

Un síndrome minoritario

Prader Willi

Cursillo - 04/02/2010

SÍNTOMAS

Este síndrome altera el funcionamiento del hipotálamo, una sección del diencéfalo cuyas funciones incluyen, entre otras, el control del apetito: carecen de sensación de saciedad. La observación clínica y algunos trabajos de investigación, han demostrado una diferencia entre "sensación de hambre" y "falta de saciedad". Un error muy común es pensar que la búsqueda incesante de "comida" se debe a un "hambre excesiva". La alimentación de las personas con SPW necesita estar supervisada constantemente, además de seguir una estricta dieta.

Para agravar el problema del control alimenticio, el síndrome también provoca deficiencia del tono muscular, un alto porcentaje de grasa en el organismo y falta de energía. Todas estas condiciones reducen las necesidades calóricas de los niños y adultos que tienen este síndrome, a dos tercios de la necesidad calórica estándar.

Si bien el trastorno alimenticio es el síntoma más evidente y el que demanda más tiempo, además de su mayor riesgo vital, es sólo un aspecto de esta compleja dolencia. Al principio, los bebés que tienen este síndrome se alimentan deficientemente y no aumentan de peso, ya que la debilidad de su tono muscular reduce su capacidad de succión.

El síndrome de Prader-Willi también puede provocar crecimiento y maduración incompletos, facciones características, problemas del comportamiento, dificultades respiratorias, comportamiento obsesivo-compulsivo (como hurgarse lesiones en la piel, pensamientos y acciones repetitivos y una fuerte necesidad de seguir una rutina), disfunciones en la temperatura corporal, resistencia al dolor, retraso en el desarrollo del aprendizaje y, en dos tercios partes de los casos, imposibilidad de vomitar. Alguno puede llegar a comerse cualquier cosa, y los medicamentos para inducir al vómito son ineficaces y pueden resultar tóxicos.

CARACTERÍSTICAS PSICOLÓGICAS

Â

En general, las personas con SPW suelen sufrir alguna limitación cognitiva. Dentro de esta limitación, existen grandes diferencias interindividuales, siendo el cociente intelectual medio de entre 60 y 70.

Â

A nivel cognitivo, estas personas normalmente tienen buena memoria a largo plazo, buena organización perceptiva, buena habilidad para reconocer y evaluar relaciones espaciales, buena decodificación y comprensión lectora y un buen vocabulario expresivo. Sin embargo, suelen presentar: falta de procesamiento secuencial de la información, dificultades en la aritmética, pobre memoria a corto plazo (por ejemplo, les cuesta recordar cadenas de información, como pueden ser órdenes por lo que se tachaba muchas veces al niño de desobediente), tienen dificultades de atención y concentración y habilidades motoras finas relacionadas con la planificación motriz, el tono o la fuerza.

Conductas

Las personas con SPW suelen tener un patrón conductual específico en el que se observan fluctuaciones significativas según la edad. Los niños pequeños suelen ser alegres, afectuosos, complacientes y cooperadores hasta que sobre los 6 u 8 años se vuelven más rígiditos, irritables y emocionalmente más inseguros. Así, comienzan a tener conductas como engullir toda la comida disponible, impaciencia, ataques de ira, enfados, distracciones, problemas de comunicación e impulsividad, suelen ser manipuladores, mentirosos, hábiles, caprichosos, egocéntricos; con frecuencia muestran conductas autolesivas y tienen pocas habilidades interpersonales. Las habilidades de cooperación suelen estar más alteradas, aunque éstas mejoran con la edad.

En las actividades de la vida diaria, las personas con SPW se desenvuelven relativamente bien. Destacan especialmente en las habilidades domésticas de preparación de la comida (en los casos en los que se les permite y no les genera demasiado estrés) y en tareas de auto-ayuda.

Debido a que la familia supervisa permanentemente todo lo que tiene que ver con la comida, se desenvuelven en un área donde no tiene ningún control. En un intento por relacionarse o luchar con el mundo, se encierran en lo que saben (o creen saber), evitando la inclusión de cualquier información contradictoria, y cuando esto último sucede, se muestran ansiosos y agitados e incluso se esfuerzan aún más por adquirir un control interno mayor; pero no pueden, y en estos casos se dan conflictos

emocionales.

Â INTERVENCIÃ“N

En cuanto a la intervenciÃ³n en general a lo largo del ciclo acadÃ©mico del alumno, hay varios puntos que son fundamentales:

- Todos los profesionales deben estar advertidos de las necesidades que presentan estos alumnos.
- Los compaÃ±eros deben ser conscientes de algunos aspectos, especialmente de la necesidad de que sigan una dieta especial.
- Debemos tener en cuenta sus puntos fuertes para crear a partir de ellos un sistema de refuerzos y para motivarles. En ningÃºn caso se utilizarÃ¡ la comida como recompensa.
- El trabajo de las habilidades sociales es necesario y tiene que estar supervisado para poder integrarse en la vida de la comunidad de forma correcta.
- No tener comida en clase.
- Consulta periÃ³dica con la familia.
- RealizaciÃ³n de actividades de educaciÃ³n fÃ­sica regularmente.
- Actividades para rehabilitar la motricidad gruesa.
- Trabajar la autoestima.
- Realizar actividades en las que se incentiven las relaciones sociales, el compaÃ±erismo y el trabajo en equipo.

Â

Â

Â