科 2. 戶籍所在地區公所 (社會課或社經課)
重度以上身心障礙者福利津貼 (高雄專屬)	1. 服務對象有四類： (1)90 年 12 月 20 日以前設籍於原高雄縣領有重度以上身心障礙手冊 / 證明之市民。 (2)90 年 12 月 20 日以後出生即設籍於原高雄縣領有重度以上身心障礙手冊 / 證明之市民，並未再遷出，且其父母親至少有一方於 90 年 12 月 20 日以前設籍原高雄縣。 (3)90 年 12 月 20 日以後出生即設籍於原高雄市領有重度以上身心障礙手冊 / 證明之市民，並未再遷出，且其父母親至少有一方於 90 年 12 月 20 日以前設籍原高雄市。 (4) 經政府補助收容安置、領其他相關福利補助、出境逾半年 (一百八十三日) 未入境者、入獄服刑、因案羈押或拘禁、領取國民年金之身心障礙基本保證年金或老人基本保證年金補助者不得請領。 2. 福利內容：補助金額固定每人每月 1,000 元。	高雄市政府社會局身心障礙福利科： (07)3368333#3945
身心障礙照顧者津貼 (台中、高雄專屬)	1. 審核通過後，自申請日次月起核給照顧者每月 3,000 元。 2. 津貼於年度預算額度內採總量控管，並依「高雄市政府社會局身心障礙照顧者津貼計點標準表」計點排列補助順序，額滿後則依序候缺。 3. 本津貼若進入候缺排序，則以核定後之次月起開始撥付，不溯及自申請日。	1. 台中市政府社會局身心障礙福利科： (04) 22177238 #3 7326 2. 高雄市政府社會局身心障礙福利科： (07) 3368333 # 3945

醫療費用補助	1. 列冊之低收入戶。其醫療費用扣除不補助項目後全額補助， 但每人每年以 30 萬元為限。 2. 列冊之中低收入戶，醫療費用超過其元部分，扣除不補助項目後補助 80%，但每人每年以 30 萬元為限。 3. 經濟弱勢者，醫療費用超過 5 萬元部分，扣除不補助項目後補助 70%，但每人每年以 30 萬元為限。	1. 衛生福利部健保署：(02) 27065866 2. 各縣（市）政府社會局 社會救助科 3. 戶籍所在地區公所（社會課或社經課）
看護費補助	1. 列冊之低收入戶者，每人每日最高 1,500 元，但每人每年以 18 萬元為限。 2. 列冊之中低收入戶，最近 1 個月自行負擔看護費用累計超過 3 萬元或最近 3 個月累計超過新 5 萬元部分，每人每日最高補助 500 元，但每人每年以 6 萬元為限。 3. 領有本市中低收入老人生活津貼者，每人每日最高補助 750 元，但每人每年以 9 萬元為限。 4. 領有本市身心障礙者生活補助者，最近 1 個月自行負擔看護費用累計超過 3 萬元或最近 3 個月累計超過 5 萬元部分，每人每日最高補助 500 元，但每人每年以 6 萬元為限。 5. 經濟弱勢市民者，最近 1 個月自行負擔着護費用累計超過 3 萬元或最近 3 個月累計超過 5 萬元部分，每人每日最高補助 500 元，但每人每年以 5 萬元為限。	1. 各縣 (市) 政府社會局 社會救助科 2. 戶籍所在地區公所 (社會課或社經課)
購屋貸款利息補貼	1. 貸款額度：由承貸金融機構或郵局勘驗後才決定，最高不超過 220 萬元。 2. 貸款年限：依身心障礙者實際貸款年限，最長不超過 30 年， 付息不還本之寬限期最長 5 年。 3. 計算基準：依身心障礙者實際貸款期間及利率，補貼國民住宅基金提供部分利率間之利息差額。 4. 補貼名額：依各年度公告，如合格者超過 告補貼人數時，依計點標準表積分順序補。 5. 每年申請日期依各年度公告為準。	各縣（市）政府社會局身心障礙福利科或洽各縣（市）政府社會局
房屋租金補貼	1. 依實際承租期間，補貼 1 年，按月每坪最高新台幣 200 元，並以租金總額 50% 為上限，保證金、公共管理費等相關費用不予補貼。 (1) 單身家庭 : 最高補貼 7 坪。 (2) 二口家庭 : 最高補貼 12 坪。 (3) 三口以上家庭 : 最高補貼 17 坪。 2. 實際租金低於前項補貼金額上限者，實際租金覆時補貼。 3. 每年申請日期依各年度公告 (約前年度 12 月份) 為準。	各縣（市）政府社會局身心障礙福利科或洽各縣（市）政府社會局

購買停車位貸款利息補貼	1. 依實際貸款年限，補貼實際貸款利率於每年 1 月 1 日與國民 住宅貸款優惠利息差額： (1) 低收入戶：補貼利息差額 100%。 (2) 中低收入戶：補貼利息差額 80%。 (3) 領有身心障礙者生活補助費者：補貼利息差額 50%。 2. 每年申請日期依各年度公告 (約前年度 11 月份) 為準。	各縣 (市) 政府社會局身心障礙福利科或洽各縣 (市) 政府社會局
承租停車位租金補助	1. 依實際承租期間補助 1 年，每月最高補助 1,000 元，保證金、公共管理費等相關費用不予補助。 (1) 低收入戶：補助實際每月租金 50%。 (2) 中低收入戶：補助實際每月租金 40%。 (3) 領有身心障礙生活補助費者：補助實際每月租金 25%。 2. 每年申請日期依各年度公告 (約前年度 11 月份) 為準。	各縣 (市) 政府社會局身心障礙福利科或洽各縣 (市) 政府社會局
全民健康保險保費自付額補助 (高雄專案)	1. 每人每月至多補助 749 元 (中央健康保險署第六類保險對象自付額) ，低於 749 元者核實補助。	戶籍地區公所民政課 (負責健保投保事宜) 、社會 (經) 課 (洽詢補助事宜)
現金給付之社會保險補助 (高雄專屬)	1. 補助國保保險費自付額： (1) 極重度、重度障礙者全額補助。 (2) 中度障礙者補助 70%。 (3) 輕度障礙者補助 55%。 2. 補助公保、勞保、農保、軍保保險費自付額： (1) 極重度、重度障礙者全額補助。 (2) 中度障礙者補助 1/2。 (3) 輕度障礙者補助 1/4。	1. 公、軍、農保請逕洽各投保單位辦理 2. 如詢問國保補助事宜，請洽社會局社會救助科： (07)3308580、3373374 3. 如詢問勞、健保補助事宜，請洽社會局身心障礙福利科： (07)3368333#3945
無障礙計程車車資補貼	1. 補助市營公車、船及民營客運市區路段每月併計共 100 段次。 2. 補助標準：搭乘無障礙計程車單趟次車資 100 元以下補貼 18 元 (扣 1 段次) ，101 元至 200 元，補貼 36 元 (扣 2 段次) ， 201 元以上補貼 54 元 (扣 3 段次) 。	1. 各縣 (市) 政府交通局或公共運輸處 2. 各大無障礙計程車車隊提前預約

公有收費停車場身心障礙者停車優惠	1. 103 年 4 月 1 日起： (1) 停放於計時停車格者，前 4 小時免收取停車費，第 5 小時起全額收費；停放於計次、高費率停車格或使用停車場月票者半價優惠。 (2) 身心障礙者機車收費停車格，免收停車費。	各縣 (市) 政府交通局或社會局
使用牌照稅減免	1. 經核符合免徵使用牌照稅車輛，如事後有改變用途或轉讓等 不合免稅要件情形時，應由免稅申請人向車籍所在地主管稽核機關申報恢復課徵使用牌照稅。 2. 身心障礙者或車主死亡，應自死亡之次日起恢復課稅。 3. 車主與身障者戶籍應設同一地址，任何一方遷離原戶籍，未在稅捐處通知後 1 個月內遷回，將自遷出日起恢復課稅。 4. 身心障礙後續鑑定日期逾期，未在稅捐處通知期限內補件者，將自後續鑑定之次日起恢復課稅。 5. 戶籍地址已遷離原申請免稅地址，與車籍登記地址不同，未在稅捐處通知後 1 個月內將戶籍遷回者，將自戶籍遷出日起恢復課稅。	1. 各縣 (市) 政府稅務局或稅捐稽徵處 2. 各縣 (市) 監理機關
醫療費用及醫療輔具補助	目的 : 提供多元身心障礙者醫療復健所需醫療費用及醫療輔具補助，主要包括尚未納入全民健康保險給付範圍內，但為身心障礙者醫療復健所需之輔助器具，以滿足其在輔助器具上的需求，並減輕照顧者之負荷。 (一) 補助類型分為 2 類，包括： 1. 醫療輔具：電動拍痰器、抽痰機、化痰機 (噴霧器)、雙相陽壓呼吸器 (Bi-PAP)、單相陽壓呼吸器 (C-PAP)、血氧偵測儀 (血氧機)、氧氣製造機、UPS 不斷電系統、壓力衣 A~G 款與矽膠片。 2. 醫療費用：人工電子耳植入手術費用、開具診斷證明書費用與開具醫療輔具評估報告費用。 (二) 對象 : 設籍且最近 1 年居住國內超過 183 日，且同時符合以下條件者： 1. 領有身心障礙證明 (或手冊) 者。 2. 申請補助項目未獲政府其它醫療補助、社會保險給付或相同性質（輔助器具）之補助者。	縣 (市) 政府衛生局 (處) 醫護管理處

輔助器具補助	1. 依身心障礙者輔具費用補助基準表內所列各項輔具補助標準核給，補助種類如下： (1) 個人行動輔具 (2) 溝通及資訊輔具 (3) 身體、生理與生化試驗設備及材料 (4) 身體、肌力及平衡訓練輔具 (5) 具預防壓瘡輔具 (6) 住家家具及改裝組件 (7) 個人照顧及保護輔具 (8) 居家生活輔具 (9) 矯具及義具 (10) 其他輔具	1. 各縣 (市) 政府社會局 身心障礙福利科 2. 戶籍所在地區公所（社會課或社經課）
輔具用電優惠	1. 依電業法第 65 條之 1 輔具用電補助標準核給，補助種類如下： (1) 維生器材： A. 氧氣製造機 B. 呼吸器 C. 血氧監測儀 D. 冷氣機 E. 電暖器 F. 抽痰機 G. 咳漱 (痰) 機 H. 化痰機（器） I. 電動拍痰機 (2) 必要生活輔具： A. 電腦輔具之眼控滑鼠 B. 電動輪椅 C. 電動代步車 D. 居家用照顧床 (電動床) E. 氣墊床 (不含液態凝膠床墊)	各縣 (市) 政府社會局 身心障礙福利科

八、各地社會局處

機構名稱	電 話	傳 真	地 址
基隆市政府社會處	(02)24201122 #2231、2235 、2236	(02)24272620	20201 基隆市中正區義一路 1 號
台北市政府社會局	(02)27208889	(02)27206552	11008 台北市信義區市府路 1 號
新北市政府社會局	(02)29603456	(02)29693894	22001 新北市板橋區中山路一段 161 號 25 樓
桃園市政府社會局	(03)3322101# 6300~6307	(03)3337274	33001 桃園市桃園區縣府路 1 號 3、4 樓
新竹縣政府社會局	(03)5518101	(03)5532424	30210 新竹縣竹北市光明六路 10 號
新竹市政府社會處	(03)5352386 分 機 501、502、503、505	(03)5350830	30041 新竹市中央路 241 號 4、5、8 樓
苗栗縣政府社會處	(037)368426	(037)367213	36046 苗栗市府前路 1 號
台中市政府社會局	(04)22289111 # 37300~ 37326	(04)22291807	40701 台中市西屯區臺灣大道 3 段 99 號惠中樓 3 樓
彰化縣政府社會局	(04)7264150		50001 彰化縣彰化市中與路 100 號第二行政大樓
南投縣政府社會局	(049)2222106 ~9		54001 南投縣南投市中興路 660 號
雲林縣政府社會處	(05)5522560 行動代表號：0988-640391	(05)5338449	64001 雲林縣斗六市雲林路二段 515 號
雲林縣輔具資源中心	(05)5339620	(05)5337028	64054 雲林縣斗六市府文路 22 號 (雲林縣身心障礙福利服務大樓一樓)
嘉義市政府社會處	(05)2254321	(05)2253551	60006 嘉義市東區中山路 199 號
嘉義縣政府社會局	(05)3620900	(05)3627532	61249 嘉義縣太保市祥和二路東段 1 號
台南市政府社會局	(06)2991111		70801 台南市安平區永華路 2 段 6 號 7 樓

高雄市政府社會局	(07)3344885	(07)3303628	80203 高雄市苓雅區四維三路 2 號 10 樓
屏東縣政府社會處	(08)7320415	(08)7323085	900 屏東市自由路 527 號
屏東縣輔具資源中心	(08)7365455	(08)7364931	900 屏東市建豐路 180 巷 35 號 1 樓 (屏東縣身心障礙者福利服務中心)
宜蘭縣政府社會局	(03)9328822	(03)9328522	26045 宜蘭縣宜蘭市同慶街 95 號
花蓮縣政府社會處	(03)8227171# 380~393	(03)8234990	97001 花蓮縣花蓮市府前路 17 號
台東縣政府社會局	(089)340726	(089)340643	95054 臺東市桂林北路 201 號
澎湖縣政府社會局	(06)9274400# 531、532	(06)9264067	880 澎湖縣馬公市治平路 32 號
金門縣政府社會局	(082)324648 、323019、 373291	(082) 320105	893 金門縣金城鎮民權路 173 號
連江縣政府衛生局	(0836)22095		209 連江縣馬祖南竿鄉復興村 216 號

伍、關於小胖威利病友關懷協會

協會介紹

成立背景

90 年 8 月 26 日，在罕見疾病基金會與多位小兒遺傳專科醫師的協助下，25 個不同年齡、外觀特徵相似的小胖威利病友家庭相聚，共同組成本會前身「小胖威利病友聯誼會」，並於在近四年的運作交流後，成員增加為 70 多個家庭。為提供病友及其家庭更多的支持，協助病友開拓未來人生，本會於 94 年 6 月 19 日正式成立，至今已滿 12 年，服務近 200 位病友。

本會理監事團隊由多位專業人員，包含：台北馬偕醫院林炫沛醫師、台北慈濟醫院蔡立平醫師、台北榮民總醫院牛道明醫師、國泰醫

院簡文仁物理治療師等，此外亦有近半成員為病友家長。理監事團隊於各項議題提供建議與協助，為本會落實病友服務、永續發展之堅強後盾！

願 景

結合小胖威利症病友家庭與醫療專業力量，聘請專業工作者發展以病友為中心之服務，並結合社會各方資源，以打造小胖威利之專屬社區家園為目標。同時，本會亦致力於建立醫療資訊平臺、提倡病友健康飲食、培養病友自我管理能力，使每一個小胖威利病友及其家庭皆能維持一定的生活品質。

主要服務

- 針對病友家庭辦理講座、聯誼、出遊等知識與支持性活動。
- 提供病友家庭電話訪談、訪視關懷等服務，並追蹤輔導病友健康與就學狀況。
- 接受病友家庭社福與教育等議題諮詢，並協助連結、轉介相關資源。
- 提供病友家庭與小胖威利症相關之社福與醫療等最新資訊。
- 辦理宣導活動，促進相關專業人員與社會大眾對於小胖威利症之了解。
- 協助成年病友融入社區及職場。

威利工作坊簡介

協會有感於成年小胖威利症病友越來越多，而父母卻找不到合適的安置場所，造成病友家庭極大的負擔，在各方善心人士的共同捐助下，於 104 年 4 月 7 日在新北市新店區中正路 512 號 2 樓自籌成立「小胖威利病友關懷協會北區社區日間作業設施」（威利工作坊），提供成年小胖威利病友日間安置服務處所，威利工作坊是以小胖威利的健康及情緒管理為首要目標，讓小胖威利學習自律與自立，除了嚴格飲食控制及健康管理外，亦安排規律的運動時間及復健與療育課程，在身心、情緒獲得照護及穩定下，開始學習相關自製手作產品，陸續開發出手工皂、天然防蚊液、乾洗手、紫草膏、香氛（防蚊）磚及護唇膏等天然實用手作產品；這些簡單的手作產品，對小胖威利來說，是能從中獲得無比成就感及回饋善心人士那份愛心的展現。

截至 106 年底，威利工作坊的成員包含：9 位小胖威利病友，1 位罕病魯賓斯坦 - 泰比氏症（Rubinstein-Taybi Syndrome, RTS），以及 4 位其他障別服務對象，在工作坊是以透過作業活動、復健課程、藝術療育及社會參與等活動安排，讓小胖威利病友逐步獲得自主性身心健康管理，及和社會有良好互動，甚至尋獲自信、肯定的機會，在協會全體同仁及專業師資多方支持與努力下，已有明顯正向成果，更讓未來成立各區的小作所與小胖之家，看到曙光。

威利工作坊的成立，是一個希望的開始，能讓小胖威利學習自立生活一直是協會努力不懈的目標，雖然很艱難、很緩慢，但我們正一步步往前邁進中，相信有大家愛心支持，小胖威利會朝向目標走得更長、更遠。

「社區日間作業設施」（小作所）常見疑問

一、何謂小作所？

小作所是「社區日間作業設施」服務模式的簡稱，是在社區中設立作業服務據點，提供心智障礙者於日間在所生活的社區中參與作業活動，同時結合社區資源，提供適當的文康休閒支持，提升其生活品質。

二、小作所主要的服務內容有那些？

（一）作業活動：以簡易代工、包裝、清潔及手工創意產品為主。
（二）自立生活：居家生活學習、生活法律、自我倡導等。
（三）文康休閒：體能活動、藝文活動。
（四）社區參與：參與社區生活活動。

三、小作所有招收人數的限制嗎？

小作所具有「小型化」及「社區化」特色，規定每位服務對象至少要能擁有 6.6 平方公尺之室內使用面積，因此，有規範招收上限為 20 名。

四、接受小作所服務需具備那些條件？

（一）15 歲以上身心障礙者，未安置於社會福利機構、醫療或護理機構、精神復健機構，但接受夜間型住宿機構服務者不在此限，惟接受當地縣市政府經費補助之小作所，通常會以服務設籍當地縣市政府身心障礙者為限。

（二）有意願且經作業設施評估能參與作業活動，作業時間以每日 4 小時，每週原則 20 小時以上之身心障礙者。

（三）須具備生活自理與交通能力，並接受小作所完成評估作業者。

五、接受小作所服務需要支付費用嗎？

依規定小作所每月可收取月費新台幣參仟元整，對於中低收入戶、家庭發生變故或經濟弱勢家庭者，各單位亦可自行視情況減免費用。

六、在小作所可以領取薪資或獎金嗎？

小作所不像庇護工場定位為庇護性就業場所，享有一般勞工福利待遇，能為其員工投保勞工保險、全民健康保險及依產能核發薪資；小作所則無核發薪資或獎金，但通常會鼓勵作業者積極參與作業活動，強化作業動機及提升工作技能與工作態度，

以促進社區融合自信心，均會制訂作業獎勵金發放制度，每月核發作業獎勵金。

七、威利工作坊的特色為何？

威利工作坊是以安置小胖威利為主的小作所，相關場域設計及管理亦針對其特性設計，除了一般小作所規劃活動外，以健康及情緒管理為首要目標，讓小胖威利學習自律與自立，並嚴格飲食控制及健康管理，安排規律的運動時間及復健與療育課程，使其身心、情緒獲得適當照護及抒發。

八、威利工作坊的手作產品為何？

有別於其他小作所大多以餅乾、麵包或其他食物類手工產品為主，威利工作坊考量小胖威利特性，學習自製非食物類手作產品，現已開發出手工皂、天然防蚊液、乾洗手、紫草膏、香氛（防蚊）磚及護唇膏等天然實用手作產品，未來仍會依其手作能力，逐一開發新手作產品。

九、威利工作坊滿額後，未來協會有可能再成立其他小作所嗎？

威利工作坊滿額後，後續僅能依缺額狀況再招收小胖威利，惟未來協會在有經營小作所經驗後，可再依各地區需求及經費

獲得狀況，成立小作所或其他不同型式日間照護機構，以安置及照護各地方的小胖威利病友。

十、可否就近將小胖威利送至附近其他小作所？

如小胖威利的自理程度良好、手作能力也符合當地小作所手作產品能力，非常鼓勵家屬將小胖威利送至居家附近小作所適應評估，惟仍要事前瞭解小作所手作產品種類、做好親師溝通讓小作所瞭解小胖威利特性，現在已有部分小作所願意安置小胖威利，在經過一段時間彼此的調適，已逐漸融入小作所生活。

十一、小胖威利在小作所最難調適的問題為何？

小胖威利因無飽足感所引發的偏差行為及情緒失衡，較為難以融入小作所的團體生活，也較易為其他小作所拒收的理由，因而初期可依小胖威利狀況，請身心科醫師或心理師等專業人員協助，藉由藥物或情緒控制等方式，讓小胖威利情緒較穩定，渡過適應期，儘早融入小作所運作。

十二、如何協助小胖威利適應小作所生活？

小作所教保老師及服務對象比大概維持於 1：6 左右 (威利工作坊為 1：5) 加上尚需處理日常庶務、行政工作或手作產品的製作，如果有 1~2 位不穩定服務對象，都會加重教保老師的工作負荷，因此，在六個月至一年的調適時間，除請身心科醫師或心理師等專業人員協助，藉由藥物或情緒控制等方式，讓小胖威利情緒較穩定外，親師的密切溝通及相互協助，避是協助小胖威利儘早融入小作所運作的關鍵因素。

結 語

自 2005 年第一版的普瑞德 - 威利氏症候群 (PWS，小胖威利) 照護手冊出版至今忽忽已 12 年有餘。由於醫學的進展快速，許多診斷治療觀念的演變，以及客觀環境與醫療、社福相關制度的變遷，原本之病友照護手冊的內容已漸不敷所需。因此，今 (2017) 年小胖威利病友關懷協會在理事長蔡立平醫師積極的領導下，向衛生福利部國民健康署申請了一個計劃，並邀請了國內小胖威利症診斷、照護等各領域的專家們，共同攜手進行病友照護手冊的更新工作。在歷經近一年的籌劃、撰寫和編輯，終於完成了這本內容豐富，涵括：疾病、照護、經驗傳承、社福資源，以及最後的章節介紹了小胖威利病友關懷協會與威利工作坊的重要著作。提供病友家長、照顧者，以及全國診治小胖威利症的專業人員一本極為實用的照護指引。希望此照護手冊更新版的問世，不只能夠提升小胖威利症病友自出生到成年之後的醫療照顧品質，並且能讓社會大眾更加認識小胖威利症，主動接納並適時提供必要的協助，造福全體普瑞德 - 威利氏症的病友。

罕見疾病基金會 董事長
人類遺傳學會 理事長 林炫沛
馬偕紀念醫院 罕見疾病中心主任

2017/12

普瑞德 - 威利氏症候群 小胖威利 照護手冊
Brochure of Prader-Willi Syndrome

出版發行：社團法人中華民國小胖威利病友關懷協會

編輯委員 (依姓氏筆畫排序)：李達瓏、林炫沛、葉淑娟、蔡立平

編輯群 (依姓氏筆畫排序)：王威、何宜臻、林秀英、陳嘉燕、黃欽德

地　址：新北市新店區中正路 505 號 2 樓

電　話：(02)2218-5058

傳　真：(02)2218-5068

官方網站：https://pwsa.eoffering.org.tw/

FB 粉絲頁：https://www.facebook.com/pwsaTW/

E-mail：pwsa@pwsa.org.tw

設計 / 印刷：達遵泰電腦排版有限公司

出版日期：

2017 年 11 月初版

2018 年 6 月二版

社團法人中華民國
小胖威利病友關懷協會
地 址：23148 新北市新店區中正路505號2樓
電 話：02-2218-5058
https://pwsa.eoffering.org.tw/