

พราเดอร์ - วิลลี ซินโดรม

ความหมาย

พราเดอร์ - วิลลี ซินโดรม (Prader - Willi Syndrome) หมายถึง กลุ่มอาการที่มีลักษณะหลายๆ อย่างร่วมกัน ประกอบด้วยลักษณะที่สำคัญคือ ปัญหากินได้น้อยและน้ำหนักไม่ขึ้นในวัยทารกตอนต้น เด็กที่มีอายุระหว่าง 6 ถึง 12 เดือนแรกจะกินได้น้อย ถัดจากนั้นก็จะเริ่มกินเก่งและค่อยๆ อ้วนขึ้น นอกจากนี้จะมีปัญหาด้านพัฒนาการล่าช้า และมีความบกพร่องทางสติปัญญา ทั้งนี้เนื่องมาจากความผิดปกติของโครโมโซมคู่ที่ 15

ความเป็นมา

กลุ่มอาการพราเดอร์ - วิลลี เริ่มเป็นที่รู้จักในปี ค.ศ.1956 จากการรายงานทางการแพทย์ของนายแพทย์ชาวสวิส คือ นายแพทย์พราเดอร์ นายแพทย์วิลลี และ นายแพทย์แล็บฮาร์ท (Dr. Prader, Dr. Willi and Dr. Labhart) แห่งมหาวิทยาลัยซูริค (University of Zurich) ที่ได้ลงตีพิมพ์เกี่ยวกับลักษณะของผู้ป่วยกลุ่มอาการพราเดอร์ - วิลลี ส่วนสาเหตุของการเกิดโรคได้รับการค้นพบต่อมาในปี ค.ศ.1989 โดยได้อธิบายถึงความผิดปกติของโครโมโซมคู่ที่ 15 ส่งผลให้ผู้ป่วยมีรูปร่างอ้วนมาก มือและเท้ามีขนาดเล็ก มีพัฒนาการล่าช้าและผู้ป่วยส่วนมากจะมีความบกพร่องทางสติปัญญา จากการศึกษาเกี่ยวกับอุบัติการณ์พบว่ามีจำนวน 1 ใน 10,000 - 15,000 ของประชากรสำหรับประเทศไทยในอดีตผู้ป่วยกลุ่มอาการพราเดอร์ - วิลลี มักจะได้รับการวินิจฉัยค่อนข้างช้ากว่าจะรู้ว่าเป็น เด็กก็มักจะอายุ 5 - 10 ปีแล้ว และ

อ้วนมาก ซึ่งการรักษาเพื่อลดความอ้วนหรือปัญหาแทรกซ้อนเรื่องเบาหวาน หัวใจ และปอด ก็จะทำได้ยากมาก แต่ปัจจุบันการตรวจเลือดเพื่อยืนยันโรคสามารถทำได้ในโรงพยาบาลและสถาบันการแพทย์หลายแห่ง จึงทำให้แพทย์สามารถตรวจยืนยันและวินิจฉัยได้ตั้งแต่แรกเกิดในเด็กที่มีอาการลำตัวอ่อนปวกเปียก หลับมากผิดปกติ ไม่ค่อยร้องไห้เหมือนทารกทั่วไป กินนมได้ช้าและกินน้อย น้ำหนักขึ้นน้อย การวินิจฉัยได้เร็วช่วยให้ผู้ป่วยไม่ต้องถูกตรวจด้วยวิธีที่ไม่จำเป็น (เช่น การตัดชิ้นเนื้อตรวจโรคกล้ามเนื้อ) และได้รับการรักษาก่อนที่เด็กจะเริ่มอ้วน ซึ่งเป็นประโยชน์ในการที่แพทย์ และครอบครัวของผู้ป่วยจะมีส่วนช่วยกันในการดูแลรักษาและป้องกัน ไม่ให้ผู้ป่วยมีน้ำหนักน้อยหรือขาดอาหารขณะเป็นทารก และต่อมาไม่ให้อ้วน อ้วนช้าที่สุด หรืออ้วนน้อยที่สุดเมื่อเด็กโตหรือผู้ใหญ่ ทั้งนี้เพื่อลดภาวะแทรกซ้อนทางร่างกาย เช่น ทางเดินหายใจ หัวใจ เบาหวาน ไชมันสูง เป็นต้น (ดวงฤดี วัฒนศิริชัยกุล. 2554 ; Gary Wolfe, 2010)

เด็กกลุ่มอาการพราเดอร์ - วิลลี เป็นเด็กที่มีความต้องการพิเศษกลุ่มหนึ่งที่ยังไม่เป็นที่รู้จักกันมากนักในประเทศไทย จึงมีการเคลื่อนไหวโดย แพทย์หญิง ดวงฤดี วัฒนศิริชัยกุล แพทย์ผู้เชี่ยวชาญด้านพันธุกรรม คณะแพทยศาสตร์โรงพยาบาลรามาธิบดี มหาวิทยาลัยมหิดล ซึ่งเป็นผู้ที่เริ่มศึกษาและให้การสนับสนุนช่วยเหลือครอบครัวในการดูแลผู้ป่วยกลุ่มอาการพราเดอร์ - วิลลี ในประเทศไทย โดยจัดงานพบปะและสัมมนาระหว่าง

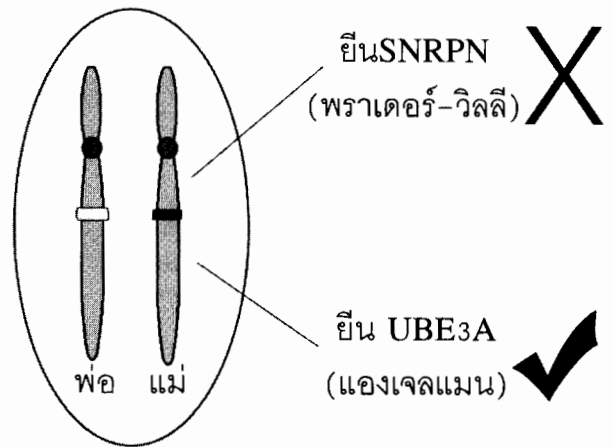
ผู้ป่วยเป็นครั้งแรกในปี พ.ศ. 2545 จนกระทั่งมีการจัดตั้งชมรมกลุ่มอาการพราเดอร์ - วิลลี แห่งประเทศไทยขึ้นในปีต่อมาด้วยความร่วมมือระหว่างแพทย์และกลุ่มผู้ปกครองของผู้ป่วย จากนั้นได้จัดการประชุมเพื่อพบปะแลกเปลี่ยนปัญหาและประสบการณ์ในการเลี้ยงดูลูกและประชุมวิชาการเป็นประจำทุกปี (ดวงฤดี วัฒนศิริชัยกุล และ พิมพ์ สุวรรณรัตน์. 2551)

สาเหตุและการวินิจฉัย

กลุ่มอาการพราเดอร์ - วิลลี เกิดจากความผิดปกติของโครโมโซมคู่ที่ 15 คนทั่วไปในแต่ละเซลล์ของมนุษย์มี 46 โครโมโซม หรือ 23 คู่ บนโครโมโซมจะมียีนที่ได้รับมาจากพ่อหรือแม่มักจะทำงานเหมือนกัน อย่างไรก็ตามจะมีบางตำแหน่งบนแขนข้างยาวของโครโมโซมคู่ที่ 15 ซึ่งมียีนชื่อ “เอส-เอ็น-อาร์-พี-เอ็น” (SNRPN) และยีนชื่อ “ยู-บี-อี-ทีรี-เอ” (UBE3A) ซึ่งอยู่ใกล้กันจะทำงานแตกต่างกัน ขึ้นอยู่กับว่าเป็นโครโมโซมที่ได้รับมาจากฝ่ายใด โดยโครโมโซมคู่ที่ 15 ที่ได้รับมาจากพ่อนั้นยีน SNRPN จะทำงานตามปกติ (แต่ยีน UBE3A ไม่ทำงาน) ซึ่งจะช่วยให้ไม่เป็น กลุ่มอาการพราเดอร์ - วิลลี ในทางตรงกันข้ามบนโครโมโซมคู่ที่ 15 ที่ได้รับมาจากแม่นั้น ยีน SNRPN จะไม่ทำงาน (แต่ยีน UBE3A จะทำงาน) ซึ่งจะช่วยให้ไม่เป็นกลุ่มอาการแองเจิลแมน (Angelman syndrome) จากข้อมูลใหม่พบว่ายังมียีนอื่นอีก 4 ชนิดที่มีความเกี่ยวข้องกับการทำงานของยีน SNRPN และอาจเกี่ยวข้องกับการเกิดกลุ่มอาการ

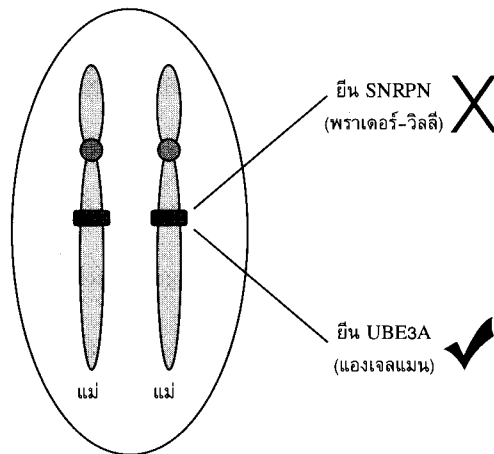
พราเดอร์ - วิลลี

คนปกติจะได้รับโครโมโซมแท่งหนึ่งจากพ่อและอีกแท่งหนึ่งจากแม่ ส่วนผู้ป่วยพราเดอร์ - วิลลี อาจเกิดโรคนี้ได้ เนื่องจากความผิดปกติกับโครโมโซมคู่ที่ 15 ด้วยกลไกแบบใดแบบหนึ่งใน 4 แบบ (ดวงฤดี วัฒนศิริชัยกุล และ พิมพ์ สุวรรณรัตน์. 2551) ดังต่อไปนี้

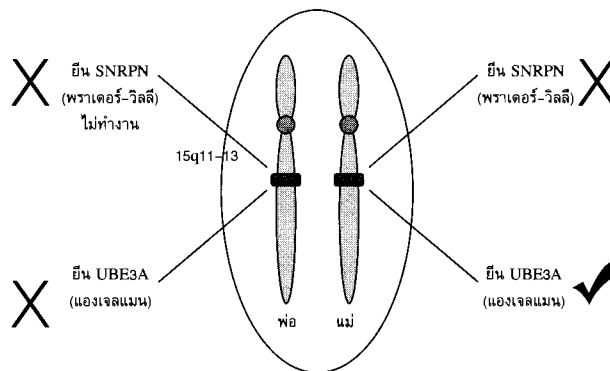


กลไกแบบที่ 1 พบมากกว่าร้อยละ 70 ของผู้ป่วยคือมีการขาดหายของชิ้นส่วนแขนข้างยาวของโครโมโซมคู่ที่ 15 (ตำแหน่ง q 11-13) ที่ได้รับจากพ่อ ซึ่งความผิดปกตินี้เกิดขึ้นโดยบังเอิญกับเฉพาะอสุจิตัวนี้เท่านั้น ในร่างกายของพ่อและอสุจิตัวอื่นๆ ไม่ผิดปกติ โอกาสที่พ่อแม่คู่นี้จะมีลูกเป็นพราเดอร์ - วิลลี อีกในท้องถัดๆ ไปจะไม่ถึงร้อยละ 1

กลไกแบบที่ 2 พบร้อยละ 25 ของผู้ป่วยคือโครโมโซมคู่ที่ 15 ทั้งสองแท่งได้รับมาจากฝ่ายแม่ โดยไม่มีโครโมโซมคู่ที่ 15 จากพ่อมาเลย ความผิดปกตินี้มักจะเกิดขึ้นโดยบังเอิญเช่นกัน โอกาสที่พ่อ



แม่คู่นี้จะมีลูกเป็นพราเดอร์ – วิลลี อีกในท้องถัดๆ ไป จะไม่ถึงร้อยละ 1



กลไกแบบที่ 3 พบน้อยไม่ถึงร้อยละ 1 ของผู้ป่วย ซึ่งพบว่ายีนบางยีน (imprinting center, IC gene) ผิดปกติไป ถ้าเป็นแบบนี้โอกาสมีลูกเป็นพราเดอร์ – วิลลีอีกในท้องถัดๆ ไปจะสูงถึงร้อยละ 50

กลไกแบบที่ 4 พบน้อยมากไม่ถึงร้อยละ 1 ของผู้ป่วย ซึ่งพบว่ามีการย้าย/สลับที่ของโครโมโซมคู่ที่ 15 (ตำแหน่ง q 11-13) กับโครโมโซมอื่น ถ้าเป็นแบบนี้โอกาสมีลูกเป็นพราเดอร์ – วิลลีอีก น้อยกว่าร้อยละ 1 แต่มีโอกาสมีลูกที่มีความผิดปกติของโครโมโซมแบบอื่นได้

ลักษณะและอาการ

ผู้ป่วยกลุ่มอาการพราเดอร์ – วิลลี จะปรากฏ

ลักษณะและอาการที่สังเกตได้ ซึ่งลักษณะและอาการของผู้ป่วยที่สังเกตได้มีรายละเอียดดังต่อไปนี้

1. สังเกตจากอาการภายนอกซึ่งมีเกณฑ์ ตามตาราง 1
2. จากการตรวจดีเอ็นเอโดยวิธีเมทิลเลชัน (DNA-based or SNRPN methylation-specific testing) ซึ่งมีความแม่นยำ ในการวินิจฉัยมากกว่า 98% หรือตรวจโครโมโซมโดยวิธีฟิช (FISH : fluorescence in-situ hybridization) ซึ่งมีความแม่นยำ 75%

ตาราง 1 ข้อสังเกตลักษณะที่อาจอยู่ในกลุ่มอาการพราเดอร์ - วิลลี

อายุที่พบในผู้ป่วย	ข้อสังเกตลักษณะที่ทำให้คิดว่าเป็นโรคนี
แรกเกิด - 2 ปี	1. ลำตัวอ่อนปวกเปียก ดูนมไม่ดี
2 - 6 ปี	1. ลำตัวอ่อนปวกเปียก และมีประวัติดูนมไม่ดีในขณะที่เป็นทารก 2. พัฒนาการช้าในทุกๆ ด้าน (กล้ามเนื้อมัดเล็กและกล้ามเนื้อมัดใหญ่ ภาษาความเข้าใจ)
6 - 12 ปี	1. ลำตัวอ่อนปวกเปียก และมีประวัติดูนมไม่ดีในขณะที่เป็นทารก 2. พัฒนาการช้าในทุกๆ ด้าน 3. กินจุมากและอ้วน อยากจะกินตลอดเวลา (จะอ้วนมากบริเวณลำตัว หากไม่ได้ควบคุมอาหาร)
13 ปีขึ้นไป	1. มีความบกพร่องทางสติปัญญา 2. กินจุมากและอ้วน อยากจะกินตลอดเวลา (จะอ้วนมากบริเวณลำตัว หากไม่ได้ควบคุมอาหาร) 3. ทั้งเพศชายและเพศหญิงจะเป็นหนุ่มเป็นสาวช้า เพศชายลูกอัณฑะและอวัยวะเพศมีขนาดเล็ก เพศหญิงประจำเดือนไม่สม่ำเสมอ ทั้งหญิงและชายมีพฤติกรรมดื้อดึง เอาแต่ใจ ถ้าไม่ได้ตั้งใจจะอาละวาด ย้ำคิดย้ำทำเรื่องเดิมถามคำถามเดิมๆ

ที่มา : Cassidy, 2001

นอกจากนี้อาการที่ปรากฏของผู้ป่วยกลุ่มอาการ พราเดอร์ - วิลลี มีรายละเอียดดังนี้

1. ภาวะลำตัวอ่อนปวกเปียกในทารก ช่วงที่อยู่ในครรภ์ อาจมีประวัติว่าดื่มน้อย ไม่กลับหัวหรืออยู่ในท่าขวางไม่กลับตัวจึงต้องคลอดด้วยการผ่าคลอด น้ำหนักทารกมักจะปกติ เมื่อแรกเกิดเป็นเด็กที่ไม่ค่อยร้อง ดูนมช้าๆ เบา และทุกรายจะมีลำตัวอ่อนปวกเปียก นอนนิ่งๆ ร้องเสียงเบา การที่ดื่มน้อย และลำตัวอ่อนปวกเปียก เนื่องจากการควบคุมของสมองที่ผิดปกติไปแต่ไม่จัดว่าเป็นโรคของกล้ามเนื้อ แม้จะพบว่ามวลกล้ามเนื้อน้อยกว่าเด็กปกติอยู่บ้างเล็กน้อย อาการลำตัวอ่อนปวกเปียกจะค่อยๆ ดีขึ้นเรื่อยๆ ภายใน 6 เดือน แต่ก็ยังมีร่องรอยลำตัวอ่อนปวกเปียกเล็กน้อยจนเด็กโตขึ้น

2. พัฒนาการช้าด้านการใช้กล้ามเนื้อ พบได้ร้อยละ 90 - 100 ของผู้ป่วย โดยเฉพาะอายุที่สามารถทำได้มักช้าเป็น 2 เท่าของอายุปกติที่เด็กทั่วไปทำได้ เช่น เด็กปกตินั่งได้เมื่ออายุ 6 - 7 เดือน เดินได้เมื่ออายุ 12 - 13 เดือน แต่เด็กกลุ่มอาการ พราเดอร์ - วิลลี มักจะนั่งได้เมื่ออายุ 12 เดือน เดินได้เมื่ออายุ 24 เดือน เป็นต้น นอกจากนี้พัฒนาการด้านภาษามักจะช้ากว่าเด็กทั่วไป

3. ความบกพร่องทางสติปัญญา มีพัฒนาการและการพูดช้า ผลทดสอบระดับสติปัญญาหรือไอคิว (IQ) มักจะอยู่ในช่วงบกพร่องทางสติปัญญาระดับเล็กน้อย ร้อยละ 40 ของผู้ป่วยมีระดับสติปัญญาอยู่ในระดับก้ำกึ่ง (ก้ำกึ่งระหว่างปกติหรือน้อยกว่าปกติ) หรือในเกณฑ์ระดับล่างของเด็กปกติ ประมาณ

ร้อยละ 20 ของผู้ป่วยมีความบกพร่องทางสติปัญญาอยู่ในระดับปานกลาง

4. กินจุและอ้วน ช่วงอายุ 1 - 6 ปีขึ้นไป จะเริ่มกินเก่งและอ้วน มักอ้วนบริเวณลำตัวมากกว่าแขนขา (truncal or central obesity) สาเหตุของการกินเก่งเชื่อว่าเกิดจากความผิดปกติของสมองส่วนไฮโปทาลามัส ทำให้ไม่รู้จักอิ่ม พยายามที่จะเสาะหาหรือค้นหาของทุกอย่างที่กินได้ บางคนขโมยอาหารหรือเงินเพื่อไปซื้ออาหาร สาเหตุของความอ้วนเกิดจากการกินมากและร่างกายมีอัตราการเผาผลาญอาหารต่ำกว่าคนปกติ ซึ่งเพิ่มความเสี่ยงในการเป็นเบาหวาน

5. ปัญหาพฤติกรรม พบได้ร้อยละ 70 - 90 ของผู้ป่วย ได้แก่ ร้องอาละวาด ดื้อดึง ย้ำคิดย้ำทำกับพฤติกรรมเดิมๆ หลีกหนีงานตนเอง ขโมยอาหาร ปัญหาทางจิตประสาทพบได้ร้อยละ 5 - 10 ของผู้ป่วย

6. ลักษณะใบหน้าและมือ ได้แก่ รูปร่างคล้ายเม็ดตัวแอลมอนด์ ริมฝีปากบนบางและโค้งลงเหมือนกระจับ ขอบฝ่ามือด้านในตรงนิ้วขาพบได้ร้อยละ 30 ของผู้ป่วย อาจพบตาเหล่หรือหลังคุดได้ในบางราย แต่ลักษณะเหล่านี้เห็นไม่ชัดเจนเมื่อแรกเกิดหรือวัยทารก แต่จะชัดเจนขึ้นในเด็กโต ดังนั้นจึงไม่ควรนำมาเป็นประเด็นหลักเพื่อการวินิจฉัยในวัยเด็กเล็กหรือวัยทารก

7. การทำงานของต่อมเพศต่ำกว่าปกติ เนื่องจากรังไข่และลูกอัณฑะไม่สามารถสร้างฮอร์โมนเพศได้ตามปกติ หลังออกมาน้อยหรือหลัง

ไม่สม่ำเสมอ จึงทำให้ลักษณะทางเพศภายนอกไม่สมบุรณ์ เช่น ขนาดองคชาติและขนาดลูกอัณฑะเล็ก อัณฑะไม่ลงถุง ในเพศหญิงอาจพบแคมเล็กมีขนาดเล็กกว่าปกติ เมื่อเข้าวัยรุ่นน่าจะพบว่าเข้าสู่วัยหนุ่มสาวช้ากว่าทั่วไป เช่น เสียงไม่แตกหรือเต้านมไม่แตกพานเมื่อถึงวัย 9 – 10 ปี มีลูกยากหรือเป็นหมัน เนื่องจากเพศชายสร้างอสุจิได้น้อย และเพศหญิงมีประจำเดือนหรือการตกไข่ไม่สม่ำเสมอ

8. ตัวเตี้ย เด็กกลุ่มอาการพราเดอร์ - วิลลี จะเตี้ยกว่าคนในครอบครัว ในผู้ป่วยชาวตะวันตกความสูงของผู้ใหญ่โดยเฉลี่ย 155 เซนติเมตรในเพศชาย และ 148 เซนติเมตรในเพศหญิง แต่ยังไม่มีความสูงเฉลี่ยในคนเอเชียหรือคนไทย

9. ภาวะแทรกซ้อนอื่นๆ อาจพบได้สืบเนื่องจากการอ้วน ได้แก่ เบาหวาน หูดหายใจชั่วคราวเนื่องจากทางเดินหายใจถูกอุดกั้นในขณะหลับ โรคปอด (ความดันในปอดสูง) หัวใจโต

โรคอื่นๆ ที่อาจจะมีอาการคล้ายกลุ่มอาการพราเดอร์ - วิลลี ซึ่งแพทย์จะต้องตรวจให้แน่ใจว่าผู้ป่วยไม่ได้เป็นโรคเหล่านี้ ได้แก่

1. โรคของกล้ามเนื้อและระบบประสาท หรือโรคเซลล์ประสาทไขสันหลังฝ่อ ซึ่งจะทำให้ทารกมีลักษณะลำตัวอ่อนปวกเปียกตั้งแต่แรกเกิดได้

2. ในเด็กที่มีพัฒนาการช้า มีความบกพร่องทางสติปัญญา อ้วนและลักษณะทางเพศไม่สมบุรณ์ อาจพบได้ในโรคพันธุกรรมอื่น นอกเหนือจากพราเดอร์ - วิลลี เช่น โครโมโซมผิดปกติ เป็นต้น

ความสำคัญของการคัดกรอง

การคัดกรองผู้ป่วยกลุ่มอาการพราเดอร์ - วิลลี เบื้องต้นสามารถสังเกตอาการที่ปรากฏได้ตั้งแต่วัยทารก (ดวงฤดี วัฒนศิริชัยกุล. 2554) ในอดีตมีการใช้เกณฑ์ให้คะแนนเกณฑ์หลัก เกณฑ์รอง และเกณฑ์สนับสนุน (Susan Cassidy. 1997) แต่ต่อมาพบว่าเกณฑ์ดังกล่าวมีความแม่นยำไม่มากนัก จึงมีการปรับเกณฑ์และยกเลิกการคิดคะแนน ปัจจุบันแนะนำให้ใช้ข้อสังเกต ดังแสดงในตาราง 1 (Susan Cassidy. 2001) ซึ่งสามารถสังเกตลักษณะของเด็กที่อาจอยู่ในกลุ่มพราเดอร์ - วิลลี ได้ตั้งแต่แรกเกิด ทำให้เด็กเหล่านี้ได้รับการดูแลและช่วยเหลือตั้งแต่แรกเริ่มจากแพทย์และผู้ปกครองอย่างใกล้ชิดต่อไป

การจัดการศึกษา

เด็กกลุ่มอาการพราเดอร์ - วิลลี นอกจากจะได้รับการดูแลจากแพทย์ผู้เชี่ยวชาญแล้ว เด็กกลุ่มนี้จะต้องได้รับการจัดการศึกษาที่สอดคล้องและเหมาะสมกับความสามารถของเด็กแต่ละคน โดยเฉพาะด้านการศึกษาพิเศษ เนื่องจากเด็กกลุ่มนี้จะมีความล่าช้าด้านพัฒนาการและมีความบกพร่องทางสติปัญญาจึงส่งผลให้เด็กมีปัญหาในการเรียนรู้ด้านวิชาการ ดังนั้นเด็กกลุ่มอาการพราเดอร์ - วิลลี จึงต้องได้รับการช่วยเหลือตั้งแต่แรกเริ่มในทุกด้าน ทั้งการพัฒนา ด้านร่างกาย อารมณ์ สังคม สติปัญญา และภาษา (Barb Dorn, 2010) นอกจากนี้เด็กบางคนอาจมีปัญหาด้านการพูด เช่น การพูดไม่ชัด จึงจำเป็นที่จะต้องได้รับการประเมินและทดสอบการพูด หากพบว่าเด็กคนใดพูดไม่ชัดก็จะต้องได้รับบริการแก้ไข

การพูด ส่วนด้านพฤติกรรม เด็กบางคนมีพฤติกรรม ไม่เหมาะสม ดังนั้นจำเป็นที่ครู ผู้ปกครองและผู้ที่เกี่ยวข้องจะต้องร่วมมือกันในการจัดการพฤติกรรมที่ ไม่พึงประสงค์เพื่อปรับเปลี่ยนให้เด็กมีพฤติกรรมที่พึง ประสงค์ แต่สำหรับเด็กบางคนกลับมีความสามารถ พิเศษหรือพรสวรรค์ในบางด้าน เช่น ความสามารถ ในการต่อจิกซอว์ เด็กกลุ่มนี้จะมีทักษะการรับรู้จาก การเห็นได้ดี (Sims, Judith ; Ishmael Holly. 2010) ดังนั้นผู้ใกล้ชิด จึงต้องสังเกตและให้การส่งเสริมอย่างจริงจังและต่อเนื่อง อย่างไรก็ตามการ ดูแลช่วยเหลือเด็กกลุ่มนี้เป็นเรื่องสำคัญที่จะต้อง อาศัยความร่วมมือกันของทุกฝ่ายทั้งแพทย์ ครู การ ศึกษาพิเศษ ผู้ปกครอง ผู้เชี่ยวชาญด้านต่างๆ เพื่อ พัฒนาความสามารถของเด็กแต่ละคนต่อไป

ในการจัดการเรียนการสอนนอกจากครูจะต้อง ประเมินความสามารถของเด็กเป็นประจำและอย่าง ต่อเนื่องเพื่อการจัดทำแผนการจัดการศึกษาเฉพาะ บุคคล (IEP : Individualized Education Plan) รวมทั้งการใช้เทคนิควิธีสอนต่างๆ เพื่อพัฒนาการ เรียนรู้ของเด็กเป็นรายบุคคลแล้ว ยังมีสิ่งที่ครูควร ตระหนักสำหรับเด็กกลุ่มอาการ พราเดอร์ – วิลลี ที่เรียนอยู่ในชั้นเรียน (Terri Mauro. 2010) ดังนี้

1. เด็กกลุ่มอาการพราเดอร์ – วิลลี จะรับ ประทานอาหารมากหากไม่ได้รับการควบคุมดูแล อย่างใกล้ชิด ดังนั้นครูไม่ควรปล่อยให้เด็กรับ ประทานอาหารตามลำพัง

2. กรณีที่โรงเรียนมีกิจกรรมพิเศษเกี่ยวกับการ

ประกอบอาหาร ควรแจ้งให้ผู้ปกครองทราบเพื่อจะ ได้ปรับเรื่องปริมาณอาหารที่เด็กจะรับประทานที่ บ้านให้เหมาะสม

3. ครูควรทำความเข้าใจกับเพื่อนๆ ร่วมชั้นเรียน ของเด็กเกี่ยวกับลักษณะและพฤติกรรมของเด็กกลุ่ม อากาการพราเดอร์ – วิลลี

4. เด็กกลุ่มอาการพราเดอร์ – วิลลีแต่ละคนมี ลักษณะเฉพาะ หากพบว่าเด็กทำสิ่งใดที่ไม่เหมาะสม ครูควรให้คำแนะนำหรือตักเตือน

5. การสื่อสารระหว่างครูและผู้ปกครองเป็นสิ่ง ที่จำเป็น ดังนั้นเพื่อช่วยเหลือและดูแลเด็กจึงควรมี การกำหนดช่องทางหรือรูปแบบของการสื่อสาร เช่น การใช้สมุดสื่อสาร โทรศัพท์ จดหมายอิเล็กทรอนิกส์ เป็นต้น

การทำงานร่วมกันระหว่างครู ผู้ปกครอง และ ผู้เชี่ยวชาญ จึงเป็นปัจจัยที่มีความสำคัญอย่างยิ่ง ต่อการจัดการศึกษาให้แก่เด็กกลุ่มอาการพราเดอร์ – วิลลี เพราะความร่วมมือของครอบครัวมีความ สำคัญต่อครูผู้สอนและผู้เชี่ยวชาญต่างๆ การที่จะ เข้าถึงความต้องการที่แท้จริงของนักเรียนจะต้องได้ ข้อมูลจากผู้ปกครองที่อยู่ใกล้ชิดเด็กมากที่สุด ดังนั้นครูและผู้ปกครองจึงต้องติดต่อสื่อสารกันอย่าง ต่อเนื่องและสม่ำเสมอจึงจะทำให้การช่วยเหลือเด็ก มีประสิทธิภาพ

ดวงฤดี วัฒนศิริชัยกุล

ดารณี ศักดิ์ศิริผล

บรรณานุกรม

ดวงฤดี วัฒนศิริชัยกุล. (2554). **พราเดอร์-วิลลี ซินโดรม (Prader – Willi Syndrome)**. สืบค้นเมื่อ 12 เมษายน 2554, จาก <http://gotoknow.org/blog/pws/142205>

ดวงฤดี วัฒนศิริชัยกุล และ พิมพ์ สุวรรณรัตน์. (2551). **คู่มือการดูแลผู้ป่วยกลุ่มอาการพราเดอร์ – วิลลี (Prader - Willi)**. กรุงเทพฯ : ชมรมกลุ่มอาการพราเดอร์ - วิลลี แห่งประเทศไทย.

Barb Dorn. (2010). **Information for School Staff: Supporting the Student Who Has Prader-Willi Syndrome**. (Online). Available : <http://www.pwsausa.org/Educator/InfoSchool.htm> Retrieved April 10, 2010.

Gary Wolfe. (2010). **A Ceaseless Hunger: The Prader-Willi Syndrome**. (Online). Available : http://www.clpmag.com/issues/articles/2003-08__02.asp Retrieved April 10, 2010.

Meral Gunay-Aygun, Stuart Schwartz, Shauna Heeger, Mary Ann O'Riordan and Suzanne B. Cassidy. **The Changing Purpose of Prader-Willi Syndrome Clinical Diagnostic Criteria and Proposed Revised Criteria**. *Pediatrics* 2001;108:e92 DOI: 10.1542/peds.108.5.e92

Sims, Judith; Ishmael Holly. (2010). **Prader-Willi Syndrome**. (Online). Available : http://www.encyclopedia.com/topic/Prader-Willi__syndrome.aspx Retrieved April 14, 2010.

Terri Mauro. (2010). **Preparing the School for Your Child with Prader-Willi Syndrome**. (Online). Available : <http://specialchildren.about.com/od/praderwillisyndrome/a/PWSschool.htm> Retrieved April 14, 2010.

Susan Cassidy (1997)