

Manual para familias de personas afectadas por el Síndrome de Prader Willi



Subvencionado por:



ASOCIACIÓN SÍNDROME PRADER WILLI ANDALUCÍA



JUNTA DE ANDALUCÍA
CONSEJERÍA DE SALUD

*“La experiencia del pasado, si no cae en el olvido,
sirve de guía para el futuro”*

Proverbio chino

*“A veces, sentimos que lo que hacemos es tan solo
una gota en el mar, pero el mar sería menos si le
faltara una gota”*

Teresa de Calcuta

Índice

Manual para familias de personas afectadas por el Síndrome de Prader Willi

Prólogo	Pág 3		
Presentación	Pág 4	6- Aprendizaje	Pág 69
Introducción	Pág 5	a) Habilidades y puntos débiles	
La Junta de Andalucía te puede ayudar	Pág 6	b) Relación con la conducta y con la memoria	
1- Llegada de un Prader Willi	Pág 7	c) Educación reglada	
a) Definición y diagnóstico		7- Ritmo y vida social	Pág 74
b) Cambio vital para padres		a) Importancia de las relaciones familiares	
c) El papel de los hermanos		b) Vida social y relaciones personales	
d) Cómo comunicárselo a la familia		c) ¿Cómo se relacionan cuando están solos?	
e) ¿Te has enterado tarde?		d) Sexualidad	
2- El hijo/a PW	Pág 20	8- No estamos solos	Pág 82
3- A trabajar	Pág 23	a) Apoyo durante el camino	
a) Estimulación precoz		b) Papel de las asociaciones	
Ejercicios profesionales y familiares		Epílogo	Pág 87
b) Fomentar el ejercicio		Anexos	
4- Atención médica general	Pág 29	I. Glosario	Pág 88
a) Principales problemas médicos		II. Ayudas y subvenciones	Pág 91
b) Medicina alternativa		III. Recetas	Pág 96
5- Complicaciones	Pág42	III. Bibliografía	Pág 98
a) El papel de la persona cuidadora			
Cuidar cuidándonos			
b) Nutrición y peso			
c) Tratamiento con la Hormona del Crecimiento			
d) Conducta			

Prólogo

ANTONIO GONZÁLEZ-MENESES LÓPEZ
Responsable del Plan Andaluz para
la Atención a Pacientes Afectados
por Enfermedades Raras



Las enfermedades raras son aquellas que presentan una escasa incidencia (menor de 1:2500 nacidos) y, además, presentan una importante carga de discapacidad y cronicidad asociadas. Tradicionalmente, han estado olvidadas por las políticas sanitarias en relación con otro tipo de dolencias más comunes, pero en los últimos años están teniendo una mayor visibilidad. Han aparecido diversas iniciativas a favor de las personas afectadas tanto a nivel europeo como español, como la Normativa Europea de Medicamentos Huérfanos, el Plan Andaluz de Enfermedades Raras 2008-2012 o la recién aprobada Estrategia Nacional de Enfermedades Raras. El objetivo de todas estas medidas es mejorar la atención de las personas afectadas, organizando los circuitos de atención y facilitando el acceso a terapias adecuadas cuando están disponibles así como avanzar en la investigación, teniendo en cuenta sus especiales características de escaso número de afectados y dispersión geográfica.

Dentro de esta nueva actitud sobre las enfermedades de baja prevalencia se engloba la aparición de este manual sobre el Síndrome de Prader Willi. En él, el lector encontrará una aproximación muy completa sobre esta patología, no sólo desde el punto de vista médico sino, sobre todo, desde el

punto de vista de la familia que tiene un miembro afectado. Desde las sensaciones y vivencias al recibir el diagnóstico a la utilidad de las diferentes terapias hormonales o la genética del síndrome, estas materias están tratadas en este Manual de una forma clara e inteligible. Es claramente una guía de los padres para los padres, pero sin perder un ápice de su interés para los profesionales, tanto los que nos dedicamos a la atención de estos pacientes de forma habitual, como de aquel que lo atiende por vez primera o profundiza en el conocimiento de las personas afectas por el Síndrome de Prader Willi.

Sin embargo, lo que más destaca de su lectura es el gran compromiso y cariño que los autores ponen en cada uno de los apartados y capítulos que conforman este libro. Es esta actitud positiva la que verdaderamente da valor a una obra ya de por sí tremendamente completa, y justifica plenamente su vigencia, además de ofrecer una completísima información sobre los problemas médicos, escolares, sociales y familiares que este proceso supone para los afectados/as y su familia.

En Sevilla, diciembre de 2009.

Presentación



JOSEFA RUIZ FERNÁNDEZ
Secretaria General de Salud
de la Junta de Andalucía

El significado más común que se atribuye al concepto de guía es "...el que enseña el camino a otro..."; esta acepción enlaza con la idea de ayuda mutua, ya que indica que hay alguien que conoce el camino porque lo ha recorrido antes, y que además, está dispuesto a acompañar y a mostrarlo a otro que comienza a emprenderlo. Es por tanto, poner de manifiesto la esencia misma de la ayuda de los iguales, dispuestos a transferir sus conocimientos extraídos de la vivencia del proceso del problema de salud, a otros que han de enfrentarse a circunstancias similares.

La Consejería de Salud, en su empeño por identificar caminos y cauces para ganar más salud, está favoreciendo la intervención de los iguales para facilitar el manejo de un problema importante de salud. Sabido es que son los servicios sanitarios los que aportan las soluciones basadas en la evidencia científica; pero, todo resulta más eficaz y eficiente si somos capaces de relacionar y coordinar ambas fuentes de salud, la de los servicios y la de los iguales, sobre el respeto al papel que cada uno puede aportar para ponerlas a disposición de la persona y la familia afectada.

Cuánta experiencia y conocimiento acumulan los padres y las madres de los niños y niñas afectados de Prader-Willi después de 5, 10, 20... años de convivencia, de superación de dificultades en todos los terrenos, especialmente en el ámbito vital y emotivo. No es extraño que surja de ellos mismos la necesidad de transmitir el conocimiento adquirido a otras familias que inician el mismo proceso.

Cada vez hay mayor constatación de la mejora de la calidad de vida y mayor evidencia de la mejora del pronóstico que la aplicación de estos conocimientos comporta. Es por ello, que las guías que antes focalizaban su interés en la visión clínica de los procesos, hoy contienen también la visión complementaria de los cuidados y de las vivencias. Si además se coloca el acento en la recuperación y la reconstrucción del proyecto vital de la persona y la familia afectada, la trascendencia de estos mensajes es aún más enriquecedora desde la perspectiva de la calidad que se gana y la promoción de la salud que se obtiene, a pesar de encontrarse inmerso en un proceso discapacitante.

Como se verá en esta guía, el caso de padecer el Síndrome de Prader Willi, por su característica de incidir en planos tan vitales como la alimentación, aprendizaje, la sexualidad, etc. hace que su utilidad e interés se multiplique y puedan entenderse y modelarse las conductas en positivo si se conocen las pautas adecuadas.

Aprovecho, por tanto, para agradecer y ofertar, con el respaldo de la salud pública, esta oportunidad que la Asociación Síndrome Prader Willi de Andalucía presta a todas aquellas familias que pudieran estar afectadas por este problema de salud. Felicitarles porque con su asociación y esta guía ya son importantes agentes de salud.

Introducción

PETRA RUSTARAZO GARROT
Presidenta de la Asociación
Prader Willi de Andalucía



Esta guía no es un manual médico, ni en ella encontrarás la solución a todas las situaciones que se plantearán a lo largo de la vida con tu hijo/a con SPW. Cada persona es única y necesita, además, unas determinadas actuaciones por parte de la familia y de los profesionales que estén en contacto con ella. Aquí, lo que queremos es que encuentres la experiencia de otros padres y que la adaptes a tu vida cuando lo consideres positivo, que nunca pienses que tu hijo/a es un bicho raro, que no dudes por no saber qué hacer. Queremos dejar testimonio de nuestras vivencias para que te enriquezcas y tengas más capacidad de ayudar a tu pequeñ@.

Es verdad que desde que se tiene un hijo/a con SPW el proyecto vital cambia, pero ahora podrás ver cómo viven otros padres, cómo han conseguido sentirse satisfechos de sus hij@s, cómo han logrado que sean felices, que sus vidas sean lo más normalizadas posible... Ése es el mensaje que queremos transmitir: el mundo no se termina cuando nace un afectado/a con SPW, empieza. Empieza otra forma de ver la vida, otra forma de educar, otra forma de obtener satisfacciones.

Desde estas páginas, te podemos ayudar a tener esperanza en ti mismo y en tu hijo/a; te explicaremos cómo lo hacemos nosotros día a día. Son nuestras experiencias, con las que esperamos dar luz y ánimo, y que veas que todas esas dudas son tan naturales como la vida misma: a lo largo de estas páginas comprobarás que todos las hemos tenido. Por ejemplo, seguro que te has preguntado: "¿Cómo será mi hijo/a con SPW?". Yo, a esa pregunta, te contesto con otra: ¿Cómo será mi otro hij@ sin SPW? No lo sé, nadie lo sabe. Nosotros, como padres, tendremos que educarle, hacer que sea una buena persona, que alcance su independencia. Luego él/ella y las circunstancias de la vida dirán como será. Has de pensar lo mismo de tu hij@ con SPW. Claro que tendrás que dedicarle más tiempo, pero también te dará más satisfacciones... Viviendo el día a día disfrutarás de buenos y malos momentos; tanto con un hijo/a como con el otr@.

Espero que estas páginas os sean de ayuda.

Agradecimientos

Nuestro agradecimiento es para los profesionales del servicio de Participación y Acción Social de la Consejería de Salud de la Junta de Andalucía, que nos dieron la idea y nos explicaron cómo poder conseguir los recursos necesarios. Y, en especial, a Rafael Muriel, Isabel Valle y Josefa Ruiz Fernández. A nivel personal, a la persona que ha recopilado y contrastado la información de familiares, profesionales, asociaciones españolas y de otros países, y todo ello porque hace 23 años tuvo una hermana con SPW, Patricia Ruiz Rustarazo. GRACIAS.

También quiero expresar mi gratitud a los profesionales que nos han ayudado con sus aportaciones: Patricia Arias Torneiro, Antonio Benítez Peña, Ana B. Cerezuela Jordán, Joseba Jauregi Pikabea, José Antonio Lobón Hernández, Lourdes Martínez Pérez, Antonio González Meneses, Támara Muñoz Torreño, Laura Rosell-Raga, Valentín Ruiz Nieto, Aurora Rustarazo Garrot, María Teresa Vargas de los Monteros, Norberto Miguel Ventura Gómez, Rafael Yturriaga y Monica Wong. También a todas las asociaciones de PW, en especial a la Asociación del Reino Unido de PW y a la de Estados Unidos, que nos han facilitado gran bibliografía.

Y como no tendría páginas suficientes para poner todos los nombres de los padres y madres que han aportado sus vivencias, GRACIAS A TODOS los que forman esta asociación. Y, por supuesto, a la gran familia que tengo, que me ha dado la energía para esta guía y para seguir trabajando por esta asociación.

LA JUNTA DE ANDALUCÍA TE PUEDE AYUDAR

- Centro de Valoración y Orientación de tu provincia. Expide el Certificado de Discapacidad, entre otras prestaciones.
- Servicio de Información, Orientación y Valoración. Posibilita el acceso a los recursos sociales existentes.
- Pensión por hijo/a a cargo. Asignación económica por cada hijo a cargo con discapacidad igual o superior al 65%.
- Centro de Atención Infantil Temprana (CAIT), un centro interdisciplinar de estimulación, al que se llega a través de la derivación de los profesionales de la Pediatría.
- Plan de Apoyo a las Familias Andaluzas. Incluye una serie de medidas para personas con discapacidad.
- Solicitud de valoración de Ley de Dependencia. Ofrece apoyo para las actividades esenciales de la vida diaria de la persona con discapacidad.
Visitar www.juntadeandalucia.es/igualdadybienestarsocial
- Solicitud de la segunda opinión médica.
Visitar www.juntadeandalucia.es/salud
- Pensiones no contributivas. Prestaciones económicas con carácter mensual por padecer un determinado grado de discapacidad y carecer de renta o ingresos suficientes. La solicitud se hace en la delegación provincial de la Consejería de Igualdad y Bienestar Social.
- Renta Activa de Inserción (RAI). Programa que comprende medidas de política activas de Empleo gestionadas por los Servicios Públicos de Empleo.

Toda esta información puedes encontrarla en la web www.juntadeandalucia.es

Más detalles y ayudas en el Anexo II de este manual.

1

LLEGADA DE UN PRADER WILLI

Definición y diagnóstico

Un Síndrome complejo

El Síndrome de Prader Willi (SPW) es una alteración genética en el cromosoma 15 que afecta especialmente al funcionamiento del hipotálamo, encargado de regir mecanismos hormonales como, por ejemplo, la correcta secreción de la hormona del crecimiento o las sensaciones de hambre y saciedad. En el último caso, el cerebro no recibe la señal de saciedad, por lo que estas personas tienen continua urgencia por comer, no tienen un control de la ingesta. Además, comporta otras características como la hipotonía muscular, desórdenes del sueño, problemas de respiración y de la temperatura corporal, desarrollo incompleto de los caracteres sexuales, problemas de aprendizaje, de lenguaje y de comportamiento, así como un aspecto físico particular (baja estatura, manos pequeñas, ojos almendrados...).

Fue descrito por primera vez en 1956 por los doctores suizos Andrea Prader, Heinrich Willi y Alexis Labhart, pero no fue hasta 1981 cuando las causas del SPW se determinaron.

Es muy importante tener en cuenta la palabra síndrome. El Prader Willi es un conjunto de síntomas distintos que no aparecen por igual en todos los afectados. Por tanto, cada individuo desarrollará unas u otras características del SPW, o todas; aparecerán en diferentes grados y niveles, y su desarrollo a lo largo de su vida será distinto. Es un síndrome complejo. De hecho, **un error muy común es subestimar la complejidad de esta patología.**

Los cromosomas llevan la información genética que hereda cada persona y guardan toda la información sobre las funciones del cuerpo humano. Ese complejo sistema de 46 cromosomas determina, también, el sexo de la persona y los 44 restantes forman 22 pares de cromosomas que se enumeran del 1 al 22. Recordemos que los genes defectuosos del cromosoma 15 (el que sufre la alteración) son una parte muy pequeña de todo el capital genético de cada persona, que también la definen. Y a esta herencia hay que añadir las influencias del entorno cultural, social, familiar y del medio que, como a todos/as y cada uno de nosotr@s, también condicionarán al niño/a con SPW. Por ello, a pesar de sus puntos comunes, hay una gran disparidad entre los diferentes individuos afectados. Sin olvidar, en todo momento, que hablamos de personas, que como cualquier otra, tienen su esencia especial y única.

La recurrencia media es de 1:15.000 nacimientos. Por ello se incluye dentro de las conocidas como enfermedades raras. El término enfermedades raras es un concepto relativamente nuevo que engloba un grupo de enfermedades muy diversas, la mayoría de ellas de base genética y de baja prevalencia. En el ámbito de la Unión Europea se definen como aquellas que, además de ocasionar peligro de muerte o invalidez crónica, afectan a menos de un paciente por cada 2.500 habitantes o, lo que es lo mismo, a menos de 5.000 pacientes por cada 10.000 habitantes. Se estima que hay entre 5.000 y 8.000 enfermedades que pueden encuadrarse en esta categoría.

Imposible prevenirlo

Hasta ahora, el SPW se define como un hecho genético accidental en la gran mayoría de los casos, por lo que no hay forma de prevenirlo. Las actuales investigaciones apuntan a que ocurre durante la concepción, bien cuando el óvulo y el espermatozoide se unen, bien en las primeras divisiones celulares. En ambos casos, se producen uno de estos cuatro mecanismos de alteración genética: Deleción del cromosoma 15, Disomía uniparental materna (DUP), Defecto de impronta (DI) y Translocación cromosómica.

- Deleción es la ausencia de un pequeño fragmento del cromosoma 15 heredado del padre. Representa aproximadamente el 70% de los casos.

- Disomía uniparental materna (DUP) es la ausencia completa del cromosoma 15 paterno y existencia de 2 cromosomas de origen materno. Representa entre el 20 y el 25% de los casos.

MARÍA TERESA VARGAS DE LOS MONTEROS
Responsable de la Unidad de Genética Clínica del HUV Macarena y Profesora de la Facultad de Medicina de la Universidad de Sevilla

Los otros dos mecanismos de producción del SPW, menos frecuentes, son los que explica la doctora María Teresa Vargas de Los Monteros.

- Defecto de impronta (DI) es la alteración molecular en el centro de impronta, bien por deleción o por mutación; esta alteración causa una clínica muy parecida a la DUP. En otras palabras, existen tanto el cromosoma 15 materno como el paterno, pero en este último, debido a un error genético se ha establecido la impronta materna, es decir, se han silenciado los genes paternos.

- Translocación cromosómica descompensada de origen parental o de novo (pérdida de los genes de origen paterno, lo

que sería igual a una deleción).

Para diferenciar entre deleción, disomía (DUP) o defecto en el centro regulador de la impronta (DI) se han de aplicar técnicas de FISH, Análisis de Microsatélites y Metilación.

Es importante conocer cuál de estos mecanismos provocó el SPW, porque existen algunas diferencias en la aparición y recurrencia de la enfermedad dependiendo del motivo, por ejemplo, en el caso de las deleciones el riesgo de repetición es casi nulo.

En aquellos casos en los que se confirme la presencia de defecto en el centro regulador de la impronta (DI), es imprescindible realizar el estudio del padre para confirmar si el defecto es de novo. En este caso, el riesgo de recurrencia es <1%, o bien, si ésta se ha heredado, el riesgo de recurrencia en la descendencia es del 50%.

Se ha propuesto que, aunque no haya diferencias significativas en la mayoría de los rasgos, los pacientes con deleción presentan un fenotipo (aspecto físico) más “pronunciado”, más problemas psicológicos, de comportamiento, menor habilidad en la lectura, matemáticas e integración visual motora que los pacientes con DUP (disomía uniparental materna).

Por otra parte, en los pacientes con DUP (disomía), a diferencia de los pacientes con deleción, no ha ocurrido la pérdida física de ADN, sino la pérdida funcional de genes regulados. Esto conlleva que los problemas oculares y la hipopigmentación sean menos frecuentes. Respecto a los pacientes con deleción, los pacientes con DUP presentan una frecuencia menor, pero no significativa,

en problemas de alimentación, facies característica, obesidad, movimientos fetales disminuidos y ninguno de éstos ha presentado hipopigmentación.

La alteración molecular en el centro de la impronta causa un efecto muy parecido a la DUP. De modo que la clínica de los pacientes con DI (defecto de impronta) se parece mucho a la de los pacientes con DUP (disomía).

* Otros expertos aseguran que no existen diferencias clínicas evidentes en función del genotipo. El estudio Diagnóstico Citogenético y Molecular de los síndromes de Prader-Willi y Angelman de la Universidad Autònoma de Barcelona dice: “No podemos concluir que el fenotipo de estos pacientes (con disomía) sea menos severo que el de los pacientes con deleción”. Además, expertos como Verhoeven WMA, Tuinier S, Curfs LMG apuntan que “los trastornos psicóticos son mucho más frecuentes en los pacientes con SPW por disomía uniparental materna, sugiriendo la existencia de un fenotipo psicopatológico propio de la misma”.

Diagnóstico precoz

El objetivo prioritario, y a corto plazo, es que a cualquier neonato que presente hipotonía muscular, ausencia de llanto y grandes dificultades en la succión, se le haga directamente la prueba para confirmar o descartar el SPW. Este diagnóstico precoz es realmente esencial para comenzar cuanto antes con una atención especializada y multidisciplinar que controle las distintas anomalías asociadas al síndrome. Cualquier hábito o costumbre que se adopte desde el inicio de sus vidas puede mejorar la calidad de vida del afectado/a y de la familia.

Más allá del diagnóstico genético, actualmente, existe una lista de criterios fundamentales y secundarios que ayudan a identificar el SPW. En principio, son las claves para que el profesional haga un diagnóstico clínico, pero también ayudarán a los padres a reclamar la realización de esta prueba.

Si el afectado/a tiene menos de 3 años ha de presentar 5 puntos en total, 4 de ellos han de ser fundamentales.

Si es mayor de 3 años ha de presentar 8 puntos, 5 de ellos fundamentales.

En cualquier caso, es importante pedir que se haga la prueba genética si sospechas que tu hijo podría tener SPW. A pesar de

El diagnóstico precoz mejora la calidad de vida de las personas con SPW.

todo lo dicho anteriormente. Las investigaciones han demostrado que ninguna de las combinaciones de estos criterios clínicos predice con certeza un test genético positivo, que sólo se obtiene con el llamado Test de Metilación, que pueden solicitar los padres. Es la única forma de asegurar si existe o no SPW.

Criterios fundamentales. 1 punto cada uno

- Hipotonía central neonatal e infantil con poca fuerza para succionar, que mejora con la edad.

- Problemas de alimentación en los primeros periodos de la infancia, que en algunos casos requieren técnicas de alimentación especial; y dificultad para ganar peso.

- Aumento excesivo y rápido del peso y bajo crecimiento. Aparece entre el año y los 6 años. Obesidad si no hay medidas restrictivas en la alimentación.

- Características faciales, presencia de 3 o más: dolicocefalia (cabeza alargada), cara con el diámetro bifrontal estrecha, ojos almendrados, boca pequeña con labio superior fino, comisuras bucales hacia abajo.

- Hipogonadismo que, según la edad, presentarán diferentes características:

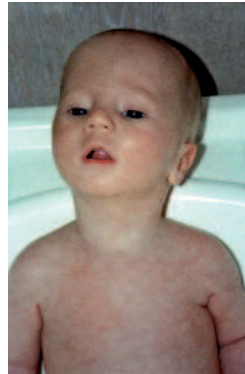
a) Hipoplasia genital (desarrollo incompleto o subdesarrollo de los genitales). En los niños, hipoplasia escrotal, criptorquidia (falta de descenso testicular completo), pene y testículos pequeños. En las niñas, hipoplasia severa de los labios menores y/o del clitoris.

b) Maduración gonadal retrasada o incompleta con las características de la pubertad retrasada después de los 16 años. En los niños, gónadas pequeñas, bello facial y del cuerpo escaso, carencia del cambio de la voz. En las niñas no existe período menstrual o son infrecuentes.

- Retraso global del desarrollo en los niños menores de 6 años; retraso mental leve moderado o dificultad de aprendizaje en niños mayores.

- Hiperfagia (excesivo apetito), búsqueda y obsesión por la comida.

- Deleción 15q11-13, preferentemente confirmada por FISH; u otra anomalía localizada en esta región del cromosoma.



Nacen “dormidos” pero con tu ayuda se “despiertan”.

Criterios secundarios. Medio punto por cada uno

- Movimiento fetal disminuido o letargo; llanto débil del lactante que mejora con la edad.

- Problemas característicos del comportamiento, rabietas, arranques de violencia, perseverancia, comportamiento obsesivo-compulsivo; tendencia a discutir, a oponerse sistemáticamente, a mostrarse inflexible; manipulador, posesivo y cabezota; suele coger cosas a escondidas y mentir (para que puntúe ha de presentar 5 de las características citadas o más).

- Trastornos y apneas del sueño.
- Talla baja en relación a su familia.
- Hipopigmentación (piel blanca).
- Manos y pies pequeños.
- Manos estrechas de corte recto.
- Anomalías oculares (estrabismo, miopía, etc.).
- Saliva espesa y viscosa con tendencia a secarse en la comisura de los labios.

- Problemas de articulación en el lenguaje.

- Tendencia a rascarse las heridas y la piel.

Criterios suplementarios. No puntúan pero aumentan la certeza del diagnóstico

- Elevado umbral del dolor.
- Escasos vómitos, se debe al bajo tono muscular en el estómago.

- En la infancia, inestabilidad de la temperatura corporal, y en jóvenes y adultos, sensibilidad alterada de la termorregulación.

- Escoliosis (curvatura en la columna vertebral) o cifosis (curvatura de la columna vertebral en 45 grados).

- Adrenarquia precoz (pelo púbico o axilar entre los 6-8 años).

- Osteosporosis (desmineralización o adelgazamiento de los huesos).

- Gran habilidad para resolver rompecabezas o puzzles.

- Estudios neuromusculares normales.

En resumen, teniendo en cuenta las líneas de trabajo actuales, y debido a la complejidad del síndrome y de su diagnóstico, la prueba genética de metilación debería hacerse en los siguientes casos:

Desde el nacimiento hasta los 2 años: Si hay presencia de hipotonía con succión pobre en el período neonatal y pocos movimientos fetales.

De 2 a 6 años: Si hay hipotonía con historial de succión pobre y retraso global del desarrollo.

De 6 años a 12 años: Si hay historial de hipotonía con succión pobre, retraso global del desarrollo, apetito exagerado (con obesidad central si no se controla).

De 13 años a edad adulta: Si hay déficit cognitivo frecuente con retraso mental leve, apetito exagerado (con obesidad central si no se controla), hipogonadismo hipotalámico y problemas de conducta característicos.

En todo momento, hay que tener presente que hablamos de un síndrome, además complejo, por lo que no todos los individuos presentarán todas las características. Es más, en cada uno/a se darán unas u otras y lo harán en diferente medida. A su vez, la sintomatología del síndrome es cambiante según la edad, por lo que en cada etapa de la vida se presentarán distintos síntomas y de forma variable.

Primeras medidas básicas

Los bebés con SPW suelen presentar al nacer una severa hipotonía muscular, llanto débil o ausencia del mismo, problemas de succión y respiratorios. Una gran mayoría de madres constata una ausencia o disminución de los movimientos fetales (debido a la hipotonía severa) que, prácticamente en un 50% de los casos, finaliza con cesárea al no girarse el bebé para quedar en posición de parto.

Generalmente, nacen con poco peso, un máximo aproximado de tres kilos, y en los primeros meses de vida suelen crecer y engordar por debajo de la media.

A partir de los dos o cuatro años, la falta de apetito se convertirá en un hambre insaciable, (con riesgo de obesidad), y se harán evidentes características propias del síndrome como el hipogonadismo, el retraso psicomotor en diferentes grados,

la baja estatura, los manos y pies pequeños, los trastornos del sueño y los problemas de comportamiento.

Durante estos primeros meses, y debido nuevamente a la hipotonía, duermen continuamente, hay que despertarlos para comer, apenas realizan movimientos y no lloran con frecuencia. No son capaces de succionar y algunos deben ser alimentados transitoriamente con sonda nasogástrica; otros padres consiguen con paciencia darles de comer “ordeñando” la tetina, aunque hay que tener especial cuidado con que les caiga sólo la leche que son capaces de tragar. Este problema de succión es la principal causa por la que el bebé no hará el peso que debe en los primeros meses de vida.

Es importante que desde los primeros días de tu hijo/a, empieces a estimularle. Aquí van los consejos de los padres y madres de la Asociación Prader Willi de Andalucía:

“Con el chupete, hazle ejercicios dentro de la boca para que tenga que mover la lengua”

“Ponle música y en cada toma intenta mantenerle despierto, y háblale mucho, muchísimo”

“Para desarrollar el tono muscular, es bueno darle dos o tres masajes al día por todo el cuerpo. Hay que aprovechar para sujetarle los pies y que intente levantar la cabeza, estimulándolo con objetos o ruido”

“Para aumentar la capacidad pulmonar, le poníamos una mascarilla, en forma de bolsa pequeña que le tapase la nariz y la boca, de manera que cuando le faltaba un poquito el aire tenía que esforzarse en respirar (dos o tres veces al día)”

“Utilizar juguetes que tengan música y hagan mucho ruido; mantenerlo el mayor tiempo posible despierto y viendo cosas (incluso la tele)”

“Le ponemos boca abajo encima de una gran pelota y le sujetamos los pies para que tenga que levantar la cabeza, en periodos de un minuto”

“Para el tono muscular, secarlo después del baño con toallas tiasas (sin suavizante), y el agua nada caliente”

“Es bueno habituarse a llevarlo en la mochila, mirando hacia fuera, nunca pegado a nosotros”



Durante los primeros meses tienen problemas de succión.

“Para el tono muscular de la cabeza hay un ejercicio que el bebé hará boca bajo. Haremos un rulo con una toalla y la meteremos en una media; el rulo lo pondremos debajo de sus bracitos y de su tórax, así conseguiremos que apoye sus manitas y suba la cabeza”

“Ésta es un poquito arriesgada, pero ahí va porque es buenísima para ejercitar la lengua cuando son bebés: ponéle azúcar alrededor de la boquita y él se chupa toda la boca en redondo (o restregarle un caramelo alrededor de la boca)”

“A diario, ponerlos boca abajo y hablarles, hacer ruido, poner música por encima de su cabecita para que la suba”

“No dejarles dormir durante el día, llevarlos en una mochila mirando al frente siempre y que lo vean todo con nosotros en casa. Y por la calle, párate con ellos ante los escaparates de electrodomésticos, donde haya varias teles funcionando; o durante la Navidad con tanto color, música, que salgan mucho a la calle para que se llenen de sensaciones, porque los estímulos cuantos más, mejor. Y por la noche a dormir, dejemos que descansen y descansen”

Trabajo de grupo

Lo más importante es la estimulación precoz, un trabajo de rehabilitación y fisioterapia continuo, en grupo. Las sesiones con los profesionales y la constancia son importantes, pero es fundamental que padres, hermanos y familiares aprendan la lección y cualquier interacción con el bebé sea un estímulo. En resumen, practicar, practicar y aprender juntos.

Cambio vital para padres y madres

“La noticia se recibe mal, pero como es tu primer hijo crees poder con la situación”

“A su padre y a mí nos cambió la vida, pero decidimos criarla y educarla como si de una niña normal se tratara”

“Entre la multitud de pruebas médicas a las que le sometían, una noche soñé que yo estaba en medio de una plaza rodeada de toros, aterrorizada porque sabía que uno me iba a embestir. Cuando supe el diagnóstico, fue un ‘por fin’, ya sabemos cuál es nuestro toro; por otro lado, fue desolador, vivir con una discapacidad de por vida. Pero, yo la he afrontado porque es el pri-

mer paso para poder empezar a ayudarle”

“Ignoro el motivo, pero desde el momento en que nació, algo dentro de nosotros nos decía que aquello no iba bien y los dos éramos cómplices de nuestro silencio. Cada uno sabíamos lo que el otro pensaba, pero ninguno nos atrevíamos a nombrarlo”

“Yo me preguntaba qué era lo que había hecho tan malo para que nos hubiera ocurrido tal desgracia. Me molestaba todo y no encontraba nada que me aliviara el dolor y la ansiedad. Pensaba que ya no iba a disfrutar de nada bueno en la vida”

“Se lo diagnosticaron con seis años, nosotros sólo atisbábamos el retraso en el habla, también vimos problemas al andar, su gran apetito, problemas de cifo-escoliosis, luxación congénita de cadera, etc.”

“Sabías que tenía algo, sabías que se llamaba Síndrome de Prader Willi, pero no sabías muy bien a qué te enfrentabas. Eso es muy complicado, por los miedos que te crea y también por falsas esperanzas que te haces”

“Es como si el mundo se parase: esto no puede ser, no me puede estar pasando a mí. Sólo existía él y sus problemas; buscas las causas, si todo el embarazo iba bien... ¿cómo ha podido pasar esto?”

“¿Asimilarlo? No es tan fácil, se necesita tiempo y del todo no sé si se llega a asimilar. La gran pregunta ‘¿Por qué a mí?’ aparece al principio, asoma de vez en cuando en los momentos más bajos y no deja de acechar para atacarte cuando menos te lo esperas”

“Si rápidamente sabemos el diagnóstico, se nos enciende una luz, ya tenemos un nombre y sabemos a qué enfrentarnos; cuando tenemos la información, hay dos preguntas que nos hacemos todos o casi todos: ‘¿Qué he hecho Yo?’ y ‘¿Por qué a mí?’”

“Hay una gran frustración de los padres porque tienes que hacer renunciar a tu hija a muchas cosas que quiere, pero que no puede hacer”

Nadie nos enseña a ser padres, algunos dedican los nueve meses de embarazo a leerse todo lo que pueden sobre ser padres, otros se sienten orgullosos de cómo han sido educados y siguen los consejos de sus propios progenitores. En definitiva, cada cual busca su camino. Pero cuando nace tu bebé, la vida cambia y nada es parecido a lo que pensabas. Tienes un hijo enfermo y no sabes de qué; la alegría, el dolor, la angustia y el

miedo se unen y crees que la vida, la que conoces, se ha roto para siempre.

Hay una gran fase de miedo y una sobreprotección al afectado/a. Se repiten los sentimientos de culpabilidad, la falta de conocimiento ahonda en todo lo anterior y no sabes qué le espera al bebé, ni cómo puedes ayudarlo... Es un shock complejo al que hay, en primer lugar, que ponerle freno.

Hay que buscar buena información, completa, porque hoy con canales como internet hay una cara y una cruz de la información. Lo que allí se encuentre puede ser bueno, pero también malo, falso o distorsionado.

Una vez encontrada la información sobre el SPW, empieza el camino del aprendizaje para ti y para tu hij@. Hay que ir poco a poco, aprender con cada paso. Es importantísimo conocer a otros padres y madres, a "iguales", para despejar dudas y encontrar apoyo. En esta primera fase de diagnóstico, de recibir la noticia y dar los primeros pasos, la verdadera búsqueda y éxito es la aceptación del problema.

Cómo afrontar/asumir que tu hijo/a es discapacitado/a

Nadie es culpable de que tu hijo/a tenga SPW, ni te ha tocado a ti por nada de lo que hasta ahora ha pasado en tu vida. Es difícil asumir una situación así y lo normal es que necesites un tiempo. La gran variedad de respuestas emocionales que pueden darse tras el diagnóstico es enorme y todas ellas son naturales. Puede que tú no sientas lo mismo que tu pareja, puede que los abuelos/as lo afronten de otra manera... pero cualquier sentimiento es válido y no debe ser fuente de confrontación.

Cada miembro de la familia, entre ellos tú, tiene que poner en orden sus sentimientos para que, poco a poco, quizás pasando por diversos estadios, vayáis asumiendo todos los cambios que tendrán vuestra vida.

Es duro, pero hay que sonreír y empezar a pensar en vivir el día a día. "Hoy ha conseguido succionar", te dirás, otro día levantará la cabeza y otro dirá "papá, mamá"; y aunque al principio te resulte difícil pensar en el futuro, lo verás andar, correr, reír y llorar y te llenará de satisfacción estar a su lado para vivir juntos todos esos momentos. Tu bebé va a conseguir todo eso y más. Ahora bien, si cualquier hijo exige que los padres tengan energía, con las personas con SPW es necesario que seamos capaces de tener pilas inagotables.

Cada padre o madre se recarga de una manera: hay padres religiosos que con su fe se han llenado de vitalidad y empuje, hay padres ateos que se han agarrado a sus fuerzas de superación, hay otros cuyo pilar básico es la familia, otros sacan fuerzas ayudando a los demás... hay tantos casos, como padres hay.

¿Cómo superarlo? A día de hoy, no sabemos si se supera o no, lo que sí se hace imprescindible es aceptarlo para poder luchar por una vida lo más "normalizada" posible. Tenemos que asumir que el recién llegado es PW y eso significa que es discapacitado/a, es decir, que tiene algunas limitaciones. Es un paso difícil pero fundamental, pues si no se logra, será mucho más costoso ayudar a vuestro hijo/a. En definitiva, para solucionar un problema hay que reconocer que se tiene, de lo contrario, nunca se podrá solventar.



Es importante tener toda la información del síndrome y recordar que no tiene por qué tener todos los síntomas, pero sin engañarnos al ver una buena evolución del niño, al verle crecer sano, delgado y a buen ritmo. Hay que asumir su discapacidad, con nombre propio, para prevenir y evitar consecuencias.



El buen desarrollo de su infancia no debe confundirte.

Además, es posible que debido al aspecto "angelical" de los niños SPW hasta los 5 ó 6 años, (la mayoría de ojos y piel clara, rubitos y bastante sociables, muy cariñosos por lo general) haya una especie de relajación, puede haceros caer en un tipo de engaño, que haga "olvidar" todo lo que conlleva o puede conllevar SPW, pero padres, madres y familiares tienen que asumir que ciertas características del síndrome aparecerán y, sin duda, marcarán su aspecto y su comportamiento en un futuro no muy lejano.

Para ayudar a quienes están en contacto con la persona con SPW, es positivo saber todo lo relacionados con el SPW y cada día se puede aprender más. Cuanto más preparados estén los que rodean al afectado/a, mejor podrán ayudarlo.

Además, entre todas esas características de las personas con SPW, hay en común rasgos muy positivos que suelen repetirse: son amables, cariñosos y sociables, se preocupan por los

demás y por el mundo que les rodea. A menudo, tienen un gran sentido del humor. Pueden ser realmente persistentes en determinadas tareas, incluso seguir intentándolo cuando la mayoría habría desistido y, con suerte, suelen acabarlo bien. Además, como cualquiera, suelen tener un talento propio. Recuérdatelo también de vez en cuando.

Sentimientos encontrados

“Mi hija tiene 25 años, acude diariamente a un centro de día donde se encuentra feliz e integrada con sus compañeros, en casa es una joven fantástica... es que me pierde el amor de padre”

“Estamos muy orgullosos de nuestra hija, porque ella misma ha conseguido y consigue día a día todo lo que se propone”

“Yo ahora las cosas las veo de otra manera, me veo más madura. Cuando intenta que caiga en su juego no me enfrento a él”

“Ahora puedo decir que mi hijo es feliz, es un chico cariñoso, atento, sonriente, sociable”

“Las primeras imágenes son duras, a veces, pueden hacer que padres nuevos se distancien del grupo”

“Sus primeros pasos... fue una grandísima alegría para nosotros después del sufrimiento de su diagnóstico”

“Es una perfecta auxiliar nuestra en la casa”

“Decidimos plantearnos la vida día a día, no mirar atrás, ni hacia el futuro, hacemos o intentamos hacer la vida lo más feliz posible; si no hubiéramos llorado tanto, nos habríamos ahorrado muchas ansiedades tan perjudiciales”

“No hay que olvidar que cada persona es distinta por lo que no se puede asegurar que siempre se obtengan los mismos resultados satisfactorios”

“Es cabezona y cuando se enrabieta no se puede razonar con ella, así que lo que hacemos, y nos va bien, es dejarla que se le pase y luego hablar con ella”

“Ha hecho varias competiciones de natación, en 2007 fue medalla de Oro de España en los Juegos Paraolímpicos de Sevilla”

“Nuestra experiencia como padres es que cada hijo necesita una disciplina distinta para su educación y cuando hay algún problema, hay que enfocarlo teniéndolo en cuenta, nunca se educa a dos hijos de la misma forma”

“Actualmente, nuestra hija participa en Campeonatos de

España de Natación Adaptada y está nombrada por nuestra comunidad como Deportista de Alto Rendimiento”.

“Mi hijo fue el primero que me ayudó a ir mejorando el estado anímico; cuando empieza a mirarte, cuando consigues que te coja el dedo”

“Me ha ayudado mucho intentar continuar con el mismo ritmo de vida que tenía hasta que llegó mi niño”

“Mi hijo me da una fuerza impresionante, me alimento de su energía positiva, de su amor, de su sonrisa, de su falta de prisa, me enseña cada día la virtud de la paciencia y la constancia”

El psiquiatra profesor titular de Psicobiología en la Universidad del País Vasco-Euskal-Herriko Unibertsitatea, el doctor Joseba Jauregi Pikabea, explica en este sentido:

La conciencia de la diferencia se establece de manera paulatina en el desarrollo de la persona con SPW y también en el entorno familiar y social. La asimilación de las consecuencias del diagnóstico requiere un proceso en el que la tendencia a la negación de la diferencia puede estar presente en mayor o menor medida. Cuanto antes se acepte que hay un miembro de la familia que va a tener un modo de vida diferente, antes se podrán implementar la organización familiar y los ajustes psicológicos necesarios.

Analicemos si te sientes identificado con alguno de los sentimientos que exponemos a continuación, lo que sería completamente normal. Puede que la ayuda de un profesional sea lo mejor para superarlos.

Tristeza y sentimiento de fracaso Puedes sentir que tus esperanzas sobre el futuro de tu bebé, de repente, están destrozadas. Es una especie de fracaso sobre lo que tu hijo/a podría haber sido o hecho en su vida. Necesitarás tiempo para asumir el hecho de que tu pequeño y tú iréis por una carretera diferente a la que tú habías previsto.

Depresión Tal vez, te sientas deprimido/a al pensar en lo que será el futuro, o porque sospechas que no serás capaz de hacerle frente. Si para las madres es esto lo que ocurre justo después de haber nacido el bebé, será difícil diferenciar si esa depresión depende del cambio de hormonas después del embarazo o al hecho de que el pequeño haya nacido con SPW; o por ambas cosas. La depresión post-natal también les ocurre a algunas

madres que no tienen niños con discapacidad. Tu médico podría ayudarte, en cualquier caso. Esta depresión debería ser un estado que pase rápidamente, pero si persiste, tendrás que ponerlo en conocimiento de un profesional.

Ira y confusión Puedes sentirte furioso/a, confundido/a o perplejo/a al ver que las cosas se han transformado de forma diferente a lo que esperabas: “¿Por qué, entre toda la gente del mundo, me ha pasado a mí?”. Puedes sentirte furioso incluso con los médicos que no te advirtieron sobre el SPW. Desgraciadamente, es casi imposible predecir que ibas a tener un bebé con SPW.

Culpable Puedes sentirte culpable por algo que hiciste tú o tu pareja antes o durante el embarazo. Puedes sentir que es un cierto “castigo” por algo que hiciste en el pasado. Hasta el momento, lo único que pueden decir los expertos es que el SPW es completamente accidental y que nadie es culpable; no se puede prevenir.

Incredulidad Puedes tener una experiencia de incredulidad. “¿Cómo saben realmente que hay algo que va mal en mi hijo? ¿Cómo lo saben? Estará bien una vez que crezca”. A veces, los padres tienen este sentimiento, mientras que otros aceptan antes el diagnóstico. Parece ser un sentimiento común entre los abuelos/as y otros miembros de la familia, y puede ser difícil de aceptar. De hecho, en ocasiones, hacen falta años hasta que el diagnóstico se acepta.

Rechazo Algunos padres o madres albergan un sentimiento de rechazo hacia sus hijos/as, especialmente cuando el diagnóstico se conoce poco después del nacimiento. El bebé no llora, no quiere que le alimentes y, probablemente, ha de pasar por la sección de cuidados especiales. Iniciar el vínculo con tu pequeño puede resultar difícil y el shock del diagnóstico puede empeorar aún más las cosas. Aunque en casos de niños/as mayores es más complicado que ocurra este rechazo, en ambas situaciones es bueno contar con el apoyo de un profesional.

Alivio y justificación Aquellos padres o madres que siempre han sospechado que su hijo/a tenía algo pero no han obtenido el diagnóstico hasta que han sido mayores, pueden desde ese momento sentir alivio al saberlo. Pueden entender, hacer algo con razones y consiguen que las dificultades de sus hijos no se deban necesariamente a que han sido “malos padres”. Pueden sentirse justificados porque sus preocupaciones tenían un fundamento. A veces, es más sencillo tener esa “etiqueta”, la del síndrome.

Cambio (resiliencia) Muchos padres/madres transforman sus sentimientos negativos, cuales sean, en una serie de acciones positivas. Adoptan una actitud con la que luchan por los derechos de sus hijos/as, para obtener las mayores facilidades para ellos y para un mejor entendimiento y manejo del síndrome.

Compartir Si te resulta complicado sobrellevar tus sentimientos y crees que eso está teniendo efectos negativos en ti, en tu hij@ o en otro miembro de la familia, es bueno que acudas a un profesional. Sin embargo, a menudo padres y madres de niñ@s con otras discapacidades, no sólo con SPW, son los que más fácilmente ofrecen ese entendimiento o simpatía que puedas necesitar. Muchos habrán pasado por los mismos sentimientos que tú tienes y puede resultar más sencillo abrirse.

El futuro, tema delicado

“No veo el futuro, no lo pienso, es como si no existiría. Vivimos el día a día”



Para las madres y padres de estas personas resulta complicado abordar su futuro.

Hay muchas preguntas sin respuesta alrededor del tema del futuro. Por ejemplo: ¿Vivirán siempre en casa?

Veamos lo que dice, al respecto, el doctor experto en la materia Jauregi Pikabea:

“Éste es un tema muy delicado y al que cada familia debe responder según sus propios criterios. El alejamiento físico no

es en sí algo positivo pero el alejamiento psicológico, (el dejar que se cree un espacio, en el que la persona con SPW por un lado y el resto de la familia por otro pueda evolucionar, crecer y vivir) parece altamente deseable. Además, responde a una ley inexorable, la del paso del tiempo.

¿Hasta cuándo sería posible mantener una situación de enroque familiar, aún y cuando la disposición de los padres a hacerlo fuera absoluta por las razones que fueran? Probablemente la persona estaría más protegida, correría menos riesgos, pero ¿sería la suya una vida suficientemente buena, desarrollaría sus potencialidades de sufrir y de gozar? En efecto, al plantear estas cuestiones entramos en terrenos filosóficos y morales y, por ello, la respuesta compete a cada familia”.

En cualquier caso, existen experiencias de centros específicos sólo para personas adultas con SPW en lugares como los EEUU o los países escandinavos, que parecen funcionar correctamente.

También, existe actualmente un modelo de residencia para personas con SPW, por ejemplo, en Dinamarca, en la región Midtjylland y se llama Grankoglen. Consta de 8 apartamentos, y está hecho a medida para personas con SPW, viven 11 jóvenes durante todo el año. Las residencia y centro de actividades es parte de un complejo mayor con capacidad para otras 40 personas con discapacidad.

Hay un comedor y un responsable que se encarga de preparar y organizar las comidas diariamente. También hay un gimnasio para que los residentes hagan ejercicio diario. Instalaciones, todas ellas de especial importancia para los PW.

Todas éstas son algunas de las pautas de este centro según su directora Karin Juul-Pedersen:

“Cuidamos el síndrome y al ser humano con sus necesidades”. “Controlamos los alimentos que ingieren, pero también intentamos recordar que son jóvenes que necesitan relacionarse y divertirse como cualquier otra persona joven”.

Se diseñan directrices individuales en cooperación con un psiquiatra y nutricionista y se discuten con un experto de Enfermedades Raras.

“La enfermedad puede causarles mucha ansiedad y frustración”.

“Los días deben ser predecibles y con una clara rutina que puedan seguir”.

“Ser predecible, ser claro, ser responsable, tratar a todo el mundo con dignidad”.

“Conviven personas que padecen la misma enfermedad, es la mejor forma de romper con el aislamiento y tener a alguien con quien relacionarse”.

“Lo importante es centrarse en el paciente y no en la enfermedad. Para muchas de estas enfermedades no existe cura y, por lo tanto, la dimensión social de la calidad de vida es tan importante como intentar buscar el tratamiento médico adecuado”.

Las aportaciones del presidente de la Asociación Internacional del Síndrome de Prader Willi (IPWSO), Giorgio Fornasier, resultan muy interesantes. Asegura que conoce pacientes con SPW de 70 años.

Explica que en 11 países en el mundo tienen casas tuteladas solamente para PW. Para los países donde se encuentran, con su estilo de vida, cultura y mentalidad, da una valoración, en general, positiva.

“Tengo dudas que se pueda aplicar en todos los lugares y en todas las culturas. En los países latinos, como Italia, las familias prefieren cuidar de sus hijos en casa y ofrecer amor, que es el remedio más poderoso que existe y que hace milagros. Pienso que la solución de ofrecer periodos de rehabilitación a los adultos con SPW(...) es interesante y los resultados que se han obtenido en 4 años de experiencia son muy motivadores”.

Afirma que cada caso es distinto, que hay adultos que trabajan en oficinas importantes, que han terminado la universidad, que se han casado y que tienen una vida siempre controlada (por la comida), pero que son bastante independientes. Bien es cierto que matiza que, por el momento, esos casos son muy pocos.

Conoce a otras personas

Las preguntas del millón: ¿Cómo será? ¿Andará? ¿Hablará? ¿Podrá estudiar? Pues sí, podrá hacer todo eso, y para ello lo mejor es que conozcas a otras familias SPW. Así, verás que cada uno es distinto al otro. En Andalucía somos más de 80 familias las que, a veces más, a veces menos, compartimos información, apoyo, cariño y muchos momentos juntos. También nuestros hijos/as crean una red de amigos importante.

En la nuestra, como en otras asociaciones de vuestra localidad, os pueden ayudar, a ti y a tu hij@, pues es muy importante sentirse dentro de un grupo de iguales, incluso para superar determinadas etapas vitales como padres y madres de un hijo con discapacidad. Podrás compartir experiencias y encontrar respuestas a algunas de tus preguntas. Encontrarás otras enfermedades, otros problemas y discapacidades, y mucha ayuda. El día a día será más fácil junto a padres que luchan, como tú, por la superación e integración de tus hij@s. Y el pequeño podrá encontrar compañeros/as y amigos/as.

Y no olvides que también tienes ayuda institucional, a la que no debes renunciar (ver anexo 2 de este manual).

Papel de los hermanos/as



Es importante que quienes formen parte de su entorno conozcan el síndrome.

“Desde que supimos con certeza cuál era su problema, lo cual fue al paso de casi tres años, y la realización de varios estudios genéticos, sabíamos que teníamos que darle hermanos a nuestra niña. Por eso están aquí sus hermanas, por y para ella”

“Mi hijo no tiene hermanos, no sé si ha sido mejor o peor. Algunas veces pienso que es más fácil el tema de la comida con un hijo solo”

“Si soy mejor persona es por tener una hermana con PW”

“Tener una hermana con PW me ha llevado a valorar cosas que para la mayoría de las personas pasan desapercibidas”

“Entre ellos hay una relación de iguales en muchos aspectos, eso también es bueno”

“Su hermana es más pequeña

que ella y a veces es muy difícil porque le hace rabiar y ella siempre entra en el juego. Le decimos que parece más pequeña. Aún así, la chica tiene toda la información y es muy cooperativa, sobre todo, con la comida”

“Es una fuente de enriquecimiento personal viva. No siempre es sencillo y no todo es bonito, pero lo que te aportan, sin duda, te hace ser mejor persona, te ayuda a conocerte mejor, a relativizar tus miedos y fracasos, a querer disfrutar de cada momento. Llena de sentido las palabras más complejas”

“Ella es la más pequeña y siempre le dice a su hermana que la quiere hasta el infinito y más allá”

“Nunca se queja de lo que le ocurre, lo que me ayuda a ser menos egoísta”

Si cuando llega el bebé con SPW ya tienes un hij@, es positivo informarle -según su edad- y hacerle participe de lo que le pasa a su herman@ desde el primer momento. Es muy positivo dejarle que participe en la estimulación, que jueguen, que rían y lloren juntos. No lo apartéis ni tengáis miedo de su relación: será una aventura enriquecedora para ambas partes.

Para los hermanos de niños con discapacidad también es una ayuda conocer gente de su edad que esté en su misma situación, para compartir preocupaciones y sentimientos con ellos.

Lo primero que hay que aclarar al resto de hermanos es que nadie tiene la culpa y que en la mayoría de los casos no se da más de una vez en la misma familia.

Aparte del complejo asunto de la discapacidad y del cambio de vida que conlleva, hay dos temas principales a abordar en profundidad con los hermanos: la comida y las rabietas.

Así que, si tienes un hermano/a con SPW, atento a los siguientes consejos:

1) Recomendaciones sobre la comida.

- Tienes que tener bien claro por qué están tan obsesionados con la comida, cómo se sienten, y que es algo que no pueden controlar. Que quieren y no pueden.

- Hay que llegar a un trato en familia sobre qué hacer si les encuentras comiendo, incluso hablar de cómo vas a actuar con tu herman@ con SPW. Hay que tener especial cuidado con que ninguno os sintáis culpables (las consecuencias deben quedar bien claras con anterioridad) y que no haya un sentimiento de vigilando/vigilante bajo el término de “por si acaso”.

2) Es bueno ante las rabietas que los hermanos/as se-páís reaccionar. Aquí hay algunos puntos que pueden ayudarlos.

- Siempre que ocurre algo así, hay que ser capaz de preguntarse si hay alguna causa, si alguien (puede que tú mism@) ha sido injusto/a con tu hermano/a. A veces, sólo necesita que alguien vea las cosas desde su perspectiva.
- Pregúntate si se ha confundido. Quizás tenga algún motivo de estrés. Puede que una explicación sencilla le satisfaga.
- Intenta reírte con él/ella de la situación.
- No trates de hacerle sentir “molest@” por lo que pasa.
- Intenta distraerle con algún tema que le interese o sugiriéndole hacer algo que le gusta.
- Intenta no perder la calma, ni gritar.
- Si es necesario y no hay peligro para tu hermano/a, puede ser positivo dejarle solo. Simplemente vete.
- Si crees que realmente no tiene razón, no cedas a lo que quiere. Si lo haces, aprenderá que otra vez esas rabietas funcionarán contigo.
- Si las rabietas siempre son con el mismo tema, tendrás que aprender a ignorar la situación para que cesen.
- Pídele ir a otro lugar, al jardín o a vuestra habitación hasta que se calme.

Y un truco para las repeticiones:

- Recuérdale que ya lo ha dicho varias veces y hazle que piense en cuál ha sido tu respuesta. Dile que hablaréis sobre el tema sólo cinco minutos más y cuando ese tiempo se acabe, recuérdaselo y termina la conversación.

La comunicación es clave

Las peleas son algo normal entre hermanos, pero como consejo, hay veces en las que los PW no entienden bien las respuestas inmediatas, así que a veces es positivo que le ejemplifiques lo que quieres decirle... con una muestra o haciéndolo tú mismo para que lo vea.

Es bueno que hables con tus padres de las responsabilidades que son tuyas y de las que no. Tanto las que te preocupen ahora como las del futuro.

Ahora bien, es mejor que hables cuando tu hermano/a con SPW no esté allí.



Los hermanos tienen que conocerse solos, pasar tiempo sin “mediadores” y jugar juntos

Los hermanos/as sugieren

Un trabajo de profesionales y hermanos de personas con discapacidad deja algunos consejos sobre su propia experiencia. Puntos calientes para reflexionar que pueden ayudar a que las relaciones familiares sean mejores para todos:

- Hay un sentimiento de culpa en los herman@s de PW, a veces, por la falta de información, a veces, por sentir lo que sienten. Les cuesta mucho hablar y expresarse en este estadio, por lo que la intervención de los padres es esencial. En ocasiones, se sienten responsables y sufren por lo que les pasa al hermano/a, por ser el “hermano sano”, el que puede hacerlo todo. Hay que tener cuidado con culpabilizarles por sus avances en un intento de evitar que las diferencias entre ellos sean más visibles.
- Suelen reclamar un trato más justo por parte de los pa-

dres al considerar que el discapacitad@ es el “consentido” y tiene demasiado poder sobre las situaciones. En este apartado, es necesario que los padres tengan cuidado con las “acusaciones”: nadie es verdugo y nadie es víctima. Nuevamente, dedicarle un tiempo a hablar del tema con el hermano/a es la mejor solución.

- Pueden ser demasiado autoexigentes y los padres y madres deben trabajar en esta línea para pedirles que se relajen. No han de sentir la presión de ser cuidadores/as perfectos, ni solucionadores de problemas, ni fuentes constantes de alegría; ni tampoco los que han de cubrir expectativas que no son las suyas.

- Es imprescindible que los padres y madres les dediquen un tiempo exclusivo a ellos/as, sin el/la PW. Un espacio en el que se sientan queridos, importantes y cuidados; en el que les digan que les quieren. Además, tanto vosotros como ellos mismos tenéis que recordar que son niños y que todos los niños, sanos o discapacitados, necesitan ayuda y cariño. Más aún de sus padres y madres.

- Es necesario hablar de la vergüenza que pueda sentir ante determinadas situaciones sociales con su herman@.

- Hay que hablar con ellos de la enfermedad de su hermano/a y concretar que no se curará o que no es contagiosa. Los más pequeños pueden crearse falsas expectativas por su imaginación, lo que puede llevarles a nuevas frustraciones. Y por supuesto, hacerles partícipe de sus problemas para que ayuden.

- Es necesario que los padres se abran a la ayuda que puede ofrecer el hermano; incluso cuando no sea la que ellos esperan.

Cómo comunicárselo a la familia

“Ha de crecer una relación entre ellos”

“La familia intenta ayudar, aunque el problema es que dicen que por un día qué va a pasar, que para un rato que la ven por qué no le pueden comprar una chuche”

“Evitamos en lo posible las salidas continuas con amigos, familiares, ya que no puedes prohibirle a los demás que coman cosas que a ella le perjudican”

“Nosotros se lo dijimos a un miembros de cada familia (padre, madre), y ellos se encargaron de comunicarlo a los demás. En aquellos momentos las palabras Prader Willi desgarraban el alma como para repetirlas mucho”



La familia es el núcleo de apoyo de los PW.

“Contar las cosas por capítulos es muy difícil porque es demasiado complejo. Con la familia menos directa y los amigos esperas que el tiempo sea el que lo vaya contando. A excepción del tema de la comida, claro”

“Es un problema que no suelen entender aquellas personas que

no conviven con ella. No es fácil dejarla con los familiares”

“Si tengo la necesidad de dejar a mi hija con alguien un tiempo largo, no puedo”

“Comunicamos a la familia lo de Prader Willi con toda naturalidad. Es importante que lo sepan todos los que nos rodean, no ocultándolo a nadie importante, ni siquiera vecinos, para que conozcan todas sus limi-

taciones con la comida”

“Con la familia y amigos vivimos situaciones diversas. Mientras unos sólo querían estar con nosotros, los padres, para ayudarnos y darnos ánimos, otros sólo venían a ver el ‘niño raro’ para cotillear”

“Hay que tener cuidado también con la familia, porque los PW saben diferenciar a quién ‘cogerles las vueltas’, piden a quien saben que es más permisivo”

“Lo que más les cuesta entender es lo estricto que hay que ser con la comida. Las excepciones sólo pueden ser muy excepcionales”

“Comunicar a la familia y a los amigos lo que tiene nuestro hijo no ha sido fácil porque la enfermedad no es fácil de entender ni de explicar; son muchos síntomas, tu hijo no tiene todos pero puede tenerlos más tarde”

“Al principio, cuando se recibe el diagnóstico, la mayoría quisiera quedarse en casa encerrados y no ver a nadie. Tantas extrañas sensaciones juntas crean un estado de perenne preocupación alrededor de una búsqueda de respuesta sobre lo que le pasa al pequeño. Tantos sentimientos encontrados y tantas preguntas acaban con las ganas de visitas, salidas...”

Por su puesto, te repites “¿Por qué ha pasado?, tú aún no te lo explicas del todo y ya te ves obligado a explicárselo a los demás. El

primer paso es hablar clara y sinceramente del SPW, sin miedo a expresar lo que realmente se siente y teniendo muy en cuenta que esta enfermedad es un síndrome, por lo que no todos los síntomas aparecerán en nuestros hijos/as. No olvidemos que cada persona es única.

La información es positiva y será muy importante que quienes que estén alrededor del niño con SPW sepan desde el principio qué conlleva este síndrome. Quizás, durante los primeros meses de vida, cuando son más tranquilos, buenos y encantadores, sea un buen momento para disfrutar de dejarlos con la familia. Su primera infancia es muy dulce.

Asumir, hablar y compartir

Es bueno que todos los miembros de la familia hablen de la nueva situación cuando llega un niño/a con especiales necesidades para encontrar una solución. Darse cuenta de que hay y habrá cambios que afrontar resulta esencial y, en la medida de lo posible, hay que mirar el futuro de una forma realista. Es igualmente importante intentar mantener una mirada equilibrada: no ver siempre el lado negativo de las cosas, pero a la vez, no actuar como si no hubiera nada mal o nada hubiera cambiado. Hay que trabajar y adaptarse a las necesidades que están ahí.

Especialmente si hay más hijos/as, recuerda que otros niños de la familia son tan “especiales” como tu hijo/a con SPW, y necesitan sentir que tienen tu atención y amor.

De todas formas, “cada maestrillo tiene su librillo” y la forma en la que se comuniquen todas las características del SPW dependen por completo de ti. Tú conoces mejor a tu familia y puedes considerar, por ejemplo, que es mejor explicarlo poco a poco. Lo importante es darles la información por adelantado, es decir, prepararlos antes de que llegue a una etapa concreta.

¿Te has enterado tarde?

Otro de los objetivos que pretende este manual es que se detecte el SPW desde el nacimiento, es decir, que cuando nazca un bebé con hipotonía severa y que no pueda succionar, la exigencia médica sea hacerle la prueba de metilación para descartar o confirmar si es PW. Se trata del diagnóstico precoz.

Para los padres que llevan años sin saber qué es lo que pasó cuando nació su bebé, es una alegría el día en el que al fin se

le pone nombre:

“Tiene el Síndrome de Prader Willi”.

Si está en la etapa de empezar a engordar, si está en la de las rabietas, si tiene mucho retraso, da igual, al ponerle nombre piensas “¡bingo! ya tengo la solución”. Pero nada más lejos de la realidad.

Lo cierto es que, una vez que le pones nombre y conoces los síntomas, **vuelven los mismos sentimientos del principio, pero con un agravante**: haces un recorrido por todo este tiempo pasado en el que no sabías que tu hij@ era PW y te puedes sentir culpable por todas esas cosas que no has hecho como debías (claro, no lo sabías).

Habrán también medidas positivas de las que te alegres al reconocerlas en vuestro pasado. Por ejemplo, habrá padres que aunque no sabían lo que tenía, le hicieron estimulación precoz; habrá otros que cuando vieron que engordaban les pusieron a régimen, otros pidieron ayuda psicológica. Pero, obviamente, no puedes hacer todo lo que el síndrome demanda, porque éste es un síndrome complicado y multidisciplinar.

Entonces, nacen de nuevo los miedos, el camino se hace muy complejo porque sabes que habrá un cambio radical en la vida de tu hijo/a. Está claro que la mayoría de los padres tiende a proteger más a sus hijos si tienen algún problema, máxime cuando no tienen ni idea de qué va la historia: nunca sabes dónde está el límite, hasta dónde exigirle o hasta dónde ser comprensivo. Pero una vez más, el objetivo ha de ser el mismo, no importa cuándo te enteres: hay que informarse, superar los miedos, afrontar el síndrome e intentar ayudarle.

El primer paso es **informar a la persona afectada** y explicarle las implicaciones del SPW, principalmente, el asunto de la comida. Por ejemplo, tiene que intervenir activamente en un cambio tan grande como serán los nuevos hábitos alimenticios, más aún teniendo en cuenta lo que les cuesta adaptarse a nuevas situaciones. Sin duda, el principio será un reto a vuestra paciencia y perseverancia: hay que tomarlo con calma y ser muy repetitivos. La labor es ardua, pero positiva y con grandes beneficios. Empieza por crear nuevas costumbres con respecto al ejercicio, al aprendizaje, habla con la familia para que todos participen, desde hermanos a abuelos/as y amigos. Así lo explica una madre andaluza que tuvo el diagnóstico de su hija con casi diez años:

“Ya no es que la niña sea gordita o tenga tendencia a engordar como la abuela o la tía tal, ahora debe quedar claro que tiene una enfermedad. Algo que funciona muy bien es explicarles que es como si fuera diabética, pero no sólo le hacen daño los alimentos con azúcar, sino todos los que engorden”.

2

El hijo/a Prader Willi

Así son

“El Prader Willi es algo muy difícil de explicar”

“Lo malo del Prader Willi son las rabietas”

“De mayor quiero vivir con mi novia en un hotel de cinco estrellas”

“A los que más quiero es a mis padres”

“Me encanta ir al cine”

“Lo que más me gusta es salir con mis amigos”

“Nosotros somos iguales que los demás”

“De mayor quiero vivir con mi novio en un chalet con piscina”

“El amor es cuando uno quiere fuerte”

“Yo quiero sobre todo a mi madre y a mi perro”

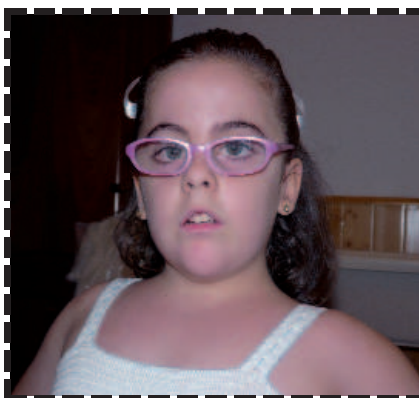
“Mi madre es buena, cariño y gruñona”

“Algo malo del Prader Willi es ver poco, me refiero a la vista”

“Si pudiera comer lo que quisiera, comería un pedazo plato de ensaladilla rusa”

Así describen ellos mismos su enfermedad, sus características, deseos, sentimientos... Con estas citas queremos reflejar, en parte, a estas personas con SPW, intentar acercarlas a los padres que acaban de recibir el diagnóstico, que se encuentran perdidos o que no conocían a otros PW. Sin perder de vista, en ningún momento, que cada persona es única y exclusiva, vamos a dibujar lo que podría ser un perfil del niño/a PW.

En un principio, es lógico que la duda sea ¿cómo será mi hij@?. Sin duda, eso nadie lo puede saber, al igual que ocurre



con un hijo/a sin el síndrome..

Aun así, nuestro primer mensaje es que tienes que acudir a la estimulación desde el principio. En pocas semanas, verás cómo tu hij@ pasa de ser “de trapo” a tener tono muscular. Conseguirá, por ejemplo, levantar su cabeza y mantenerla erguida solo/a... y a partir de ahí, puedes y debes pensar que puede llegar donde quiera.

Hay padres y madres que dicen que su hijo será como cualquier otro, que lucharán para que sea completamente “normal”, es decir, “apuestan por el caballo ganador”. Ellos notan estas actitudes, pues suelen ser muy sensibles y es positivo hacerlo, trabajar para que consiga lo

máximo, para que cada día evolucionen. Y este manual puede ayudarte a descubrir las peculiaridades del SPW, para que ese trabajo sea efectivo, además del apoyo de padres con experiencia y un conjunto de profesionales en centros y servicios sociales.

Pero, has de tener muy en cuenta que puede que tu hijo/a llegue en segunda posición, es decir, que te muestre pronto sus límites o/y que no sea capaz de seguir evolucionando en algunos apartados. Y ellos/as lo saben. Todos, empezando por ti, temos que saber que ante esas limitaciones no pasa nada. Les gustará hablar de ellos si lo hacemos desde el cariño, explicando que todos somos diferentes y cada uno tiene unas virtudes, unos defectos y unos “topes”. Es muy importante que sienta en esos momentos que sigues a su lado, incluso que eso no supone un problema, para que su autoestima crezca. Quieren y pueden aprender que se puede seguir trabajando en otros aspectos, a vuestra manera. Así que, a seguir luchando juntos.

Y mantente atento en todo momento, por ejemplo, cuando comience a balbucear, a hacer sus primeros ruiditos, quizás necesite ayuda logopédica o solo un pequeño refuerzo.

Quizás, cuando empiece a mostrar sus primeras pinceladas de independencia tenga rabieta incontrolables. Pero entonces, no hay que desesperar, podréis aprender a prevenirlas, a controlarlas o ayudarles a ello/as a ir auto controlándose. También pueden ayudarte consejos de este manual. Tal vez, esas pequeñas rabieta sean parte de lo que más les define.

Quizás, su capacidad intelectual no sea muy alta, pero eso no le impedirá ser consciente de sus logros y fracasos, por lo que también podremos ayudarle a que valore lo que hace bien, para que se sienta satisfecho/a y feliz con lo que hace, porque, por ejemplo, haciendo puzzles son muy buenos (la mayoría) y , como cualquier otro, es único y tiene cosas por descubrir y ofrecer, y puede tener habilidades ocultas, artísticas, emocionales... que hay que ayudarle a desarrollar.

Otra cosa que pronto aprenderás de ellos es que debes vivir el día a día, prácticamente olvidando lo que pasó ayer. Porque ellos/as no recuerdan esa rabieta o no son capaces de aprender de aquel error que cometieron. Al menos, no como tú y yo.

Y atento a esas facetas que muchos comparten: son dulces,



cariñosos, nada rencorosos, tienen un gran sentido del humor y son muy cercanos. Les encantan las personas, estar con ellas, sentirse valorad@s y querid@s.

Además, aunque es totalmente necesario que estés informado de todo lo que conlleva este síndrome, no hay que olvidar que eso implica que habrá síntomas que desarrollen y otros que no; que el trabajo que hoy hagas puede evitar o prevenir que aparezcan sintomatologías... Y, ante todo, que tu hijo/a puede sorprenderte siempre.

Recuerda que ello/as viven otro tiempo, otro tic tac del reloj diferente, por lo que no es positivo que te obsesiones con puntos concretos como cuándo empiezan a caminar, cuándo empiezan a

hablar, cuándo avanzan en esto o en aquello.

El objetivo es tener asumido que necesitarán ayuda siempre, incluso cuando haya peleas y estéis enfadados, para expresarse o para resolver algún problema; para seguir creciendo, para no comer en exceso, para aprender a autocontrolarse... A veces, ese pasito lo harán con los padres, otras veces, con los profesionales; pero nunca hay que bajar la guardia porque no podrán ser autosuficientes y sus mejoras dependerán, en gran parte, de aquellos que les rodean.

Bajar la guardia puede arruinar parte de un trabajo o provocar que se den pasos hacia atrás. Pero esa piedrecita hay que saltarla y seguir adelante.



Matices de una igualdad

“El mayor llegó a pesar 120 kilos, mide 1,68. Hasta que dijo: ‘esto se va a acabar, me voy a poner a perder kilos y verás qué pronto me sale una novia’. Hizo un plan de comida y lo llevó a rajatabla. Llego a perder 40 kilos y se mantiene desde entonces”

“Yo les he hecho siempre un plan de comida y así no engordan. Como cogen peso es con lo que cogen a escondidas”

“Les he dicho a los de las tiendas y kioscos que no le despachen, pero hay gente que sí lo hace y gente que no. La verdad es que cuando lo hacen, se lo agradezco en el alma”

“Cuando ya has pasado todo con uno, parece que con el segundo te relajas un poquito. Muchos niveles en el SPW dependen de lo que se les trabaja. El segundo nació mejor, pero se quedó atrás también quizá por las fiebres que tuvo, que le afectaron mucho. Tengo la sensación de que con el mayor trabajé mucho, con más ahínco”

“El mayor se preocupa mucho de su hermano. Piensa que él no tiene lo mismo. No se considera discapacitado, aunque sí al hermano. Le dice: ‘fíjate en mí, que te vas a poner malo’, pero el pequeño pasa olímpicamente”

“Con las rabietas lo mejor es dejar que pasen y después hacerles comprender que lo que han hecho no está bien. Pero, vamos, que la próxima vez va a seguir igual”

“A pesar de todo, hay que dejarles vivir con cierta libertad”

“Los hijos que nacen con hermanos problemáticos maduran antes de tiempo y eso es una ayuda, sobre todo, fuera de casa”

“Nuestra vida va a mejor cuando el pequeño está mejor físicamente, su enfermedad y su peso”

“Los cambios no pueden ser de la noche a la mañana, los tienen que ir asimilando poco a poco”

“Si algún padre tiene un hijo con SPW lo primero es que se lo diagnostiquen y después ponerse en contacto con una asociación específica, para tener la experiencia de otros. Y sobre todo, trabajo, trabajo y trabajo. No puedes relajarte nunca, siempre encima. Del colegio, encima también”

Éstas son algunas afirmaciones que resumen algunos momentos importantes, aprendizaje basado en el día a día de una madre andaluza que ha vivido la experiencia de tener dos hijos con SPW.

En el mundo se conocen pocos, muy pocos casos en los que en un mismo núcleo familiar existen dos personas afectadas con el SPW. Uno de esos excepcionales casos del mundo está en Andalucía. Dos hermanos diagnosticados con el SPW conviven con un tercer her-

mano no afectado. Las diferencias entre los dos PW son sustanciales. El primero, el mayor, ha conseguido en su época adulta controlar en parte la ansiedad por la comida, se siente integrado socialmente, es relativamente independiente en sus salidas y, además, trabaja de forma temporal con frecuencia. Por otro lado, su hermano seis años menor, tiene más problemas con el peso, algo que incluso ha puesto en peligro su salud, y es bastante más tendente a problemas de comportamiento. Los dos son cariñosos y su relación no difiere mucho de la de otros hermanos.

El papel de los iguales

“Nos costó querer conocer a otros niños PW, pero fue bueno. A veces, hace falta un tiempo para asimilarlo, pero cuando lo haces, descubres lo positivo que es”

“Ellos están cómodos, crean sus mundos y se identifican con otros”

A las personas con SPW, el contacto con otros iguales les ayuda a sentirse identificados, a compartir experiencias y sensaciones al mismo nivel y a aprender a compararse. Suelen crear grandes lazos de unión entre ell@s, fuertes sentimientos y, lo que es sin duda muy importante para la línea vital de cualquier individuo: se sienten parte de un grupo.

El reputado profesional de Psiquiatría Joseba Jauregi Pikabea, explica en este sentido que las personas con SPW no pueden seguir el ritmo de sus hermanos/as o compañeros/as y tienen que llevar adelante su propio proyecto de vida. Como éste no es fácil, a veces, se da una regresión en la que los padres y madres pueden representar el único refugio en el que esa persona puede sentirse protegida. La opción, posiblemente más adecuada, es la de buscar un grupo de integración acorde a las capacidades de la persona con SPW en la que podrá desarrollarse sin la presión de la “normalidad” y estar protegido por un entorno profesional. Ser capaz de encontrar una estructura capaz de realizar esas funciones depende de factores como la residencia en una gran ciudad o un pueblo alejado o también de la existencia de centros adecuados cuyo desarrollo es, sin duda, una de las cuestiones que debe ocupar a las asociaciones de familiares.



El contacto con iguales les permite sentirse identificados.

3

A trabajar

Estimulación precoz

Todos los padres y madres, sin excepción, sentencian que desde el momento en el que les cortan el cordón umbilical, lo mejor es la estimulación, en todos y cada uno de los campos... Así, sus hijos/as podrán desarrollar sus virtudes: hay quienes prácticamente no tienen problemas de dicción, otros son deportistas natos y algunos tienen un coeficiente intelectual elevado. Sus capacidades están ahí, pero que se desarrollen mejor o queden relegadas a un segundo plano dependerá en parte de la estimulación durante sus primeros años de vida.

“Hasta que supimos con certeza que era PW, lo cual fue al paso de casi tres años, contó con estimulación precoz los centros y en casa”

“Para nuestro niños, lo mejor son los ejercicios desde que nacen, pues si a mi hija se los hubiéramos hecho, quizá hubiese andado antes de los 4 años”

“Empezamos con la estimulación en casa y en el Centro de Atención Temprana, además del fisioterapeuta para recuperar el tono muscular. Todo desde que nació”

“Uno de los trucos para la estimulación en casa es subir la escaleras con ambas piernas o subir y bajar el bordillo en los paseos”

“Después de 2 meses y medio en la incubadora, lo llevé a casa y empecé con la estimulación, ejercicios en casa y con un especialista, incluso ejercicios en el agua”

“Con dos meses empezamos a darle estimulación”

“No hay que poner trabas a lo que pudiera o no hacer, lo importante es estimularles lo más posible”

“Para evitar que torciera los ojos, nos metíamos en una habitación oscura, y con una mano le tapábamos un ojo y en el otro le aplicábamos luz directa con una linterna tipo bolígrafo, durante un tiempo de 10 segundos en cada ojo”

“Para mejorar el equilibrio, en una habitación oscura sentábamos al niño en una silla giratoria y le dábamos tres vueltas muy despacio de derecha a izquierda y luego repetíamos el ejercicio girando de izquierda a derecha”

“Lo poníamos todos los días un rato en el suelo para que aprendiera a gatear y aprendió”

“Es bueno que mastiquen chicle (sin azúcar) para fortalecer la mandíbula”

“Antes de andar, le poníamos en los juguetes arena para que

él hiciera fuerza, en un correapasillo que tenía le poníamos piedras y le costaba; pero no os podéis imaginar qué fuerza cogió”

“Lo tumbábamos en el suelo y le poníamos lejos de él sus juguetes preferidos y como no gateaba, lloraba mucho, pero se arrastraba hasta que los cogía. Así empezó a trepar y coger mucha fuerza en las piernas y brazos; empezó a andar a los 20 meses”

“También, para estimularlo le doblamos papeles de colores transparentes, él los cogía y los arrugaba; era buenísimo para las manos”

“Su médico rehabilitador era contrario a la natación, porque, según recuerdo, el agua templada era contraproducente para niños hipotónicos, y el ejercicio que pueden hacer en el agua es inferior al que podían hacer fuera de ella”

“Los botes de hacer pompas de jabón para soplar son muy buenos”

“Para enseñarles los colores, cada día, cuando salíamos a andar, buscábamos todas las cosas que fueran del color que tocaba aprender ese día”

“Cuando comenzó a hablar, para que conociera las palabras, pegaba en una libreta imágenes de una sola sílaba. Cuando las conocía, lo complicábamos un poco; poníamos dos sílabas y así llegamos a hacer un libro. La verdad es que fue muy bonito porque con el tiempo parecía que sabía leer cuando cogía su libreta y vocalizaba todas las sílabas de las imágenes”

Tratar el tema de la terapia ocupacional en recién nacidos servirá como ejemplo perfecto de un tratamiento continuo e imprescindible para que la estimulación esté siempre presente e integrada en vuestra rutina.

NIEVES RODRÍGUEZ RODRÍGUEZ
Profesora de Música y Musicología.
Madre de una niña con SPW

Los recién nacidos con SPW se caracterizan por su hipotonía severa, por lo que se encuentran, habitualmente, en posición abierta; mientras un bebé sin el síndrome suele estar más recogido de piernas y brazos hacia la línea media. Por lo tanto, hay que intentar, mediante ayuda del terapeuta ocupacional, conseguir que el niño/a esté “recogido”, es decir, en posición parecida a la fetal. Esto se puede lograr con toallas enrolladas cuando está acostado en la cuna: tumbado boca arriba, la mitad de la toalla se pasa por las corvas de las piernas y los extremos pegados al tronco, para que los brazos queden más cerca de la línea media y no se abran como un libro.

Esto mismo se puede hacer cuando va en el portabebé, pero con espuma adaptada al tamaño de dicho portabebé y del niño. Se utilizarían tres espumas: dos cuñas en los laterales del respaldo pegadas al tronco y una más elaborada debajo de los muslos, con los arcos que éstos forman.

Hay que aprovechar cualquier momento para hacer una correcta movilización del bebé, y uno de ellos, muy repetidos a lo largo del día, es en el cambiado de pañales y vestido y desvestido del bebé. Cualquier movimiento que le hagamos, debemos pensarlo de forma terapéutica. Por ejemplo, podemos aprovechar, si queremos abrochar unos botones de la espalda, a poner al niño de medio lado; controla que la cabeza y el brazo que queda arriba acompaña el giro del cuerpo, para que no se queden atrás. Debemos hacerlo lentamente y ayudándole con nuestras manos, para que su cerebro procese un correcto movimiento que no hace ahora. Así lo conseguirá pronto.

Otro movimiento importante que se repite a lo largo del día es tumbarlo, ya sea en la cuna o en el cambiador. Podemos aprovechar estos momentos para fortalecer los músculos del cuello. Bájalo de costado con tu mano en el hombro, que queda debajo, y cuando el lateral del bebé esté posado, vamos soltando esa mano y dejamos que la espalda se pose.

Debemos comprender la importancia de esto: todo movimiento que ayudemos a nuestro bebé a realizar debe tener cierta lógica, puesto que ellos procesan esa información y su cuerpo va tomando hábitos posturales. Estos movimientos debemos efectuarlos siempre de la misma forma, fomentar la lateralidad, es decir, utilizar ambos lados por igual y que lo asimilen a base de repeticiones, con las que, además de procesar ese movimiento, irá tomando fuerza.

Es importante todo tipo de estimulación sensorial, vista, tacto, oído, olfato y gusto. La vista del recién nacido es muy limitada, pero se pueden fabricar láminas con dibujos muy contrastados en rojo y negro (algunos estudios dicen que son los colores que el recién nacido empieza a distinguir).

Para estimular el tacto, hay que ofrecer todo tipo de texturas, (suave, áspero, calor, frío, gránulos, etc.). Debemos pensar que el

tacto no está sólo en las manos, el bebé debe sentir todas las partes de su cuerpo, lo que ayuda al autoconocimiento corporal.

Para fomentar el oído, es aconsejable ofrecer sonoridades y comprobar que la escucha es uniforme en ambos oídos. Es muy importante también el vínculo materno mediante el canto de la madre o del padre, ya que no sólo estimularemos el oído, sino que además se verá reforzada la parte afectiva.

Para el olfato, al igual que en el tacto, se le pueden dar a oler diferentes olores, ya sean más o menos agradables, teniendo cuidado de que no chupe lo que le ofrecemos, o podría sentarle mal.

El gusto está muy relacionado con el olfato, aunque debemos pensar en no dar a probar al bebé nada que no esté relacionado con su alimentación.



La hipotonía que presentan se puede combatir de forma muy eficaz con ejercicios.

Ayuda profesional: ejercicios para casa

El terapeuta ocupacional aplicará y explicará a los padres estos aspectos y más relacionados con la vida diaria, como puede ser ayudar a darle el bibe: ponemos índice y pulgar en los mofletes, y dedo medio bajo el labio inferior.

Veamos otros ejercicios interesantes:

De 0 a 3 años

- Tumbado boca arriba en plano inclinado o cuña:

Ejercicio 1 Globo: debe dar con la mano al globo, posicionándola como si el bebé la tuviera en alto. Se suelta para que tenga la intención de golpear el globo suspendido de una cuerda.

Ejercicio 2 Se puede tentar al niño con otros artilugios (sonajeros, palos de lluvia, muñecos, etc.) para que levante los brazos y los siga con la mirada.

- Masajes faciales: Para la estimulación de toda la musculatura, sobre todo, la que ayuda a la succión. Alrededor de la boca (músculo circular) y desde las mejillas hasta la sien. Estimular los labios (superior e inferior) haciendo que se muevan.

- Pelota grande:

Ejercicio 1 Se coloca al bebé boca abajo sobre la parte superior

de la pelota, ésta ha de moverse ligeramente para que el bebé intente volver a equilibrar su cuerpo con leves movimientos de su tronco y cuello. Con una pelota más pequeña se puede hacer lo mismo, para que haga apoyos de manos (motivar el reflejo del apoyo de manos cuando nos vamos a caer). Estos ejercicios fortalecerán la espalda del bebé.

Ejercicio 2 Sentado sobre la pelota, efectuar pequeños rebotes que le ayudarán al equilibrio, musculatura y propiocepción.

- Sentado en una superficie plana. Haremos apoyos laterales de brazos. Situado sobre una colchoneta o el suelo, nos situamos detrás del bebé y le provocamos balanceos para conseguir o incluso ayudarlo a que se apoye de forma lateral con la palma de la mano (es importante que sea la palma, si no la abre, intentaremos que lo haga y sienta el suelo con ella).

- Sentado en una banqueta, controlando que esté el cuerpo bien posicionado y los pies apoyados en el suelo o en otra banqueta:

Ejercicio 1 Con pequeños dados, incítale a cogerlos para hacer pinza (dedos índice y pulgar). Si no los coge, acudir a un terapeuta que asesore la forma de coger y guiar su mano para que lo logre.

Ejercicio 2 Lateralidad y reflejos: Con una mesa un poco alargada, alguien se sitúa enfrente para que dos pelotas pequeñas (que quepan en nuestra mano), rueden alternativamente y en coordinación con otra persona (que controle el tronco y el movimiento coordinado de las manos para lanzar una pelota con una mano a la vez que recibe la otra con la otra mano).

Ejercicio 3 En los juegos de coger fichas, poner algunas a un lado para que las coja y luego en el otro, alternativamente. Puedes aumentar la dificultad conforme vaya controlando mejor el tronco, poniendo la cajita más alejada o incluso a distintas alturas.

Ejercicio 4 Con diferentes juegos con fichas de colores, primero intentar que discrimine colores, es decir, que asocie los del mismo color. Al principio, no es importante que sepa su nombre, pero se los nombraremos para que los vaya asociando.

Ejercicio 5 En una caja llena de lentejas, por ejemplo, se meten canicas o figuritas más grandes que las lentejas y se le mete la mano para que escarbe y las busque. Tiene que ir poniendo esas canicas o figuritas que encuentre en otro recipiente. Es aconsejable empezar por cosas grandes para complicarlo poco a poco.

- De pie:

Ejercicio 1 Coger fichas con velcro o magnéticas, para pegar en un panel colocado verticalmente. Las fichas las situaremos en una

caja en el suelo, para que fortalezca las piernas. Debe pasar de estar de pie a cuclillas y viceversa. Una persona debe de estar controlando en todo momento sobre las caderas, para ayudar al equilibrio y comprobar que la alineación de las piernas y los pies es la correcta.

Ejercicio 2 Pegar patadas a una pelota que rueda en el suelo.

Ejercicio 3 Jugar a los bolos: primero debe ayudar a la colocación de los bolos y luego jugar a tirarlos. Fomenta que coja la pelota, de esa forma, al agacharse un poquito, fortalecerá los cuádriceps de las piernas.

- Fases de movimientos: es importante pensar en que cada cambio de postura lleva asociada una sucesión de movimientos. Cuidado con las proporciones y la altura, como al bajar un escalón. Debemos enseñar las posturas a los niños moviéndolos nosotros mismos para que sigan las pautas. Además, mientras las hacen ellos mismos, poco a poco, toman conciencia de ellas y, además, tomarán fuerza.

Ejercicio 1 Para incorporarse, estando tumbado para pasar a estar sentado: primero, el tronco y los brazos se giran hacia uno de los lados, buscando un apoyo. Después se incorpora poco a poco empujando el hombro contrario hacia arriba, hasta que queda completamente sentado.

Ejercicio 2 Para bajarse al suelo desde una superficie alta (sofá, cama...). Imagina los pasos que darías para bajar de un sitio muy alto; lo primero es ayudarlo a girarse hasta que queden cara al sitio del que ha de bajar. Luego, tendrá que deslizarse poco a poco hasta que los pies toquen el suelo. Son las pautas de bajada. Es importante hacer esto en vez de cogerlos en brazos, para darles autonomía.

- Sentado a horcajadas sobre un cilindro con los pies bien apoyados en el suelo. Ayuda al equilibrio y a controlar una buena postura de la espalda, al ofrecerle mejor punto de apoyo con las piernas algo abiertas, ya que el cilindro queda en el centro. Sentados detrás de ellos, para dar cierto apoyo y seguridad, podemos provocar pequeños desequilibrios.

- Sentado sobre una pelota del tamaño adecuado para que pueda hacer apoyo con los pies en el suelo, manteniendo las rodillas flexionadas (postura de sentado, no cuclillas). Para motivar la correcta posición de las piernas. Nosotros nos debemos situar detrás, para darle cierta sensación de seguridad y, si puede ser, otra persona ofrecerá juegos por delante y controlará que los pies continúen en una posición correcta.

Otras terapias aliadas

Muchas y alternativas son las terapias que como complemento ayudan y despiertan al niño, no sólo mientras que es un bebé, sino que puede resultar un estímulo físico, intelectual y emocional durante diversas etapas de la vida de la persona con SPW. Hasta donde los padres andaluces han experimentado, la fisioterapia en el agua, la equino terapia, la terapia canina y la musicoterapia han dado grandes y sorprendentes resultados.

Profundicemos en una de estas terapias para que sirva como ejemplo, la hidroterapia.

Tamara Muñoz Torreño
Fisioterapeuta. Especialista
en Atención Temprana

Responsable del Área de Hidroterapia y Fisioterapia en Agua del C.D.I.A.T. "Bajo Guadalquivir". Sanlúcar de Barrameda (Cádiz).

La hidroterapia constituye una terapia complementaria a diversas patologías, entre ellas el SPW. Supone una herramienta más que puede ayudar al desarrollo psicomotor del niño/a. En el medio acuático, reforzamos diferentes áreas ya estimuladas en otros tratamientos, pero sobre todo, sirve para mejorar la motricidad gruesa. (Es la que tiene que ver con movimientos o cambios de posición del cuerpo, además de con la capacidad de mantener el equilibrio; en contraste con la fina, que se relaciona con los movimientos entre ojos y manos).

Iniciar una experiencia en el medio acuático después del nacimiento, introduce al niño en una atmósfera llena de nuevas reacciones y emociones. La percepción del esquema corporal le permitirá tener mayor confianza en sí mismo y en sus propias posibilidades de expansión corporal.

La introducción precoz en este medio favorece el desarrollo global del niño, estableciendo una conexión y una percepción del cuerpo que hace que sea menos pesado, más ligero y fluido.

La temperatura del agua no debería ser excesivamente alta, ya que ello provocaría relajación, todo lo contrario de lo que pretendemos.

En el medio acuático diremos que:

- La gravedad que se exige al niño/a pequeño/a en el medio acuático es mínima, la suficiente para que pueda controlar, aunque en ciertos momentos puedes ayudarles.

- Como consecuencia de lo anterior, a partir de ese mínimo control de la musculatura antigravitatoria que proporciona el agua, los movimientos libres del resto de la musculatura serán más fun-

cionales.

- Este entorno, el agua, también ofrece una cierta resistencia al movimiento. Esto ayudará a que cuando al niño/a se le ofrezca la posibilidad de un movimiento determinado, se realice con menor velocidad debido a la resistencia y será más perceptible a nivel

Cualquier terapia que les estimule es positiva.



motor y sensitivo para él o ella. Además, ayudará a reforzar la musculatura que se encuentre débil.

Como bien sabemos, una de las características de estos niños/as es la hipotonía. Esta hipotonía puede mejorar con la edad y en el agua contamos con un entorno con unas características propicias para ayudar a potenciar la musculatura débil.

No obstante, es de vital importancia la valoración individual y específica de cada niño, con el objetivo de adecuar la terapia a las necesidades requeridas por cada caso en particular.

A pesar de que hay autores que destacan que el medio acuático hace revivir a los más pequeños su experiencia en el vientre materno, en función de la edad y las características del niño, será necesario un periodo de habituación al medio y al entorno, que será más o menos prolongado, según estos condicionantes. El niño/a tiene que conocer el material que se usa en la piscina, la persona con la que estará...



La hidroterapia es otra forma de activar su tono muscular.

Hay un amplio abanico de actividades acuáticas a realizar con estos niños, entre ellas, las destinadas a conseguir un buen control respiratorio, que nos aportarán seguridad para la terapia acuática y, además, reforzarán la musculatura orofacial cuando realizamos soplos, burbujas, etc.

El equilibrio que se requiere para mantener ciertas posiciones dentro del agua es diferente. Cuando nos introducimos en el agua, existe una fuerza de flotación que nos empuja hacia arriba y que nos ayudará a flotar. Con ejercicios, el niño /a debe habituarse a posiciones tales como boca arriba, boca abajo, vertical en el agua, con o sin apoyo en los pies...

La ayuda que necesitará para aprender estas posiciones tendrá que ir disminuyendo. Es bueno utilizar material de flotación.

Los cambios de una de estas posiciones a otra nos ayudarán a potenciar diferente musculatura, tal como abdominales o extensores del raquis. Siempre hay que mirar lo que el niño necesita fuera del agua para así marcar los objetivos dentro.

Igualmente, es necesario trabajar la musculatura de piernas y brazos, la propulsión de piernas, la suspensión de los brazos, para así potenciar y, posteriormente, realizar los desplazamientos en el agua. Al comienzo, simplemente hay que buscar que aparezca el movimiento, aunque éste sea descoordinado y sin disociar el movimiento de una pierna y otra. Habrá tiempo de corregir, pero si el niño ya comienza a colaborar, será todo un éxito.

Es muy frecuente que aparezca cansancio en ell@s, debido a su hipotonía.

Por eso, es bueno cambiar constantemente de actividad, para no cansarles excesivamente. Alternar actividades de mayor esfuerzo con otras más llevaderas es un gran truco. Si cansamos demasiado al pequeño/a, puede que éste viva las sesiones de

manera poco placentera y su colaboración será menor.

Mi experiencia particular me obliga a resaltar la importancia de hacer un trabajo multidisciplinar y coordinado, de estar en contacto con otros profesionales que traten al niño, porque los objetivos que consigamos dentro de la piscina deben tener la finalidad de mejorar sus propios logros fuera del agua, en sus actividades cotidianas.

La hidroterapia, como ya dijimos al principio, puede ser una buena terapia complementaria, nunca sustitutiva, para el desarrollo del niño con SPW. Si tenemos la posibilidad de acceder a ella, e incluso compartirla, puede ser muy beneficiosa.

Fomentar el ejercicio

“Mi hijo va dos veces por semana a natación”

“Nosotros andamos todos los días entre una y dos horas”

“Entrena tres veces por semana baloncesto”

“Recibe fisioterapia y hace piscina”

“Lleva tres años y medio en natación y dos en ciclismo (la bicicleta es con ruedines ya que tiene problemas de equilibrio)” (9 años)

“Monta en bici, va a natación, va a logopeda, ayuda a su padre en el campo y hace gimnasia” (16 años)

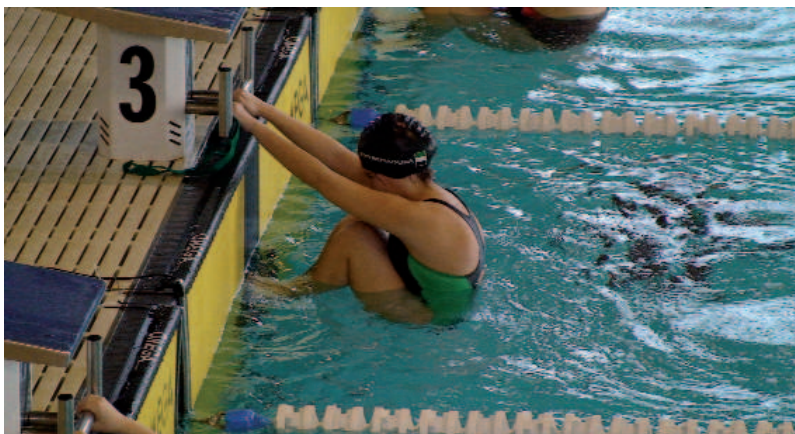
“Todos los sábados nos desplazamos a una piscina climatizada a nadar una hora y hacemos entre 30 y 40 largos en la piscina olímpica” (8 años)

“No le da la gana nadar, pero sí le gustan muchos otros deportes como el baloncesto, el fútbol y, sobre todo, andar mucho”

“Por parte de la familia se ha motivado mucho el hacer ejercicio, andar y nadar, y no ha dejado de practicar la natación cuatro horas por semana” (16 años)



Tienen que encontrar una actividad física que les guste.



“Ha sido imposible que aprenda a nadar (si me devolviesen el dinero que he pagado en matrículas de natación, me podría ir de vacaciones una semanita, por lo menos), pero le encanta andar, hora y media a dos horas y media al día” (23 años)

“Es fundamental controlar la alimentación y hacer ejercicio. Ella hace natación 3 veces en semana” (11 años)

“La natación la empezó con 7 años, un poco tarde, pero tenía tantas actividades que no sabíamos de dónde sacar tiempo. Juega al fútbol y monta en bicicleta” (16 años)

“Se intenta fomentar el ejercicio pero la natación no fue bien, era muy pasiva y costaba mucho que trabajase. Pero le gusta andar, por lo que procuramos realizar paseos largos, aunque hay que tener cuidado con posibles caídas, es poco ágil” (7 años)

“Va a natación dos días a la semana, en casa se pasa el día de un lado a otro y en la calle intentamos que vaya caminando los trayectos pequeños, aunque protesta, no le hacemos caso; al final, va andando” (2 años)

“Va a nadar todos los días, así practica ejercicio” (5 años)

La hipotonía estará siempre presente en las personas con SPW y por ello el ejercicio es clave. Si han sido tratados con la hormona del crecimiento, conforme crezcan serán unos adolescentes con bastante tono muscular, lo que les permitirá moverse con más habilidad y estar más predispuestos para el ejercicio. Es fundamental aprovechar esa situación y engancharles al deporte, hacerles ver sus beneficios más allá del aspecto físico.

Si por el contrario no han tenido el tratamiento hormonal, la práctica diaria de ejercicio puede resultar más costosa.



Ante todo, hay que luchar contra la pasividad, a la que tienden.

A casi todos les gusta la natación (en la que algunos son excepcionalmente buenos), así que es bueno explotarlo de pequeños, cuando les cuesta menos la integración, para que sigan practicando este deporte a lo largo de su vida. Por la experiencia de las familias andaluzas, al hacerse mayores muchos abandonan esta afición. Es bueno estar alerta para reforzarles en esta práctica cuando haya signos de desinterés, para que no lo abandonen o para buscar nuevas alternativas.

Ante todo, hay que luchar contra la pasividad, que es lo que su “cuerpo les pide”. Una opción fácil de llevar a la práctica familiar, y factible para la mayoría, es caminar todos los días, de una o dos horas. El método es crear un hábito en ellos diario, una práctica más como ducharse o vestirse. Si se incluye con continuidad, lo normal es que lo cumplan sin problemas. Pero, hay trucos por si alguna vez están demasiado cansados o desmotivados:

- Es bueno que se nos haya olvidado casualmente comprar la lechuga para la ensalada o la fruta o cualquier cosa que sea de interés para ellos; y que el lugar donde hay que comprarla esté lejos. Seguro que harán un esfuerzo para ir a por ella.

- Ha llamado la prima, la tía, el abuelo, para que le hagamos una visita. Si hay un bebé o un niño en la familia siempre les motiva.

Importante: nunca les engaños, tendrás que cumplir lo que prometes (en cualquier apartado). De otra forma, no será efectivo y perderás su confianza. Son muy celosos antes falsas promesas.

Y un último truco: son personas muy serviciales así que explota esta virtud para que, sin darse cuenta, hagan algo de ejercicio. Son buenas opciones que te ayuden a traer algo, a llevar ropa de un lado a otro, a recoger el libro de una amiga...

En resumen

Lo más importante es que creemos en ellos unos hábitos de hacer ejercicio. Buscar en su personalidad para descubrir lo que les gusta siempre ayudará al objetivo, y si padres, madres, hermanos/as o algún familiar les acompaña, será un estímulo para ell@s. Y esos ratitos de caminata suelen resultar idóneos para hablar sobre problemas del día a día, de sus sentimientos... para conocerlos un poquito mejor.

“Salgo a andar con él y le hablo de temas muy variados, de la vida, de las cosas que le pueden pasar cuando vaya creciendo, le hablo como a una persona normal, siempre explicándole a su nivel lo que no entiende”.

4 Atención médica general

Este síndrome va a plantear problemas médicos relacionados con las especiales características que presenta su cuerpo, como la hipotonía, el retraso del desarrollo, su singularidad ósea, la obesidad, etc. Como hemos repetido, no todo lo que a continuación se refleja ha de aparecer en tu hijo/a, pero recopilamos los principales profesionales que han de entrar en el seguimiento multidisciplinar.

Es muy recomendable (como parte de un protocolo médico y una correcta práctica en salud para la persona con SPW), que el seguimiento estuviera controlado y coordinado desde un inicio por un pediatra, encargado de unificar criterios y proponer las diferentes visitas necesarias en cada momento.

Principales problemas médicos

Problemas respiratorios

Uno de los principales problemas que presentan los niños con SPW son las complicaciones respiratorias que, a lo largo de su vida, también estarán presentes en distintas formas. Son diversos los factores que les predisponen a padecer estos problemas durante el día y durante la noche, entre ellos cabe mencionar dos: anomalías hipotalámicas y debilidad e hipotonía muscular.

Las personas con SPW pueden tener un mayor riesgo de problemas respiratorios, especialmente durante las infecciones.

La obesidad y la debilidad muscular están en la mayoría de los síntomas respiratorios, por lo que su prevención y tratamiento serán básicos para su control.

- Infecciones respiratorias de repetición. El tratamiento precoz de los cuadros infecciosos y la práctica de fisioterapia respiratoria y deporte serán importantes, especialmente en los casos que presenten mayor hipotonía.

- Hipoventilación central. Es un desorden provocado por un deficiente ritmo en la profundidad en la respiración, particularmente durante el sueño. Suele provocar problemas de somnolencia durante el día y, si es severo, de elevada presión sanguínea en los pulmones.



En algunas ocasiones, pueden presentar excesiva somnolencia diurna, lo que hay que vigilar.

- Presencia de apneas obstructivas y centrales. Por su parte, la apnea obstructiva es la más frecuente de los problemas respiratorios en las personas con SPW. Ésta se produce durante el sueño, cuando un individuo intenta respirar durmiendo, pero debido a la obstrucción en las vías respiratorias, el aire no llega a los pulmones. Se puede producir en cualquier punto, desde la nariz a las pequeñas vías pulmonares. Provoca una respiración sonora y con ronquidos. Puede incrementar la tendencia ya existente a quedarse dormidos, a la vez que hacerles más irritables. Si no se trata, puede tener grandes complicaciones, incluida la muerte.

Es probable que ambas apneas se produzcan en el mismo individuo con el SPW si éste presenta problemas respiratorios. Se evaluarán con un estudio del sueño.

Un posible tratamiento en caso de apnea del sueño pasa por el uso de la mascarilla nasal nocturna, siempre bajo la supervisión profesional. El oxígeno debe administrarse con cuidado en las personas afectadas con el SPW porque pueden presentar hipoxemia como único estímulo respiratorio y una terapia basada en oxígeno puede complicar su respiración nocturna.

Profundicemos un poco más en las variables a tener en cuenta en torno a los trastornos respiratorios durante el sueño:

- Tener una polisomnografía normal (estudio del sueño), no le excluye de que pueda morir durante una leve infección respiratoria.

- Esos trastornos respiratorios durante el sueño podrían deberse también a la carencia de la sustancia neccina.

- Se ha observado que la apnea en el sueño es más frecuente en pacientes con exceso de GH, posiblemente, debido al estrechamiento del canal de la faringe.

Ante cualquiera de los siguientes síntomas es recomendable un estudio del sueño:

- Cualquiera que presente un ronquido fuerte, independiente de la edad, debe ser evaluado por el médico para descartar una apnea obstructiva del sueño.

- Obesidad severa, más de un 200% sobre el peso ideal.

- Historial de infecciones respiratorias.

- Historial de somnolencia excesiva durante el día.

- Antes de sedaciones (para operaciones o pruebas).

- Antes de empezar un tratamiento con GH (ver apartado B del capítulo 5).

Otros aspectos importantes:

- Puede provocar dificultades respiratorias el reflujo estomacal crónico y aspiración.
- Las alteraciones de la arquitectura del sueño, con anomalía en la organización de la fase REM. Se ha demostrado que algunos tienen ligeros problemas de ventilación.

Excesiva somnolencia diurna (ESD)

Se define como aquella somnolencia que interfiere considerablemente en el quehacer diario. Puede tener efectos negativos en el rendimiento escolar, en el trabajo, en la función cognitiva, en el humor y también puede estar asociado a la incidencia de accidentes. Además, puede estar relacionado con los comportamientos con brusquedad (CB).

Un estudio sobre el asunto se llegó a estas conclusiones:

- 1 La ausencia de actividades estructuradas actúa como detonante de la ESD.
- 2 La frecuencia total de ESD y CB en estudio es relativamente baja.
- 3 Los orígenes de las ESD en individuos con PW no están claras. No parece que las apneas obstructivas sean determinantes en su desencadenamiento.
- 4 Tampoco está clara la relación entre obesidad y ESD.
- 5 En el caso de las ESD debidas a apneas obstructivas, expertos recuerdan que han dado un buen resultado los tratamientos con aire a presión continua y positiva.

Se recomienda un plan individual de tratamiento de las ESD. Según cada caso se deberá hacer un tratamiento de la obesidad extrema, un tratamiento de la apnea en el sueño y también medidas de higiene (acostarse y levantarse de forma regular).

En casos de obesidad mórbida, en los que el estudio del sueño dé resultados anormales, es necesario una intervención intensiva con un incremento del ejercicio y una dieta restrictiva, estas dos opciones son mucho mejor que cualquier intervención quirúrgica.

Toma nota

Tanto la operación como la gestión de una traqueotomía presentan problemas singulares en personas con SPW y debe ser evitada en todos los casos posibles.

Ante una obesidad mórbida, una traqueotomía no suele ser el tratamiento adecuado porque el problema que presentan resulta ser hipoventilación y no obstrucción.

Problemas óseos

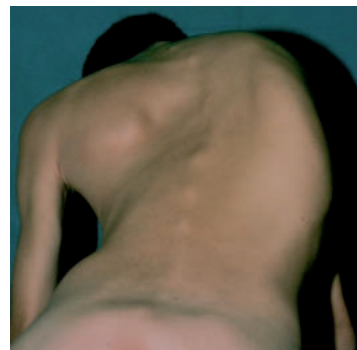
DOCTOR NORBERTO VENTURAGÓMEZ
Especialista en Traumatología y Cirugía
Ortopédica del Hospital de Sant Joan de Deu

Abordaremos el problema óseo más habitual, y quizás complejo, en profundidad y en primer lugar: la escoliosis. Es la alteración ortopédica más común entre los afectados con SPW.

Como explica el doctor Ventura, se trata de una deformidad tridimensional que resulta “de la combinación de una curva lateral, desviación en el plano frontal, con una lordosis torácica, deformidad en el plano sagital; dicha asimetría vertebral provocará una rotación vertebral”. Para entenderlo mejor, tenemos un ejemplo en las siguientes imágenes.



La rotación vertebral resultará más clara tras observar la siguiente fotografía:



Las escoliosis han sido clasificadas en cuatro grupos :

- Idiopáticas, de origen desconocido
- Neuromusculares, asociadas a miopatías y neuropatías
- Congénitas secundarias a malformaciones vertebrales (hemivértebras)
- Síndrómicas, aquellas curvas asociadas síndrome, Marfan, neurofibromatosis o PW.

Pero desde el punto de vista práctico, las escoliosis han sido clasificadas con respecto a la edad en que aparecen en dos grandes grupos:

- Inicio precoz, cuando la deformidad se instaura antes de los 5 años de edad. Una escoliosis infantil severa que provoque una marcada deformidad torácica afectará negativamente al desarrollo pulmonar y estos pacientes pueden presentar una insuficiencia respiratoria grave al final de la pubertad.
- Inicio tardío, cuando la deformidad aparecen después de los 5 años de edad. Las escoliosis de inicio tardío pueden provocar deformidad pero nunca se asociarán a disminuciones severas de la capacidad, respiratoria, excepto en aquellos con graduación superior a los 80º-90º.

Tal y como continúa el doctor, esta división con respecto a la edad está en relación directa con el crecimiento del tórax y del sistema pulmonar. El 80% del diámetro antero posterior del tórax adulto se establece a los 4 años de edad y el crecimiento del sistema pulmonar finaliza a los 8 años de edad.

Principales tratamientos

Es importante tratar las escoliosis una vez se detectan. El experto Ventura Gómez resume los dos tratamientos principales.

1 Ortopédico El tratamiento ortopédico con corsés está indicado en aquellas curvas progresivas entre 25º y 40º y en pacientes en fase de crecimiento. Una vez finalizado el crecimiento, el tratamiento ortopédico está contraindicado.

En la actualidad, hay dos tipos de corsés: los que se aplican a tiempo parcial (18-20 horas al día), tipo Boston y los corsés de uso nocturno (8 horas), como el corsé de Charleston o más actualizado el corsé tipo Providence.

El tratamiento ortopédico no corrige las curvas, pero en un 70% de los casos evita o disminuye su progresión. En el 30% de los casos las curvas siguen empeorando inexorablemente con el crecimiento. En pacientes obesos los corsés están contraindicados.

2 Quirúrgico El tratamiento quirúrgico de las escoliosis debe plantearse a partir de los 50 grados. La finalidad del tratamiento quirúrgico es la de corregir la curva en los dos planos del espacio (coronal y sagital), conseguir una fusión ósea sólida y mantener el máximo número de segmentos vertebrales lumbares móviles. Las técnicas quirúrgicas han mejorado extraordinariamente durante las últimas dos décadas. Los tornillos pediculares anclados en las vér-

tebras ofrecen una solidez superior a otros implantes vertebrales (ganchos y cables sublaminares) y una vez conectados a una barras permiten la corrección de la deformidad mediante maniobras de rotación y traslación. Esta imagen puede ayudar.



Posibles riesgos

Como continúa el experto, el tratamiento quirúrgico de las escoliosis siempre implica un riesgo: infección (1%), falta de consolidación (1%) y complicaciones neurológicas (0,02 %). Con respecto a esta última complicación, la más temida en el tratamiento quirúrgico, la monitorización medular mediante los potenciales evocados motores durante toda la intervención permite la instrumentación y corrección de estas curvas, con un margen de seguridad prácticamente absoluto.

Cuando tiene menos de 6 años

Un capítulo aparte merecen las escoliosis severas en niños de corta edad, en concreto, por debajo de los 6 años de edad con curvas severas superiores 60º. Estas curvas incontrolables ortopédicamente requieren tratamiento quirúrgico, pero la técnica quirúrgica, a diferencia de la aplicada en la adolescencia, debe respetar el crecimiento de la columna. Una fusión vertebral torácica antes de los 8 años de edad, sobre todo si es extensa, frenará su crecimiento e indirectamente el crecimiento del tórax. Y como del crecimiento torácico depende el crecimiento pulmonar, éste quedará muy afectado.

En la actualidad, dos técnicas quirúrgicas cumplen dicha finalidad:

1 Las barras de crecimiento respetan el crecimiento de la columna, ya que se anclan en las vértebras ubicadas en los extremos de la curva (ganchos o tornillos pediculares) y se conectan a barras colocadas subcutáneamente (por debajo de la piel).

2 Los distractores torácicos conectan las costillas superiores de la curva a las vértebras más distales y, mediante una distracción de las costillas, se consigue la expansión del tórax y aumentar el vo-

lumen torácico e indirectamente corrigen la escoliosis. Los distractores torácicos están indicados cuando la deformidad torácica es más marcada y severa que la deformidad vertebral; y las barras de crecimiento están indicadas cuando la curva es superior a la deformidad torácica.

Ambos sistemas deben alargarse cada 6 meses, ya que la longitud del implante debe adaptarse a al crecimiento de la columna vertebral (hasta los 12 años de edad).

Ventura apunta que las escoliosis paralíticas asociadas a enfermedades neuromusculares (miopatías o neuropatías) presentan unas características que las hacen formar un grupo aparte dentro de las escoliosis del niño en crecimiento. No responden al tratamiento ortopédico, (los corsés), a diferencia de las escoliosis idiopáticas no cambiarán la historia natural de la escoliosis, ya que no evitan su progresión. Suelen progresar incluso una vez finalizado el crecimiento.

La gran mayoría de curvas neuromusculares son candidatas a la cirugía y si bien la técnica quirúrgica es la misma que la que se aplica en las curvas idiopáticas, hay matices.

Debes saber

Los siguiente son algunos apuntes importantes que enumera el doctor Ventura.

Las escoliosis asociadas al síndrome de PW, si bien presentan un patrón de curva similar a las escoliosis idiopáticas, tienen la peculiaridad de la hipotonía muscular asociada al síndrome, lo que implica que el comportamiento clínico y radiográfico de estas curvas sea similar al de las curvas neuromusculares.

Suelen iniciarse precozmente, no responden al tratamiento ortopédico (quizás el corsé tipo Providence de uso nocturno puede estar indicado) y, con frecuencia, empeoran severamente antes y durante la pubertad.

El tratamiento quirúrgico, al igual que en las curvas idiopáticas, se plantea a partir de los 55º- 60º. La técnica quirúrgica es prácticamente la misma (en niveles de fusión y en implantes) a los de las escoliosis idiopáticas, pero con matices.

El tratamiento con hormona de crecimiento en estos pacientes

presenta muchas ventajas, como aumentar la altura, mejorar la distribución de la masa corporal e incrementar su agilidad.

Se ha escrito mucho sobre si la hormona de crecimiento favorece la progresión de estas escoliosis. T. Nagai (et al) en un artículo publicado en 2006 (Americal Journal Of Medical Genetics, 140 A : 1623-1627) hace un estudio comparativo entre 41 pacientes tratados con hormona y 31 pacientes sin tratamiento hormonal. El 45% de todos los pacientes desarrollaron una escoliosis, pero los resultados en ambos grupos fueron similares. Nagai, llega a la conclusión de que no hay una relación directa entre la hormona y la progresión de las curvas. Sabemos que las escoliosis idiopáticas progresan durante la fase de crecimiento acelerada de la pubertad, por lo que es obligado hacer un seguimiento de la columna en niños que reciben tratamiento hormonal.

En resumen, podemos concluir que la escoliosis se asocia en un alto porcentaje en pacientes con SPW (45%). Las curvas no responden al tratamiento ortopédico clásico con corsés diurnos (quizás el tipo Providence de uso nocturno puede abrir nuevas posibilidades).

Cuando su graduación supera los 60º, el tratamiento quirúrgico sigue criterios similares a los que se aplican en las escoliosis idiopáticas. La hormona del crecimiento representa un gran beneficio en estos pacientes y su papel como inductor en la progresión de las curvas no está claramente demostrado.

Una historia verdadera

Para ilustrar la trascendencia de la escoliosis, dentro del síndrome adjuntamos, a continuación, el caso concreto que resume una madre de una persona afectada:

Al nacer, fue diagnosticado con SPW y con un año le detectaron escoliosis. Le pusieron un corsé las 24 horas del día y lo llevó hasta los 5 años, cuando el crecimiento de la escoliosis se estabilizó. A partir de ese momento, sólo llevó el corsé por las noches. Unos meses después, se le retiró por completo. Pero ocho meses después, la escoliosis creció de nuevo de forma inesperada y brusca, así que el corsé volvió dos años más, durante las 24 horas. Pero el crecimiento de la escoliosis no cesaba, así que nuevamente eliminaron el corsé.

Durante este tiempo, el pequeño aprendió a andar, con cinco años, y con 7 fue capaz de subir por primera vez unas escaleras solo y trepar hasta su cama sin ayuda.

Esa escoliosis seguía creciendo, acompañada de cifosis. A los 7 años y medio, a pesar de las contraindicaciones genéricas que re-

cibían, el padre y la madre decidieron ponerle la hormona del crecimiento y esperar lo suficiente para poder operarlo. No confiaban ya en otra opción. Hasta los 12 años, la hormona del crecimiento y la escoliosis estuvieron siempre presentes. Pero para hacer la operación, tres meses antes se suspendió el tratamiento de la hormona (un tiempo en el que la obsesión por la comida se acrecentó notablemente) y tras la intervención, que fue todo un éxito, se reanudó el tratamiento con la GH. Actualmente, tiene 15 años, mide 1,70 y pesa entre 59 y 60 kilos. La escoliosis ha desaparecido por completo.

Esta familia da como consejo básico recurrir a buenos profesionales, como el propio doctor Ventura, para una operación que “es delicada y compleja”. Pero recurrir a la intervención quirúrgica cuando el problema sea grave. Varias familias andaluzas corroboran con sus propias experiencias este argumento.

Otras alteraciones comunes

- La mala alineación de los miembros inferiores y las deformaciones de los pies, por ejemplo, pies valgos, que son corregibles con plantillas y ejercicios de rehabilitación.



- La displasia del desarrollo de la cadera. Algunos bebés nacen con displasia de cadera (malformación de la articulación de la cadera). El tratamiento puede ser ortopédico con pañales especiales: en otras ocasiones es necesaria una operación.



- La osteoporosis o disminución de la densidad mineral ósea es frecuente, lo que provoca una mayor incidencia de fracturas óseas. Es necesario a partir de la pubertad realizar regularmente densitometrías. Por ello, sería bueno disponer de estándares específicos para el SPW que permitieran interpretar los valores de densidad mineral ósea obtenidos y su relación con el riesgo de fracturas óseas.

Fisioterapeuta o rehabilitador

Como prevención a todos estos posibles problemas citados con anterioridad está la figura de seguimiento del fisioterapeuta o rehabilitador, muy importante. Dará pautas para la estimulación desde un principio y según la evolución del niño/a con SPW. Además, ofrecerá claves para la mejora de su desarrollo físico.

ANA B. CEREZUELA JORDÁN
Especialista en Medicina
Física y Rehabilitación

La especialista Ana B. Cerezuela Jordán explica a modo de ejemplo, los principales puntos de valoración y tratamiento que deben seguirse dentro de la rehabilitación:

Para definir la rehabilitación en su aspecto más integral, hablaremos del conjunto coordinado de medidas médicas, sociales, educativas y profesionales destinadas a restituir al paciente la mayor capacidad y autonomía posible. Es un conjunto de tratamientos y de sistemas especializados de reeducación, tendentes a reducir las secuelas de una lesión, enfermedad o incapacidad, a restablecer las funciones físicas y mentales, a proporcionar o restituir al individuo la actitud para ejercer una actividad normal dentro de las posibilidades que otorga la enfermedad generadora de dicha discapacidad.

En el caso del paciente con SPW, este objetivo se dificulta por lo complejo del síndrome, por ser una patología poco conocida, de frecuencia escasa, además de por la gran repercusión familiar y social, y por las dificultades que estas personas tienen de adaptación.

Tiene que existir un trabajo conjunto de todos los miembros del equipo rehabilitador (médico rehabilitador, fisioterapeuta, terapeuta ocupacional, logopeda, protésico, personal de enfermería y otros), en conexión continua con padres, madres y profesorado que trabajarán para crear unos hábitos de salud, higiene postural, control de la dieta y práctica habitual de ejercicio.

De esta forma, se persigue la integración lo más normalizada posible en la escuela, sociedad y en la familia, pero sobre todo, hay que ayudarle a que se acepte a sí mismo y potenciar siempre al máximo todas sus posibilidades motoras, intelectuales y sociales, facilitándole todo tipo de ayudas técnicas para su independencia en las actividades de la vida diaria.

Desde el primer momento, es imprescindible la figura del médico rehabilitador, quien será el encargado de detectar y establecer el diagnóstico funcional, valorar la necesidad de ayudas técni-

cas, prótesis y prescribir el tratamiento rehabilitador funcional indicado para alcanzar la máxima autonomía de la persona afectada con SPW.

Primero, será la valoración funcional en la que se produce un cuadro de retardo en el desarrollo psicomotor y madurativo en la infancia que se ve, además, interferido por el déficit intelectual.

Por otra parte, en la valoración del tono muscular presentan una hipotonía importante que unida al retardo madurativo ensombrece el éxito del tratamiento rehabilitador.

Por último, en la valoración del sistema músculo-articular y posibles deformidades se realiza una exploración general de la movilidad de todas las articulaciones, buscando los ángulos de movilidad completa, así como la extensibilidad muscular.

Programa de tratamiento rehabilitador

Para poder conformar un programa de tratamiento es primordial establecer el estadio madurativo en el que se encuentra el niño, el nivel mental y la valoración ortopédica. Así, se planificará una serie de objetivos de tratamiento factibles y reales (esto supone que si por ejemplo, un niño no es capaz de aguantar su propia cabeza desde la posición de boca-abajo, no podremos plantear objetivos funcionales de puesta en pie o marcha, ya que no se conseguirían y, además, serían contraproducentes para el desarrollo osteo-muscular del niño). Estos objetivos son de vital importancia y siempre hay que tenerlos presentes, pues la mayoría de las ocasiones, los padres, madres y cuidadores serán responsables de la continuidad en el domicilio de las medidas y pautas indicadas.

Si nosotros desde la niñez acostumbramos a la persona afectada con SPW a adquirir de forma consciente un buen hábito postural a la hora de sentarse, escribir, ver la televisión, a tener una actitud en el colegio, en la práctica deportiva, y en general, en todas las actividades de la vida diaria, estamos poniendo los cimientos correcto y evitaremos o retrasaremos la aparición y progresión de las deformidades.

El control postural es uno de los objetivos principales del tratamiento, que está influido por el estado anímico de la persona, pero también es sabido que podemos modificar una postura viciosa mediante la adquisición del hábito y con el entrenamiento.

El tratamiento no se puede restringir a los 30 ó 60 minutos dia-

rios de tratamiento de fisioterapia o terapia ocupacional, sino que los padres, madres, educadores y todos los profesionales que atiendan al niño deberán implicarse en la adquisición del máximo desarrollo de las distintas habilidades y destrezas.

A pesar de todo, el tratamiento no es en muchas ocasiones curativo, sino paliativo, no podemos curar todas las manifestaciones. Las lesiones neurológicas en un porcentaje muy alto son incurables, pero ello no es sinónimo de intratables. Éste es el objetivo primordial del tratamiento rehabilitador en los incapacitados neurológicos, tratar de minimizar al máximo las secuelas y deficiencias que sufren estos pacientes.



Es imprescindible que padres y madres continúen con la terapia en casa.

Áreas de tratamiento según la edad del niño con SPW

1.- Durante los primeros 6 años de vida. El tratamiento será realizado entre los centros de atención temprana y el domicilio, trabajando íntimamente padres y profesionales. Es conocido por todos que la plasticidad del sistema nervioso disminuye al aumentar la edad, estos años son, pues, vitales para establecer los futuros objetivos funcionales. Nuevamente, insistir en la continuidad en el domicilio del tratamiento, pautas y consejos dados desde los profesionales; sólo así iremos acostumbrando al niño/a a, adquirir esta rutina. Será vital para los años venideros en los que puede negarse a continuar con una actividad física constante y diaria que le ayudará a mantener su peso y dieta equilibrada.

2.- Durante la etapa escolar. En España es obligatoria la escolarización de todos los niños y jóvenes desde los 6 a los 16 años. Aparecen ambientes nuevos y de forma progresiva desaparecen otros, aparece la escuela, los compañeros de clase y otros profesionales, con los que estará casi la mayor parte del día.

En España y de forma progresiva, tras el Decreto de Ley de la Educación especial, se han dotado, sobre todo, a los centros de Educación Especial con diferentes profesionales sanitarios para realizar la normalización del niño y/o joven con necesidades educativas especiales. Prácticamente todos los centros se adaptarán progresivamente.

Hay que hacer una mención especial referente a la alimentación. En el caso de niños hipotónicos, la comida tiene que ser triturada y, posteriormente, iremos valorando según la tolerancia el paso hacia comidas de consistencia blanda; por último, si bien no en todos los casos se consigue, alimentos habituales en una dieta equilibrada con una alimentación casi normal.

Programa de fisioterapia

La fisioterapia debe iniciarse en los niños/as desde el nacimiento, pues ya en ese momento es evidente la hipotonía generalizada que entorpece el desarrollo psicomotor y las reacciones posturales, que nos van a permitir adoptar las diferentes posturas humanas.

El paciente tiene que integrarse en el tratamiento, pero necesitan un tiempo, no hay prisas. Hay que rodear la sala de tratamiento de juguetes apropiados para su edad, aproximándoselos para que los coja o los tire, siempre premiar los logros, aunque parezcan mínimos.

Las sesiones deben tener siempre la misma estructura y deben comenzar con la corrección postural para conseguir una relajación cómoda y un movimiento lo más normalizado posible. El niño/a tiene que acostumbrarse e ir participando en el movimiento con el fisioterapeuta.

Líneas básicas de acción

1.- Técnicas de tratamiento de hipotonía muscular y del desarrollo motor.

En condiciones normales los niños con 2-3 meses son capaces de levantar la cabeza contra la gravedad, pero en ningún caso la boca se queda abierta. En los PW no sólo son incapaces de elevar la cabeza sino que la boca permanece abierta.

Estimulación de los automatismos motores innatos:

A) Desde un estado de relajación,

hay que facilitar y ayudar a que el niño/a genere información cerebral de la posición de las diferentes partes del cuerpo y conseguir que sean memorizadas. Para facilitarlos podemos hacer el tratamiento con una melodía o una canción que al final se convierte en una canción gestual (Le Métayer M., 1995). La memorización está en relación directa con la canción con la que se realicen y la cantidad de veces que se repitan (importante por parte de las familias para aprender técnicas básicas de estimulación para asegurar numerosas repeticiones en el domicilio).

B) Los automatismos más importantes a facilitar en PW son el volteo y la reptación.

Un segundo eslabón de tratamiento, una vez conseguido el anterior, es desarrollar la estabilidad y la contracción del tronco, potenciando y facilitando las rotaciones, mejorar el balanceo de cintura.

Hay varias técnicas especiales para el tratamiento de la hipotonía pero las más utilizadas son el método de Bobath y el de Locomoción Refleja del Dr. Vojta.

2.- Tratamiento de las deformidades: escoliosis.

Ya se ha visto que la causa principal de producción de la escoliosis es la hipotonía, para luchar contra ella es muy importante conseguir en la posición de estar sentado una potente reacción de enderezamiento del tronco que evite el hundimiento o desplome del mismo. Hay que evitar actitudes viciosas en el sueño.

Se deben realizar ejercicios de arrastre y volteo dirigidos, consiguiendo una buena tonificación, independencia de los movimientos de cintura, y potenciar y resistir los movimientos de torsión del tronco para aumentar la estabilidad del mismo.

Aunque el niño/a no tenga adquirida la capacidad de sentarse de forma completa, hay que insistir en los ejercicios.

Si ya estamos ante una escoliosis verdadera y precisa contención con un corsé, deben seguir realizándose los ejercicios en domicilio con asesoramiento fisioterápico puntual.

Programa de terapia ocupacional

La terapia ocupacional es un tratamiento cuyo objetivo es la reinserción del discapacitado en los ámbitos per-



Los bebés con SPW tienen dificultad para levantar la cabeza.

sonal, profesional y social, mediante el aprendizaje de actividades dirigidas a mejorar o suplir la función deteriorada.

Aunque ya hemos hablado de ésta destinada a los bebés, que vamos a hacer de nuevo hincapié en algunos aspectos y, sobre todo, en el punto de vista más profesional y técnico, pues para lograr sus objetivos, en muchas ocasiones, se precisa de dispositivos que facilitan esa función, son las denominadas “Ayudas Técnicas”.

Su campo de actuación es amplio y diverso:

- Restablecer la función física, motricidad fina, potenciación muscular, coordinación ojo-mano.

- La autonomía de las actividades de la vida diaria, es decir, en el conjunto de actividades usuales que desarrollamos a diario, entre otras levantarse de la cama, aseo, desvestirse/ vestirse, calzado, alimentación, desplazamiento, y desempeño de una actividad laboral, escolar etc.

- La ergonomía, es decir, el estudio de la economía articular en el desempeño de determinadas funciones como son coger peso, trasladar objetos, actitud en la cama, sentado, escribiendo, etc.

La terapia ocupacional en niños y adult@s con SPW está encaminada a conseguir:

- Tonificación muscular
- Utilización de los miembros superiores como control y soporte postural.

- Mejora en el equilibrio y la coordinación ojo-mano.

- Potenciación de la motricidad fina y el uso de la pinza término-terminal.

- Integración bilateral de los miembros superiores.

- Potenciar la capacidad de aprendizaje, trabajo y atención.

- Desarrollar la autonomía personal.

- Modificar las de posturas viciosas, con implantación de una ergonomía en el estudio y actividades diarias.

- Aprendizaje en el uso y manejo de ayudas técnicas si lo necesita.

Para ello, se realizan sesiones de tratamiento individuales en colaboración con el logopeda y el fisioterapeuta.

Las personas con SPW deben seguir estrictamente estas normas de conducta, enseñadas por los terapeutas ocupacionales:

- 1- Mantener los pies separados, uno al lado del objeto o de la persona a coger, y otro por detrás.

- 2 - Mantener la espalda recta, casi vertical.

- 3 - Hundir la barbilla en el pecho.

- 4.- Coger el objeto con toda la mano, no con los dedos.

- 5 - Mantener los codos y los brazos pegados al cuerpo.

- 6 - Descargar el peso del cuerpo directamente en los pies.

La miopía y el estrabismo son muy frecuentes en las personas con SPW. Es necesario un seguimiento continuo de su visión. La miopía se corrige con lentes.

El estrabismo precisa una intervención correctora precoz. Es im-

Asesoramiento en el domicilio y el colegio

En el domicilio es imprescindible que se sigan realizando las técnicas enseñadas por los diferentes profesionales para el tratamiento del PW. A lo largo de la vida de la persona con SPW todos los actores, incluidos los educativos, deberán incluir estas técnicas en su quehacer diario con ell@s.

Problemas oftalmológicos

portante porque la estimulación es necesaria y efectiva.

La cirugía puede corregir el estrabismo aunque es muy importante tener en cuenta que el ojo ha de cerrar su proceso de maduración, que dependerá de cada caso. La intervención quirúrgica antes de que el ojo madure puede no ser efectiva y necesitar de posteriores cirugías, por lo que hay que consultar antes de la operación.

Debido a la hipopigmentación que presentan, es necesario un cuidado con las exposiciones al sol y su protección.

Por otra parte, como resultado de problemas de comportamiento, suelen presentar rascado, con automutilación y lesiones.



Las revisiones de la vista deben ser periódicas.

Problemas dermatológicos

Hay que tener cuidado con cualquier herida que aparezca para evitar el rascado, más aún teniendo en cuenta que su umbral del dolor es más alto de lo normal. Es positivo mantener durante cualquier actividad, más aun si es pasiva, sus manos ocupadas.

Además del rascado se conocen otros 26 tipos de conductas auto lesivas. El segundo comportamiento de este tipo más frecuente es el rascado del ano, lo que puede producir sangrado. Hay que limitar y revisar el tiempo en el baño, pues disminuye este comportamiento.

Es imprescindible un seguimiento continuo, con visitas recomendadas cada seis meses y una especial atención a su higiene y hábitos bucales.

Presentan hiposialia (poca saliva) y saliva espesa, por lo que



Sus dientes son más frágiles y requieren de un cuidado mayor.

Problemas odontológicos

esa higiene dental es más necesaria aún para evitar problemas como la caries. Además, provoca que se deposite en las comisuras de los labios restos de esa saliva, creando en ocasiones

heridas (rágadas bucales).

También pueden tener una mandíbula muy pequeña, lo que puede ser causa de un apiñamiento dentario, con los problemas que esto puede conllevar.

El uso de aparatos para la corrección de la dentadura es un tema delicado porque se conocen casos en los que los niños han intentado arrancarse los hierros del aparato, pero también existen otros en los que la ortodoncia ha sido todo un éxito.

El esmalte de sus dientes es más frágil de lo normal, por lo que se desgastan con mayor facilidad y cualquier falta de higiene puede ser dañina. Durante la adolescencia y la edad adulta, la rumiación puede presentar problemas adicionales.

Las personas con SPW presentan criptorquidia o falta de descenso testicular. Aunque existe la posibilidad de intervención, los testículos pueden descender espontáneamente en el periodo prepuberal o puberal. Es imprescindible valorar la función testicular

Problemas relacionados con la Urología o la Ginecología

del niño antes de realizar cualquier tratamiento médico o quirúrgico.

El tratamiento sustitutivo con testosterona en varones es muy controvertido y tiene que ser revisado de cerca por profesionales, ya que existen evidencias anecdóticas de que la testosterona ha incrementado el comportamiento agresivo.

El beneficio del tratamiento sustitutivo con estrógenos en mujeres con SPW e hipoestronismo no ha podido ser comprobado hasta ahora. Entre las diferentes opciones de tratamiento estrogénicos sustitutivos la utilización de parches o contraceptivos orales con dosis bajas parece ser el más adecuado.

En primer lugar, en los afectados por el SPW es muy raro que haya vómitos. Además, los eméticos (medicamentos utilizados para inducir el vómito), pueden ser ineficaces, y dosis repetidas pueden llegar a producir toxicidad. Esta característica es de especial preo-

Problemas digestivos

ocupación, teniendo en cuenta la hiperfagia y la posible ingesta de alimentos crudos, en mal estado o perjudiciales. La presencia de vómito podría indicar una enfermedad que amenaza su vida ya que debido al alto umbral del dolor, como sabemos, las personas con SPW no manifiestan la gravedad de su estado.

Ante un paciente con SPW que presenta vómitos (o una sen-

sación general de malestar en el estómago) y un cuadro aparente de gastroenteritis, hay que consultar a un médico de urgencias para descartar una dilatación gástrica aguda. Esto sucede cuando se dilata significativamente el estómago con comida (aún más si la persona está delgada), y teniendo en cuenta que no reciben la alerta normal de sentirse saciados ni el dolor común, el estómago se dilata tanto que puede interrumpir el flujo sanguíneo provocando necrosis. Una parte del tejido del estómago se muere, algo que ocurre de forma repentina. Es una gran amenaza y requiere intervención quirúrgica inmediata.

Por otra parte, la gastroparesis es una debilidad del estómago que en un individuo con SPW puede ser motivo de hospitalización porque comer mientras el estómago está inflamado puede ser muy peligroso.

Otra urgencia debida a atracones es la perforación de la pared gastrointestinal que provoca dolor abdominal severo.

Cualquier signo digestivo agudo, como dolores abdominales, sensaciones de náusea, malestar general, que pueden ser expresión de una úlcera aguda hemorrágica, requieren una atención inmediata.

Las alteraciones metabólicas y endocrinológicas más frecuentes son: talla baja, obesidad central, criptoquidia o hipogonadismo (ya tratados).

La obesidad se encuentra en más de un 90% de los casos de niños con el SPW y puede llegar a convertirse en

Problemas endocrinológicos

el problema más grave de salud, dado que implica fuertes repercusiones en su calidad de vida y es causa de mortalidad temprana. Esta obesidad se caracteriza por un aumento de la masa grasa y una disminución de la masa magra. La grasa se acumula típicamente en el tronco, extremidades proximales y caderas. En más del 25% de las personas con SPW la obesidad va a originar la aparición de complicaciones como: diabetes mellitus, sedentarismo y alteraciones respiratorias.

Las características esenciales de la obesidad en este síndrome

van asociadas a una deficiencia de la hormona de crecimiento e hipogonadismo central, estando las funciones adrenal y tiroidea normales. Por esta disfunción del hipotálamo, estas personas tienen una urgencia continua por comer, nunca se sienten satisfechas y rara vez presentan auto control en la ingestión. En los bebés, como hemos visto, es frecuente observar un niño/a que no parece tener hambre, con succión del pecho pobre o insuficiente y un nulo o lento incremento del peso. Pero a partir de los 2-4 años,

los problemas relacionados con la alimentación pasan a un apetito insaciable, que nunca queda saciado y aparece la búsqueda obsesiva de alimentos que, unida al menor gasto de energía que en ellos existe, hace que aumenten enormemente de peso.

Para controlar la ingesta de energía es recomendable una dieta baja en calorías, pero con proporción normal de nutrientes.

La ingesta de 10 a 11 kcal por centímetro de talla de la persona es suficiente para suplir las necesidades de desarrollo. Cuando sea necesaria una pérdida de peso (que será lenta), la ingestión se calculará con 8/9 kcal por cada centímetro de talla.

En resumen, es necesario un control continuo del peso y del ejercicio, apoyado en ocasiones por un profesional. En ambos casos será una necesidad de por vida, de la que ellos/as han de ser partícipes.

Es importante tener una primera revisión con un profesional neurológico para descartar posibles alteraciones fisiológicas (por ejemplo epilepsias).

Cuando son adultos se conocen casos en los que el neurólogo ha recetado tratamientos farmacológicos que ayudan a la concentración, principalmente para ayudar a la persona con SPW a estudiar

Problemas neurológicos

o realizar alguna tarea. Un ejemplo en el que padres andaluces han comprobado sus beneficios con sus hijos/as es el tratamiento con Rubifén.

Se recomienda una primera visita al cardiólogo para descartar



Controlar la comida será una tarea de por vida de la que ellos/as deben ser partícipes.



posibles anomalías o enfermedades. En algunos niños/a es común una circulación sanguínea pobre, sus manos y pies “se ponen azules” incluso con un ambiente cálido. Lo mejor es el ejercicio y estar bien abrigados ante los cambios de temperatura.

En caso de obesidad, se hace necesario un seguimiento conti-

Problemas cardiológicos

nuo. Es más, en la edad adulta hay una predisposición a los problemas cardiovasculares, sobre todo, relacionados con la obesidad. Dichas enfermedades son una de las principales causas de muerte en pacientes con SPW. Por ello, es necesario un control lo más estricto posible del peso.

De hecho, existen investigaciones concretas que apuntan a la hipotonía característica del síndrome, que también afectaría al corazón y que podría estar relacionada, aún en estudio, con las muertes súbitas que se han registrado en algunos casos.

El tratamiento a personas afectadas por SPW ha de ser multidisciplinar como hemos repetido. El caso concreto de psiquiatra o psicólogo dependerá siempre de la peculiaridad del problema, aunque se recomienda siempre evitar el uso de medicamentos. Y, en cualquier caso, la ayuda profesional es recomendable en diversos momentos, por lo que se aconseja tener una relación cercana con

Problemas psicológicos o psiquiátricos

un profesional que conozca el síndrome.

La ayuda de estos profesionales puede ser imprescindible en diferentes momentos, tanto para mejorar la calidad de vida del PW como de la familia.

Las investigaciones relacionadas con problemas de salud en el SPW están aún en las primeras fases, pero hay evidencias que sugieren que los problemas de salud mental pueden ser más comunes en SPW que en la población general. No está claro si están causados por desencadenantes externos, baja autoestima o una disposición inherente basada en el mismo síndrome, o una conjunción de los tres.

Los problemas de salud mental principales pueden tener diversas formas:

- Depresión.
- Letargo (extremadamente introvertido/reservado y rehusar forma parte en actividades sociales comunes o incluso no salir de la cama).
- Alucinaciones visuales y auditivas.

- Agudos episodios psicóticos (sentimiento de persecución en un comportamiento bizarro, a menudo, con ansiedad extrema, alucinaciones y anormalidades en el comportamiento). Estos episodios tienen una forma especialmente distinta a la normal y suelen ocurrir de manera cíclica.

La mayoría de los problemas de salud mental en SPW pueden ser “ayudados” con medicación, (cuidado con las dosis) y bajo la supervisión de un psiquiatra. Pero, otras estrategias pueden ser útiles. El ejercicio tiene un efecto positivo en el ánimo. Algunos tipos de depresión pueden ser ayudados por técnicas psicológicas como terapias de conocimiento del comportamiento, donde se cambian los pensamientos negativos.

Hay estudios, sobre todo ingleses, que sugieren que las personas con SPW causado por una disomía son más tendentes a estos problemas mentales que aquéllas con deleción (principalmente en episodios psicóticos).

Aunque nos hemos centrado en las más importantes dificultades que han afectado a personas con SPW, hay otros que con menos frecuencia están asociados al SPW, que pueden manifestarse; por ejemplo déficit de atención y desórdenes dentro del espectro autista.

Según la experiencia del psiquiatra profesor titular de Psicobiología en la Universidad del País Vasco-Euskal-Herriko Unibertsitatea, el doctor Joseba Jauregi Pikabea, los problemas psiquiátricos son más frecuentes entre las personas con SPW que en la población general y también en comparación con otras patologías que cursan con déficits intelectuales.

Sin embargo, no están presentes en todos los casos y cuando se manifiestan, lo hacen en diversas formas. La aplicación de las categorías diagnósticas clásicas a estas personas es complicada, pues sus síntomas suelen ser atípicos.

Las patologías más frecuentes serían el trastorno de control de los impulsos y formas atípicas del trastorno obsesivo-compulsivo. Aunque algunos estudios los citen, los trastornos afectivos son raros, pareciendo incluso que muestran una cierta resistencia frente a la depresión.

Mención aparte merecen los trastornos psicóticos que pueden *asimilarse a la esquizofrenia atípica con síntomas como conducta extravagante y desorganizada, ideas delirantes, actitudes extrañas, anorexia, etc.*

El uso de medicamentos en la modificación de conducta severa

En términos generales, el uso de medicamentos no es la primera opción para la modificación de conducta severa, a menos que haya síntomas de una enfermedad como una depresión. Sólo después de haber usado todas las técnicas y los cambios ambientales hayan fallado estrepitosamente debería considerarse, y siempre bajo la consulta de un psiquiatra u otro profesional. Si se usan, será para facilitar otras técnicas de manejo del comportamiento. Sólo de forma excepcional se administran a niños/as.

Hay algunos estudios en Estados Unidos, relacionados con medicamentos usados con SPW, que han indicado que las nuevas generaciones de inhibidores, como Prozac, pueden ser efectivos en algunos casos de conducta severa. Sin embargo, incluso entonces, hay otras consideraciones que deben tenerse en cuenta.

- Ningún medicamento es universalmente efectivo en el SPW. Mientras el Prozac ha funcionado muy bien con algunas personas, otras (igual que con el resto de la población) han provocado reacciones negativas, tanto en el comportamiento como medicamente.

- Las dosis deben ser controladas de forma adecuada. Mucha gente con SPW no necesita la dosis completa de la medicación y responden mejor a una cuarta parte o la mitad. Hay que empezar con una dosis baja para aumentar de forma progresiva.

Consideraciones especiales

Otras variables fundamentales a tener en cuenta, que debieran incluirse en el protocolo médico del SPW y que han de estar en conocimiento de cualquier profesional de la salud que tenga contacto con estas personas son:

El doctor Jauregi Pikabea apunta en esta línea que el uso de antidepresivos serotoninérgicos está bastante extendido, pero no tanto para tratar estados depresivos caracterizados (bastante raros) como para mejorar el control de la impulsividad.

En cualquier caso, explica que son bien tolerados y pueden ser prescritos en cualquier edad si la gravedad de la conducta impulsiva así lo requiere. Y más frecuente, aún, es el uso de antipsicóticos como la Risperidona a baja dosis para paliar las conductas explosivas o desorganizadas.

Por último, puntualiza que las benzodiacepinas deberían ser poco o nada utilizadas por su efecto depresor de la función respiratoria.

* Problemática de la anestesia.

Según el especialista Joseba Jauregi, es conocido que las personas con SPW pueden presentar problemas con la anestesia general, relacionados una vez más con la depresión de la función respiratoria, por lo que es absolutamente necesario que el anestesista sea convenientemente informado del diagnóstico antes de actuar. Éste sabrá tomar las precauciones necesarias para que el riesgo no sea superior al normal.

En procesos quirúrgicos, el problema de la anestesia se puede ver agravado si requieren intubación; pueden darse complicaciones como lesiones en vía aérea, orofaringe o pulmones, debido a posibles diferencias anatómicas y fisiológicas vistas en SPW como vía aérea estrecha, falta de desarrollo de la laringe y tráquea, hipotonía, edema y escoliosis.

En resumen, la hipotonía les hace especialmente sensibles a los fármacos depresores respiratorios, por lo que las dosis de anestésicos deben ajustarse adecuadamente. Durante la cirugía debe tenerse especial cuidado en la detección de arritmias, especialmente extrasístoles nodales y bigeminismo. Los puntos clave por su interés se centran en las alteraciones de la termorregulación, la diabetes, las arritmias cardíacas, el cor pulmonare, el riesgo de aspiración pulmonar por un retraso del vaciamiento gástrico y la posible ventilación – intubación difícil, ya que son los marcadores de riesgo de morbi mortalidad en la inducción anestésica. Veamos variables concretas:

- Hipotonía: la mayoría continúan teniendo un tono muscular más bajo que individuos normales. Eso puede ser un problema a la hora de estornudar correctamente y aclarar vías respiratorias después de usar un tubo respiratorio.

- Hurgar heridas: Puede complicar la cura de las heridas provocadas por vías intravenosas y de heridas incisivas, normalmente si están bien cubiertas las ignoran.

- Difícil acceso a vía intravenosa, debido a problemas de obesidad y carencia de masa muscular, por lo que deben tener una vía intravenosa estable.

- Problemas de comportamiento, algunas pueden tener tratamientos psicotrópicos y se debe tener en cuenta la posible interacción con la anestesia.

- Individuos con SPW que no están tratados con GH pueden tener vías respiratorias más pequeñas de lo esperado para el tamaño de su cuerpo.

- Recuperación post anestesia. Mareos, sopor o pesadez tras la anestesia puede deberse a la somnolencia subyacente y a un componente de apnea central. Para procedimientos ambulatorios ha-

bituales, se recomienda una noche en observación, ya que el débil tono muscular y la aspiración crónica juegan un papel importante en las dificultades respiratorias tras la anestesia. Pueden presentarse problemas si la retirada de la respiración asistida se hace muy rápida, sin tener en cuenta su problema según lo descrito anteriormente.

* Ha habido casos de intoxicación por agua en relación con el uso de ciertos medicamentos con efectos antidiuréticos.

* Las personas con SPW pueden tener reacciones anómalas a dosis normales de medicación y a agentes anestésicos. Hay que tener un cuidado extremo dando medicación que pueda causar sedación: hay informes existentes sobre respuestas exageradas o prolongadas.

Tal y como vuelve a detallar el doctor Jáuregui la absorción, distribución y eliminación de los fármacos puede verse afectada por diversos factores, entre ellos la composición corporal que es diferente en el SPW. Ante la ausencia de estudios contrastados, hay que tomar en consideración la experiencia clínica a favor de ciertas peculiaridades en la farmacocinética de los afectados por el SPW. No hay contraindicación absoluta de ningún medicamento, pero se aconseja la prudencia e iniciar los tratamientos con dosis bajas que se incrementen paulatinamente para evitar los efectos indeseados. Sobre todo, no hay que ajustar la dosis en función del peso en los casos de obesidad. Estas precauciones son especialmente recomendadas con los fármacos que afectan a la función respiratoria, como es el caso de los tranquilizantes benzodiacepínicos, cuyo uso sería mejor evitar, sobre todo, si ya existen problemas del tipo de la apnea del sueño.

Algunas terapias medicinales provenientes de la medicina alternativa han dado resultado en determinados aspectos problemáticos de niños con SPW. A continuación, resumimos aquellos en los que padres andaluces han conseguido efectos positivos al trabajarlos con hijos/as afectados:

Pon especial atención:

* **Dificultad en la evaluación de síntomas.** Los pacientes con SPW tienen una alta incidencia de somatizaciones y de enfermedades fingidas. Además, tienen una alta tolerancia al dolor, ausencia de vómitos y una mala regulación de la temperatura corporal. Eso hace que muchos síntomas se sobre expresen y otros puedan quedar ocultos, especialmente, en casos de infecciones, por lo que es necesario apoyarse en exploraciones complementarias para que no pasen desapercibidas enfermedades que pueden ser graves y ser muy poco sintomáticas en estos pacientes.

* Pueden presentar hiper e hipotermia idiopáticas.

* Puede presentarse hipertermia en enfermedades leves y en procedimientos que requieran anestesia.

* La fiebre puede estar ausente a pesar de infecciones graves.

Medicina alternativa

- Liberación somato emocional (LSE). Es un proceso terapéutico que ayuda a liberar la mente y el cuerpo de los efectos residuales de un trauma pasado y asociado a reacciones negativas. Integra las técnicas terapéuticas más avanzadas y vanguardistas, con los mejores y más comprobados métodos de la medicina tradicional.

- Manipulación visceral. Esta terapia se basa en la palpación de las fuerzas normales y anormales del cuerpo. A través de una palpación específica, el terapeuta puede evaluar cómo interactúan las fuerzas anormales, cómo se solapan y cómo afectan a las fuerzas normales que trabajan en el cuerpo. El objetivo de la Manipulación visceral es asistir a las fuerzas normales del cuerpo para quitar los efectos anormales, sea cual sea su origen. Se trata de estimular los mecanismos naturales propios para disipar los efectos negativos de tensiones físicas o emocionales, para mejorar la salud general y la resistencia a la enfermedad.

- Terapia Cráneo-Sacral. Es una técnica sutil y manual para ayudar, detectar y corregir los desequilibrios del Sistema Cráneo-Sacral que puedan ser la causa de disfunciones intelectuales, motoras o sensoriales. El ritmo del Sistema Cráneo-Sacral se puede sentir tan claramente como los ritmos cardiovascular y respiratorio. Pero, a diferencia de los otros ritmos, se puede evaluar y corregir a través de la palpación. Uno de los objetivos fundamentales de su trabajo es la aplicación de esta terapia en el tratamiento de recién nacidos y niños, conociéndose grandes beneficios.

- Metrónomo interactivo. Es un programa de entrenamiento desarrollado para mejorar directamente las habilidades que afectan la planeación motora y de secuencia, reforzando las habilidades de movimiento y cognitivas. El metrónomo interactivo se utilizó

primero para ayudar a niños y, posteriormente, a adultos, en ambos casos con problemas de aprendizaje y de desarrollo como desintegración sensorial, espectro de autismo, parálisis cerebral, problemas de equilibrio o desorden de aprendizaje no verbal, entre otros.

5

COMPLICACIONES

“Justifican sus malos comportamientos con el síndrome que tienen y conocen. Es algo llamativo entre los discapacitados porque sólo he visto que ocurra con el SPW”

El papel de la persona cuidadora

Antes de ahondar en las complicaciones más emblemáticas del SPW es importante definir la figura de la persona cuidadora y concederle el valor que realmente tiene. Tanto al cuidador principal, como a su pareja, a sus hijos/as y personas cercanas.

La persona cuidadora es aquella que asume el cuidado y el grado de dependencia del individuo afectado, (en la mayoría de los casos la madre), ayudándole a superar las limitaciones que el síndrome conlleva. En cualquier caso, convertirse en padre o madre es complicado, porque nadie lo enseña, pero si el hij@ necesita un extra de cuidados al presentar una discapacidad, verse desbordado es lo normal.

Hay que tener presente que son muy hábiles aprovechando las diferencias para conseguir lo que quieren. Por eso, en el ámbito familiar y especialmente con la pareja, es fundamental la comunicación y el consenso en la toma de decisiones. Además, es clave la ayuda y el reconocimiento del trabajo que realiza la persona que va a ser la principal cuidadora. En este apartado, hay unanimidad en el núcleo de la Asociación Síndrome Prader Willi de Andalucía. Así lo resume uno de los padres andaluces:

“El entendimiento y la complicidad de la pareja en la educación de su hijo o hija es esencial”

Además, si hay otros pequeños/as, hay que intentar que se sientan participes y puedan ayudar, en su medida, a su herman@.

En el ámbito laboral, no es fácil compaginar el cuidado del bebé

con el trabajo y, en muchas ocasiones, uno de los padres se ve obligado a reducir su jornada laboral e incluso a dejar de trabajar. Esto puede traer consigo dificultades económicas. La persona cuidadora también puede ver reducido el tiempo libre para sus actividades de ocio, lo que podría crear un conflicto de culpabilidad, llevándole a tener sentimientos de tristeza y aislamiento con respecto al resto de la familia. Puede llegar a sufrir cambios de estado de ánimo, pasando de sentimientos positivos por la satisfacción del cuidado de su hij@, a sentimientos negativos por percibir que todo recae en él, por pensar que no lo hace lo suficientemente bien, que se equivoca, que no hace todo lo que debería, por enfadarse con su hij@, por pensar que está descuidando otras responsabilidades (pareja, hijos, familia, amigos...).

Por ello, es un trabajo de toda la familia y también de la persona cuidadora -que además ha de presentar una actitud abierta para dejarse ayudar- evitar esta situación o conseguir afrontarla una vez ocurra. Es imprescindible que la familia reconozca y valore la labor y el trabajo que desempeña la persona cuidadora, que entienda sus necesidades, a la vez que ella ha de trabajar para “delegar”.

Todo esto puede dar paso a una sobrecarga emocional. En esta línea, nunca se debe olvidar la situación y características propias de cada miembro de la familia, por lo que hay que ser capaces de detenerse, respirar y analizar las circunstancias de la nueva vida. Con calma. Todos pueden ayudar y es bueno que así sea. Recordad de vez en cuando, que en todo hay una parte positiva. Es una terapia que ayuda porque siempre hay una cara y una cruz.

Una vez analicemos nuestras circunstancias personales, toca asumir que la ayuda exterior es necesaria. Tener momentos de respiro y descanso no significa debilidad, al contrario, es una fuente de energía, de nuevas fuerzas. Y no sólo puedes acudir a la familia, también hay instituciones, asociaciones y profesionales.

Un factor importante que destaca el experto doctor Joseba Jauregi es que algunos cuidadores tienen comprensibles dificultades en admitir que una conducta inaceptable no tenga consecuencias correctivas, y al ser éstas efectuadas por personas que no son niños/as y que muestran capacidades intelectuales cercanas a lo normal para otras cosas, pueden sentirse personalmente agraviados y reaccionar en consecuencia. Esto hay que evitarlo, ya sea delegando la responsabilidad en otro miembro de la familia o compañero si nos sentimos al límite o mediante un trabajo de formación que permita vivir la relación con los PW desde una perspectiva adecuada.

Cuidar cuidándonos

AURORA RUSTARAZO GARROT
Psicóloga de la Asociación
Española de Prader Willi

Pocos cambios en la vida de una persona son tan radicales como la llegada al mundo de un hijo/a. Padres y madres (especialmente madres), se vuelcan en la crianza y la atención de sus bebés y parece que lo demás, incluidos ellos mismos, deja de tener sentido y, por tanto, importancia.

Esto sucede invariablemente siempre que un nuevo miembro llega a la familia, pero si además el recién nacido padece una problemática asociada, el esfuerzo de sus progenitores se incrementa exponencialmente. El hecho de ser padre/madre de un hijo/a que sufra el Síndrome de Prader Willi hace que los comienzos de su vida te exijan una dedicación enorme, continua y que va dando frutos muy lentamente. Si tenemos en cuenta, además, que nuestros peques van a necesitar apoyo de especialistas médicos, psicológicos, pedagógicos, sociales y fisioterapeutas, entre otros, y que ese “control” profesional va a tener que extenderse en el tiempo, durante un largo periodo (a veces ilimitado), tenemos el mejor caldo de cultivo que podamos imaginar para que nos olvidemos de nosotros mismos y de nuestras necesidades como personas.

Corremos el riesgo de pasar por la vida, básicamente, ejerciendo de padres en detrimento de otras facetas de nuestra existencia, imprescindibles para conseguir ser felices. Es importantísimo, que seamos capaces de hacernos hueco entre tanta demanda y obligación para dedicarnos un ratito todos los días, para proporcionarnos placer, calma y posibilidad de reflexión, tan necesaria en el devenir cotidiano plagado de prisas y decisiones.

La experiencia ha hecho que esté plenamente convencida de que todos los seres humanos tenemos las herramientas suficientes para mejorar nuestra vida, lo que necesitamos es:

- Creer que podemos hacerlo.
- Descubrir las estrategias que conocemos para conseguirlo.

Es cierto que tu familia ha tenido momentos difíciles, pero también lo es, que a lo largo de tu convivencia con este síndrome, has desarrollado una enorme cantidad de “habilidades” que te han enriquecido como persona ¿o no? Bien, pues ahora se trata de poner todas ellas en práctica y controlarlas en tu propio beneficio.

Sé que es complicado verlas, a veces, y que el ajetreo diario al que estamos sometidos en nuestra sociedad no favorece el autoanálisis. Pero es fundamental que tomemos las medidas oportunas para mejorar nuestra calidad de vida y, por tanto, nuestras posibilidades de generar una convivencia positiva en familia, con nuestros/as hijos/as (independientemente de la edad que tengan), y con nuestra pareja.

Reflexionemos, a continuación, sobre cuáles son las actividades y actitudes que podríamos “cultivar” en pro de la mencionada mejora, en función de nuestras características personales y del tiempo de que dispongamos:



1. **Solamente podemos entregarle a los demás lo que tenemos.** Poseemos lo que hemos cultivado: calma, paciencia, interés y alegría, o estrés, cansancio y desesperación. Es imprescindible dedicar una parte de nuestro esfuerzo a positivizar sentimientos y a “depurar” todo aquello que en lugar de sanarnos, nos daña. Una buena forma de hacerlo es eliminar los pensamientos negativos que a veces repetimos y repetimos en nuestro cerebro. No tiene ningún sentido que estemos dándole vueltas una y otra vez en nuestra cabeza a lo mal que están las cosas, en palabras de la autora de *La inutilidad del sufrimiento*, M. Jesús Álava: “Cuando pensamos que no tenemos solución le estamos diciendo a nuestro cerebro que haga lo que haga está perdido. El cerebro lo cree y actúa de hecho como si de verdad no se pudiera hacer nada”. Esto implica de alguna forma que nuestra mala predisposición acentúe solamente lo peor de nuestra realidad y nos incapacite para percibir las posibilidades de actuación y cambio que realmente tenemos. Gran parte de lo que sentimos depende de lo que pensamos.

2. Es cierto que introducir en nuestra vida cambios globales para mejorar nuestra situación personal es prácticamente imposible, porque gran parte de nuestro tiempo y esfuerzo lo tenemos comprometido en tareas que no podemos variar. Entonces lo que **tenemos que hacer es provocar pequeñas modificaciones en**

nuestra rutina **que poco a poco desencadenen en una mejoría positiva**. Eso sí, una vez que hayamos decidido hacerlo, tenemos que poner todas nuestras fuerzas para conseguirle su espacio en la agenda diaria. Algunas de las pautas que nos pueden apoyar en nuestro proceso de cambio son:

a. Deja de generalizar: intenta darte cuenta de que aunque haya algo que no funciona bien en tu vida, otras muchas facetas sí lo hacen. Repítete a ti mismo/a: “Existen áreas de mi vida que marchan bien y las que no lo hacen pueden cambiar con el tiempo y el trabajo necesarios”.

b. Dedicar todas las mañanas unos minutos antes de salir de casa o de comenzar tu jornada a pensar con insistencia en algo o alguien positivo, que te guste, te haga sentir bien y te proporcione energía, alegría y ganas de vivir; es la manera de poner el cerebro a tu favor.

c. No te compares con los demás; en realidad, no conocemos su situación personal, solamente percibimos la “imagen pública” de las otras personas; concluimos en que nos encontramos “peor que los otros” en función de nuestra propia interpretación, que está afectada por un estado anímico decaído. Una persona que se encuentra bien no necesita compararse. No tiene sentido dejar que nuestras energías se malgasten en quejas que no nos proporcionan nada más que desgaste gratuito. **Compárate sólo contigo mismo/a**, para **reforzarte** cuando consigas logros y reflexionar cuando sea necesario sobre cómo corregir errores en posteriores ocasiones. Es importantísimo no perder de vista el hecho de que tu futuro va a depender de lo que hagas en el presente, estás a tiempo (siempre se está) de “elaborarte” un día de mañana rico y apetecible.

d. Realiza ejercicio físico siempre que puedas. Con la actividad se generan endorfinas, unas partículas que se liberan en nuestro cerebro y que nos proporcionan placer. Si no puedes hacer deporte, busca con frecuencia (al menos dos veces en semana) realizar actividades de recreo; nuestra mente necesita hacer cosas por el mero hecho de hacerlas, para evadirnos y dedicarnos un tiempo aislado de las obligaciones y deberes.

e. Prueba cosas nuevas: los retos y la diversidad de tareas activan nuestra capacidad para pensar y generan dinamismo a la hora de solucionar problemas. Además, puede que hagas descubrimien-

tos personales que amplíen tus posibilidades de disfrute.

f. Da las gracias: recientes investigaciones han puesto de manifiesto que la gratitud guarda una relación muy elevada con la capacidad para ser feliz, por eso, todas las noches antes de dormir, realiza un sencillo ejercicio: piensa en las pequeñas cosas que han conseguido que tu día haya sido agradable (un café bien preparado, una sonrisa al entrar a la tienda, una pregunta amable en el trabajo...), y agradece mentalmente a las personas que te han proporcionado estas “satisfacciones” cotidianas. El psicólogo Seligman en su libro *La auténtica felicidad*, habla de las bondades de seguir estos fáciles consejos.

No obstante, además de estas sugerencias, nadie te conoce mejor que tú mismo/a, por eso, lo más útil para que te sientas bien,

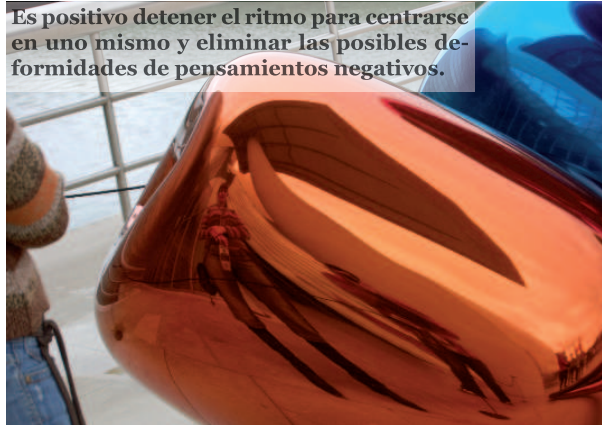
es que te concedas **el derecho a cuidar de ti mismo/a** y pongas en práctica lo que más te apetezca hacer.

Te invito a que dediques una pequeña parte de tu tiempo a descubrir cuáles son las frases que te dices por dentro, incluso, a que las apuntes para analizarlas. Lo que te dices a ti mismo/a sobre cómo eres o actúas influye directamente en tu estado anímico; por eso, si detectas que te repites frases negativas, peyorativas y que te degradan, deja de hacer ese cruel ejercicio y toma la firme decisión de cambiar las cosas.

Ponte manos a la obra y dedícate a ti mismo/a frases positivas, amables, que reconozcan tus méritos. Si cometes algún error, no te digas frases del tipo “soy un inútil”, “últimamente nada me sale bien”, concédete la posibilidad de equivocarte y vuelve a intentarlo repitiéndote “verás como ahora lo mejoro” o “con la práctica me saldrá bien”... Puede que te resulte superficial o que no veas la utilidad de todo esto; inténtalo a ver qué pasa. Los pensamientos negativos nos descargan de nuestra energía vital, porque no nos producen ningún beneficio y, además, nos generan mal humor, tristeza y cansancio físico; justo lo contrario que los positivos. En el fondo tú eliges.

Decide pues cuidarte y empieza por algo sencillo, comenzar a hablar contigo mismo/a desde el cariño y la comprensión porque así es como sembrarás en tu conciencia emociones ricas que después podrás emplear en los demás, como haces siempre, pero sin olvidarte de que **TÚ** eres el origen de todo.

Es positivo detener el ritmo para centrarse en uno mismo y eliminar las posibles deformidades de pensamientos negativos.



Nutrición y peso

“Come de todo, siempre evitando los alimentos muy calóricos y controlando las cantidades, esto es, zumos con pocos azúcares, yogurt desnatado, y carne o pescado a la plancha, purés vegetales...” (3 años)

“Para controlar la comida, intento ponerle poco en platos infantiles, quitándole grasas, carne de cerdo y nada de chuches; procuramos darle cremas de verdura, fruta, leche desnatada. Por su bien, creemos que debe comer de todo pero con control” (7 años)

“Intentamos inculcarle que no tiene que comer cuando tiene hambre sino cuando toca por el reloj”

“Las comidas son siempre sin sofreír ni rebozar. Y su primer plato siempre es una ensalada, algo que le alegra mucho”

“Ver que otros comen determinadas cosas que ellos no pueden es más fácil si se les educa desde chiquitines, desde el principio, porque asumen que hay cosas que no las pueden comer. Hay que acostumbrarlos desde muy pequeños”

“No bebe líquido antes ni durante las comidas, suprimimos la grasa y demás, pero come de todo, con ensaladas, pero nada de patatas” (25 años)

“El tema del apetito y el intento de comer a todas horas lo solucionamos con fruta entre comidas” (25 años)

“Se come lo que le he puesto en plato y no me pide nada más. Nunca he tenido que esconder la comida; el problema es cuando hay más platos, entonces come de todos y rápido”

“Con respecto a la alimentación, intento aplicar el método Montignac y una alimentación baja en calorías” (9 años)

“Ella come de todo, pero en pocas cantidades, no se le restringe ningún alimento. Pienso que de esta manera no le hago sentir diferente, toda la familia comemos lo mismo” (22 años)

“En la comida somos estrictos, desayuna un vaso de leche con cuatro galletas, a mediodía un plato de comida, ensalada y una pieza de fruta, y para cenar lo mismo que para desayunar; últimamente ha sustituido las galletas por cereales” (7 años)

“La disciplina en la comida es lo que más nos ha servido, ella es consciente de que come menos cantidad que los demás, su plato es



llano y con la comida esparcida, lo sabe y no se queja. Determinados alimentos como pastelería, dulces, golosinas, no se comen en mi casa, salvo excepciones que lo justifiquen y con una reducción de comida posterior que ella acepta” (16 años)

“No solemos hacer dietas especiales, los productos que consumimos son desnatados, integrales, bajos en grasa. No le lleno el plato nunca, hace 5 comidas al día pero poca cantidad, sobretodo, a media mañana y por la tarde. No tiene ningún acceso a la comida” (16 años)

“Cuando hay fiestas o comidas especiales, tengo la costumbre de echarle en su plato una cosa de cada para que lo pruebe todo y así se quede tranquila” (16 años)

“Tenemos trucos como usar platos pequeños para que los vea llenos o, si es grande, extender la comida para que aparente estar lleno” (10 años)

“Decidimos cerrar con llave cuando ya era grande y jamás hemos hablado del tema. Me costó mucho tomar esa decisión porque no me gustaba”

“Algunos domingos se va con sus amigas y le damos dos euros para una manchada y media tostada, algunas veces se los gasta en dulces y le dice a las amigas que no le hemos dado dinero, que la inviten. Nosotros no queremos hipotecar la autonomía de nuestra hija por la comida” (18 años)

“El problema de la comida lo afrontamos muy bien en casa; regular fuera, en un grupo pequeño; y fatal en, salidas o celebraciones de gran grupo” (11 años)



Entre los 2 y 3 años aproximadamente aparece la hiperfagia.

“Lo peor que lleva es el habla, creo que como pasa mucha hambre se come las palabras” (18 años)

“Gracias a la primera reunión me enteré de la llave en la cocina, por fin descansamos todos, pues desde pequeño buscaba en el frigo; para él es una tranquilidad bárbara que esté la cocina cerrada” (16 años)

“Una cocina abierta es una ansiedad y angustia constante para un Prader Willi”

“Hemos querido fomentar la conciencia responsable en ella de lo que es bueno o malo comer para su dieta. Y nos hemos equivocado” (30 años)

“Hoy, el problema de la obesidad es el más importante para ella y para nosotros” (30 años)

“Come cinco veces al día con una dieta muy estricta. Nos pide

que le cerremos la puerta de la cocina si nos vamos” (16 años)

A partir de los dos o cuatro años, empieza uno de los principales problemas que define a este síndrome y que representan una de las fases más problemáticas, tanto para la persona que cuida y la familia como para el afectado/a. Los problemas relacionados con la alimentación se agravan: es el momento en el que se despierta el apetito voraz. En la mayoría de los casos se producen alteraciones del comportamiento alimentario (hambre desmesurada que no queda saciada, búsqueda obsesiva de alimentos), que unido al menor gasto de energía que en ellos existen, hacen que aumenten enormemente de peso.

A menos que la ingesta de alimentos se controle adecuadamente, iniciarán una ganancia de peso. Es indispensable el propósito de controlar la ingesta de calorías desde temprana edad para prevenir la obesidad y sus complicaciones, tales como diabetes o problemas cardíacos y respiratorios. Para ello, es recomendable una dieta baja en calorías, pero con proporción normal de nutrientes.

Para controlar esta hiperfagia característica del SPW es esencial hacer a la persona afectada participe del proceso de la comida que van a tomar, bien en la elección de los productos, bien en la elaboración, bien en el menú... Ahondaremos más en siguientes apartados.

Revisión de las calorías

En la alimentación, lo ideal es darles todo tipo de productos, pero intentando que no engorden. En esa búsqueda del equilibrio es esencial tener en cuenta las calorías de los alimentos. A veces, podemos olvidar que muchos de los productos que se venden como “light” sólo presentan una diferencia con respecto a los demás: en lugar de llevar azúcares, llevan edulcorantes, pero las calorías, los hidratos de carbono y las grasas están presentes en ellos en la misma cantidad.

Hay que ser muy precavido y no dejarse llevar por mensajes tipo: “mantén la forma”, “en tu línea”, “99% libres de grasa”, a la vez que hacérselo saber a ellos para que no se confundan. Tienen que ser capaces de valorar con acierto cuánto les va a engordar lo que comen.

De hecho, hay alimentos que pueden indicar por la publicidad que hacen perder peso, cuando no es así. Esto ocurre con alimentos como los cereales “línea” de desayuno, con un valor calórico similar al de los cereales simples.

Hay, además, otros tipo de “engaños”, como muchos zumos “light” que suelen llevar azúcares añadidos, por lo que pueden tener la mismas calorías; igual ocurre con el chocolate “light”, pues sólo cambia el azúcar por sacarina y tiene las mismas calorías.

Puedes volverte loc@ buscando entre el sinfín de yogures desnatados que existen, pero los que interesa encontrar son los que menos calorías tengan, ya que hay desnatados que pueden tener incluso más calorías que un yogurt normal. Hay que mirar la etiqueta.

En ciertos productos no existe información nutricional del alimento, lo que impide al consumidor comparar de un vistazo las grasas, azúcares y calorías, y así conocer qué es lo que realmente diferencia a este alimento tipo “light” de su homólogo convencional. Hay que estar atentos y saber elegir.

En resumen, lo que nos interesa cuando compramos los alimentos son las calorías, los hidratos de carbono y las grasas que tienen. Para saberlo, debemos mirar en las etiquetas de los productos que vayamos a comprar las tres cosas y no guiarnos nunca por las etiquetas que ponen productos “light”. Conviene comparar la lista de ingredientes y la composición nutricional (no sólo el aporte calórico), entre las distintas variedades de una misma marca para evitar sorpresas.

Ojo al dato

Hay que diferenciar en las etiquetas de los alimentos cuando los datos que nos dan se refieren al peso (por ejemplo tantas Kcal por 100g) o por unidad (este producto tiene tantas calorías en total).

Calorías al día

Como sabemos, una dieta cuidada es imprescindible para personas afectadas con este síndrome. Como la alimentación debe ser de una forma concreta durante toda su vida, lo mejor es hacerles partícipes de su problema y explicarles cuánto y qué es lo mejor para ellos. Hay que presentarles el asunto sin tapujos pero bajo una actitud positiva: no es una dieta, sino una alimentación sana que, en su caso, ha de contar con variables especiales como una cantidad controlada y unas horas cerradas para comer.

Los niños que han perdido peso o simplemente quieren conservar su peso actual, deben ser mantenidos con una dieta de aproximadamente un 60% de lo que requeriría un niño sin el síndrome de la misma edad y sexo. La ingestión de 10 a 11 kcal por centímetros de estatura es suficiente para mantener una ganancia de peso adecuada para la edad (si están en etapas de desarrollo).

Ejemplo: Un niño/a de 6 años que mide 105 cm y con peso adecuado necesitaría una dieta entre

105x 10 kcal/día = 1.050 kcal/día

105x 11 kcal/día= 1.155 kcal/día

La ingestión de entre 8 y 9 kcal por cada centímetro de talla puede, muchas veces, producir pérdida (lenta) de peso.

Ejemplo: El mismo niño/a, pero en una situación en la que necesitaría perder peso de forma lenta, pero constante, necesitaría una dieta de

105x 8,8 kcal/día = 924 kcal/día

Ante las restricciones energéticas es fácil poner en peligro la ingestión suficiente de ciertas vitaminas y minerales, que deberán darse en forma de suplementos cuando la dieta sea inferior a 1.200 kcal. También deberán atenderse las necesidades de calcio (siempre según la edad).

¿Cómo afronta la familia la elección del menú diario?

“En su dieta es primordial no mezclar carbohidratos con proteínas”

“El método Michael Montignac es muy recomendable”

“La leche de soja frente a la normal. Es muy baja en calorías y provoca menos mocos en nuestros niños (sobre todo de pequeños)”

“Los alimentos integrales no están recomendados para niños menores de dos años, podrían provocar diarreas”

Las principales conclusiones a las que los padres llegan, tras años de convivencia con el síndrome respecto a este especial y eterno problema, pueden resumirse en los siguientes puntos:

1 Hay que ser estricto y poner unas normas claras y concisas que se deben cumplir siempre.

2 Tanto las personas afectadas como los familiares deben establecer y respetar que si se hace un extra en la comida, habrá restringir posteriormente algo de su dieta normal.

3 Es importantísimo no premiar ni castigar con la comida nunca, a pesar de que parezca dar frutos a corto plazo. Este

punto es esencial y aunque la experiencia demuestra que algunos padres utilizan lo que consideran “un truquillo”, los profesionales aseguran que es negativo y cualquier amenaza/premio que se otorgue alrededor de la comida crea ansiedad al afectado y repercute, a la larga, en un riesgo añadido a sus posibles pérdidas de control, entre otros problemas.

4 Es importante no mezclar el asunto de la “confianza” en ellos sobre “coger” comida. Controlar sus insistentes impulsos no les resulta nada sencillo y es mucho más complejo que una simple cuestión de confianza.

5 Conforme crecen se hace más necesario valorar y replantearse el dilema entre el riesgo de buscar un autocontrol (y que en ese

camino cojan kilos) y que disfruten de su autonomía (incluso de la autonomía de la familia). Esa disyuntiva se presentará muchas veces en su vida. Sobre todo, en cuestiones que impliquen salir de casa.

6 Aunque los padres sean siempre los que dicen que no, es fundamental no bajar la guardia en este aspecto, pues ellos conseguirán excepciones del resto de personas cercanas a ellos.

7 No hay que olvidar nunca que cada persona es única, más aún en lo que respecta a la ansiedad por la comida, y lo

importante es tener las normas e ideas claras. Aunque cada uno lo lleve de distinta manera, lo fundamental es controlar la ingesta y ayudarles en el autocontrol.

¿Acceso a la comida?

“La cocina cerrada quita ansiedad a nuestros hij@s”

“Lo prohibido nos llama más la atención”

“En la información que hemos barajado en la asociación hemos podido ver que hay personas que son capaces de controlar esa ansiedad (quizás estén menos afectados en esa faceta) y otras que son incapaces”

“Hemos visto afectados que se han comido la comida de sus

Alcanzar el equilibrio peso/alimentación es prioritario.



“mascotas, que se han comido el bocadillo del compañero de clase, el pastel que han tirado a la papelera. Pero, también están los que nunca han cogido nada de comida y en sus hogares la cocina no está cerrada”

“Si desde que nacen ven la cocina cerrada no les supone ningún trauma; en cambio, es más traumático cerrar cuando ya se dan cuenta. Igual ocurre con alimentos que no deben comer. Si lo hacen desde que nacen, es infinitamente más sencillo para ellos”

“Al igual que intentamos educarlos en que controlen su dieta, podemos intentar concienciarlos de que no cojan comida”

Las expuestas anteriormente son algunas de las conclusiones de padres experimentados que pueden ayudar a reflexionar y a decantarse por una u otra opción. En cualquier caso, hay que ser coherente con la determinación que se tome.

El eterno debate en las familias andaluzas que conviven con una persona con SPW sobre la necesidad y/o conveniencia de restringir o no el acceso a la comida deja más incógnitas que respuestas hasta ahora. Mientras que una gran mayoría opta por cerrar con llave cualquier acceso a los alimentos para la tranquilidad de todos, otros aseguran que es necesario dejar parte o la totalidad de la comida accesible para, bajo una extrema vigilancia y tutoría, ayudarles a obtener autocontrol. En cada caso, los resultados serán diferentes, al tomar la decisión también se elige el riesgo que se asume, los éxitos que se pueden lograr...

Es importante tener muy en cuenta en este apartado el nuevo concepto de Seguridad de la Comida que analizaremos en profundidad más adelante. Éste incluye algunas medidas físicas de seguridad (candados, cerraduras, no disponibilidad de dinero o comida), y seguridad emocional (expresada por mantenimiento de conceptos y límites claros, sin lugar a dudas o expectativas de modificaciones).

En resumen, se basa en el manejo de las expectativas y el resultado, según sus creadoras, es una mejora tanto en la dieta como en el comportamiento. Hay que acabar con las dudas alrededor de la comida, con las oportunidades y con las desilusiones.

Cualquier problema de salud propio del síndrome puede verse agravado por el sobrepeso, así que hay que tener especial cuidado cuando “cojan” kilos y revisar cualquier molestia o posibles complicaciones. Siempre hay que tratar de que adelgacen.

Tratamiento con la Hormona del Crecimiento

RAFAEL YTURRIAGA

Jefe de Servicios de Pediatría del Hospital Ramón y Cajal de Madrid

Como ya se ha dicho en varias ocasiones, los niños/as con SPW crecen y se desarrollan de manera diferente. Suelen tener una disminución en la secreción de la Hormona del Crecimiento (GH), con una composición de la grasa corporal anormal y una disminución del gasto de energía. Como describe el jefe de Servicios de Pediatría del Hospital Ramón y Cajal de Madrid, el doctor Rafael Yturriaga, entre las características principales del síndrome está la baja estatura y aún en los que no están obesos (se empieza a engordar principalmente a partir de los 4 años), hay más masa grasa que magra, es decir, que músculos. Es aquí donde entra en juego el tratamiento con GH que, no sólo les hace crecer a tallas más estándares, sino que además, les ayuda a desarrollar esa masa magra en detrimento de la grasa y ayuda a la correcta composición del cuerpo. Además, puede mejorar, en consecuencia, la capacidad de la musculatura respiratoria y la actividad.

Las investigaciones apuntan a que es la parte del cerebro llamada hipotálamo la principal causante de las deficiencias de crecimiento. El sistema endocrino está formado por todas las glándulas que producen y secretan hormonas en el torrente sanguíneo. Justo debajo del hipotálamo, y directamente relacionado con él, se encuentra la glándula hipófisis. Llamada “glándula jefe”, porque recibe mensajes del hipotálamo y los dirige a otras glándulas endocrinas, la hipófisis fabrica y libera muchas hormonas. Entre ellas se encuentra la GH y las hormonas para el desarrollo sexual y el sistema reproductivo. Es este proceso el que en afectado/as por el SPW no tiene un funcionamiento del todo correcto.

La Hormona del crecimiento GH

El tratamiento con GH consiste en proporcionar al cuerpo una hormona de crecimiento sintética para reemplazar el fallo de producción de la glándula hipófisis. Debe administrarse por inyección, porque es una hormona proteica que sería destruida mediante la digestión si se tomara por la boca. La mayoría de los problemas relacionados con el crecimiento pueden ser corregidos, al menos parcialmente, si el tratamiento con GH es iniciado con la suficiente prontitud. Según añade el doctor Yturriaga, la eficacia es prácticamente total, tanto en el crecimiento y la adaptación morfológica,

siempre y cuando se consiga mantener una dieta y la realización ejercicios a diario.

El medicamento está aprobado por la administración sanitaria actual, que también lo financia. Mientras que en Estados Unidos sólo está aprobado para patologías de crecimiento, en Europa se incluye, además, el tratamiento para la modificación de la composición corporal. Ambas razones son objetivos principales de las personas con SPW.

El especialista Yturriaga explica los principales criterios de inclusión para poder administrar a una persona con SPW el tratamiento con esta hormona:

- Que tengan el SPW, un resultado de una analítica y prueba de genética molecular.

- Que se realice una posilomnografía para problemas respiratorios o apneas del sueño.

- Que se lleve a cabo una radiografía de la columna vertebral que descarte una alteración de curvatura de la espalda, principalmente escoliosis.

- Relacionado con los últimos dos casos está la obesidad mórbida, ante la que no se recomienda el tratamiento (hablaríamos de un 150% más del peso recomendado). En este caso, para poder iniciarlo sería necesario que adelgazaran.

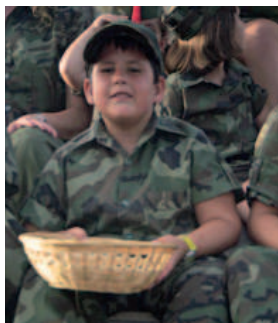
- Que tenga más de 2 ó 3 años.

La obtención de los resultados más drásticos se produce durante el primer año de tratamiento. Comparemos los beneficios y los posibles efectos secundarios:

- Aumenta la velocidad del crecimiento. Crecen en talla a más del doble de velocidad que antes del tratamiento.

- Aumento del tamaño de manos y pies. También puede aparecer una hinchazón en ambas partes, debido al aumento de líquido. Puede desaparecer por sí solo o necesitar de una reducción de la dosis para resolverlo.

- Reducción de la masa grasa. Un estudio llegó a demostrar una reducción del 25% en el tejido adiposo, mientras los otros mostraron una disminución ligeramente menor. A pesar de las mejoras



con el tratamiento de GH, los niveles de grasa permanecen, de algún modo, más alto de lo normal.

- Aumento del desarrollo muscular. Como ocurre en la anterior, el crecimiento muscular no alcanza niveles normales, aunque

El aspecto físico cambia con el tratamiento de la GH.



mejora muy significativamente. En el otro lado de moneda, están las jaquecas, uno de los posibles efectos secundarios del tratamiento, probablemente debido a la presión del líquido extracelular en el cuerpo. Algunas veces, han remitido por sí solas, pero en algunos casos ha sido necesario bajar la dosis del niño e ir aumentándola paulatinamente. En raras ocasiones pueden ser severas y puede ser necesario suspender el tratamiento, para empezar con dosis más bajas e ir aumentando gradualmente. Así se evita este problema.

- Mejoría de la función respiratoria. Es una consecuencia del aumento de fuerza en los músculos respiratorios. Pero, como bien se sabe, en el SPW hay un riesgo de episodios de apnea del sueño y se han observado algunos episodios fatales bajo tratamiento con GH. Una opción que actualmente no está demostrada es que la GH pueda incrementar el crecimiento de tejido linfóide en las vías respiratorias y, por tanto, empeorar problemas ya existentes como puede ser la hiperventilación o apnea. Puede ser útil la inspección de las vías respiratorias altas por un especialista, antes y durante el tratamiento; especialmente, en casos en los que se ronque, cuando aumente el tamaño de las amígdalas o cuando se sospeche de una infección, aún sin fiebre. Se recomienda realizar un estudio del sueño antes del tratamiento con amigdalectomía para las hiperplasias más graves.

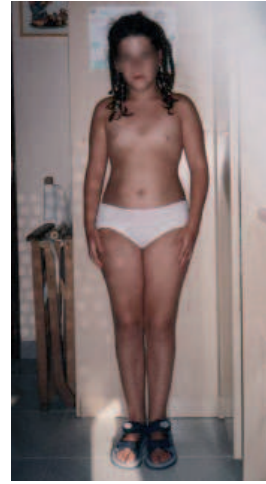
- Mejoría en la actividad física debido al aumento en la fuerza muscular y respiratoria. En contraposición se han detectado varios tipos de dolores musculares y articulares. Habitualmente, estos dolores desaparecen en unos meses.

- Incremento en el gasto energético en reposo, es decir, en el nivel de calorías que el cuerpo quema estando "parado".

- Aumento en la densidad mineral ósea. Sólo ha sido comprobado por un estudio, tras un año de tratamiento. En este sentido, existe un riesgo al que hay que conceder especial atención durante todo el tratamiento: la escoliosis. La desviación de la columna es común en el SPW por la debilidad de los músculos vertebrales. La aceleración del crecimiento puede provocar un empeoramiento de la escoliosis.

- Según un estudio realizado en Estados Unidos, las consecuencias del tratamiento con la hormona del crecimiento podrían tener algún tipo de efecto positivo sobre posibles depresiones, comportamientos obsesivo-compulsivos y la irritabilidad características del SPW.

Como ya hemos visto, el tratamiento con GH normaliza la altura, incrementa la masa magra y reduce el porcentaje de grasa corporal tras un año de tratamiento. Al cabo de dos años, los datos muestran que la acumulación de grasa se retrasa y reduce, pero hay que recordar que no la previene. Por tanto, las personas presentan una morfología más estilizada, existe una alteración de la composición corporal, por lo que se hace más sencillo, de alguna manera, controlar el peso. Pero existe un riesgo importante ante este enorme beneficio: puede perderse la exigencia de controlar la comida. Sigue siendo necesaria la dieta y el ejercicio. Más adelante profundizaremos en este punto.



Resultado tras 15 meses de tratamiento con GH.

Otros efectos secundarios a tener en cuenta

* Algunos pacientes han desarrollado una diabetes mellitus tipo 2, a la cual son proclives, durante el tratamiento con GH, por lo que debe vigilarse. Es una especie de alteración en la tolerancia de la glucosa. En estos casos, esto ocurre después de un significativo aumento de peso y la diabetes desaparece en cuanto se interrumpe el tratamiento.

* Disminución en los niveles de la hormona tiroidea (tiroxina), lo que requeriría una sustitución oral de esta hormona. Por otro lado, la elongación de la barbilla, también descrita como "cara larga", puede provocar cambios en la mandíbula, por lo que puede afectar

al alineamiento dental y requerir tratamiento ortodóncico.

* En los varones, la hormona del desarrollo puede provocar agresividad.

* Deslizamiento capital de la epífisis femoral, es decir, una lesión parecida a una fractura en el extremo del hueso del muslo (fémur). Esta lesión ocurre muy raramente y la obesidad parece poner al individuo en mayor riesgo. Los síntomas del problema incluyen dolor y rigidez en la cadera, además de cojera.

* Crecimiento de tumores/cáncer. Cuando se estimula el crecimiento, también pueden responder a él tumores activos o malignos. Si un niño tiene un tumor o cáncer activos, la terapia con la hormona no está indicada. No hay evidencias de que la GH provoque cáncer.

* Gigantismo/acromegalia. Es el término utilizado para un crecimiento extremo de la Hormona del Crecimiento en el cuerpo. Una extra disfunción causada por un tumor en la glándula hipófisis. Es un riesgo para cualquiera que reciba este tratamiento, pero las radiografías periódicas de la edad ósea evitan esta posibilidad.

Según nos explica el doctor Yturriaga, las principales razones para suspender el tratamiento con la hormona del crecimiento son:

- Que la escoliosis alcance los 20 grados. La razón más frecuente por la que se ha tenido que suspender en alguna ocasión el tratamiento es una llamativa alteración de la curvatura de la columna vertebral, porque con el tratamiento las personas con SPW crecen muy rápido, "una barbaridad". Y los músculos de la columna no tienen esa fuerza necesaria para soportar el peso.

- Que el niño con SPW haya llegado ya a la talla adulta, a la edad ósea adulta, o que no tenga un crecimiento de dos centímetros año.

- Cuando los padres lo deciden porque consideran que el niño ya está suficientemente alto. En ocasiones, este caso se da porque la persona afectada (principalmente varones) presenta problemas de comportamiento, a veces con agresividad, y los padres deciden que no es recomendable que crezcan más.

Puntos en estudio:

- Se han producido en los últimos años varias muertes por cua-

dro respiratorios en niños en los primeros meses de tratamiento con GH.

- Hay un incremento del desarrollo lingüístico y cognitivo con el tratamiento de la GH.

En personas adultas

El escaso número de personas estudiadas en la actualidad y el corto tiempo de seguimiento de los estudios realizados hace difícil sacar conclusiones sobre la necesidad o utilidad del tratamiento con la hormona del crecimiento en personas adultas.

En España, hay un protocolo unificado de utilización de la hormona del crecimiento en pacientes adultos deficitarios de GH, publicado en 2003. No se contempla el tratamiento con GH en el síndrome de Prader Willi.

Según explica, por su parte, el doctor Yturriaga, actualmente hay casos de adultos en ensayos clínicos. Se plantean a partir de la premisa de que se puede mejorar la composición corporal cuando han llegado a la talla adulta. La GH puede aún reportarle beneficios.

Al llegar a la edad adulta, vuelve a estar más presente esa masa grasa en detrimento de la parte de la magra obtenida, por lo que se agravan los posibles problemas de obesidad derivados del síndrome. Es ahí donde está el actual estudio observacional (varios en España y al menos un caso en Andalucía), en el que se controlan unos parámetros básicos, estudios necesarios sobre el individuo, para saber si aún se puede suministrar la hormona y si realmente tiene efectos positivos (y no negativos). Eso sí, en bajas dosis.

Conducta

“La rabieta no se soluciona cuando llega. Hay que pasarla. Pero es importante que no consigan lo que querían, ser disciplinados”

“Hay que estar alerta todo el tiempo, conocer a la persona y tener tacto. Mucha sensibilidad, conocerla bien y estar pendiente de ella”

“Si razonamos durante mucho rato, la cosa puede empeorarse más”

“Razonar con ella es imposible. Hay que acabar diciendo: porque lo digo yo”

“Enfrentarse, gritar no da resultado; la calma y hablarle despacio a veces sí da resultado; si no, hay que dejar que se le pase”

“Niega las rabietas cuando se tranquiliza”

“Si la dejas en unos 15 minutos vuelve a la normalidad”

Los principales problemas de comportamiento asociados al SPW son:

- Arranques temperamentales (comúnmente conocidos como pataletas o rabietas)
- Búsqueda de comida y/o coger a escondidas.
- Cabezonería y resistencia al cambio, tendencia a la discusión.
- Perseverancia, preguntar la misma cuestión y volver al mismo tema una y otra vez.
- Comportamiento compulsivo e insistencia en la rutina.
- Búsqueda de atención y comportamiento manipulador.
- Rascado de piel.
- Mentir y echar la culpa a otros.
- Dificultades de comportamiento asociadas a problemas de salud mental.

Volvemos a recordar que este síndrome se presenta de diferente forma y en diferente grado en cada persona, lo cual también implica los problemas de comportamiento. Como ya hemos dicho, en un individuo pueden o no aparecer y lo harán en uno u otro grado. Además, en cada etapa de su vida pueden o no estar presentes.

En cualquier caso, estos problemas de comportamiento dependen de dos variables principales: el propio individuo (y su falta de desarrollo emocional) y los factores externos.

Resaltamos, en un principio, que el grado de discapacidad mayor o menor en el aprendizaje no tiene relación con los problemas de comportamiento.

Las técnicas para mejorar el comportamiento no están forzosa-mente relacionadas con una edad, sino que cuanto mejor conozcamos a la personas, mejor sabremos cómo y cuándo aplicarlas. Aún así, haremos un apartado independiente en el que profundizaremos en determinados puntos que se hacen especiales o distintos cuando la persona con SPW alcanza la adolescencia y la edad adulta.

Factores que influyen en el comportamiento

Como en cualquier otro problema de comportamiento, no sólo en el SPW, hay muchos factores implicados. Pueden incluirse las influencias sociales y culturales, así como las actitudes de las madres, padres y las personas cuidadoras y los profesores/as. También hay factores genéricos que, como a todos los hij@s, influyen a los PW. Más excepcionalmente, pueden ser el resultado de problemas de salud mental como una depresión. Sin embargo, sí que hay ciertos elementos que provienen directamente de los efectos del Sí-

drome Prader Willi y es bueno que se tengan en cuenta para entender y mejorar el comportamiento.

Factores asociados al síndrome

Por lo que sabemos del SPW, nuevamente los efectos provienen de algún tipo de disfunción o desequilibrio químico entorno al hipotálamo, en el cerebro. Aunque se han hecho progresos respecto a posibles medicamentos que pueden ayudar en ciertos aspectos de este desequilibrio, aún queda mucho por aprender, y no hay nada “mágico” para ningún aspecto del comportamiento de las personas afectadas por este síndrome.

En cualquier caso, es importante tener en la cabeza que ciertas facetas del comportamiento de los PW tienen un relación directa con trastorno físicos del cerebro, y no ocurren porque el niño o el adulto esté siendo “consentido”, “malo”, “difícil”.

Estos trastornos físicos, inherentes al síndrome, pueden dar como consecuencia los siguientes problemas que condicionarán su comportamiento:

- Sentimiento de hambre, incluso justo después de comer; y, por tanto, necesidad de buscar comida.
- Capacidades sociales inmaduras.
- Retraso del desarrollo emocional.
- Retraso en la pubertad y conciencia de inmadurez sexual.
- Letargo, somnolencia y problemas en el sueño.
- Alto umbral del dolor (dificultad para sentir el dolor).
- Termostato corporal pobre (habilidad para mantener la temperatura del cuerpo bien).

Muchos individuos también tienen discapacidades emocionales y de conocimientos específicas que pueden tener su impacto en el comportamiento. Pueden hacerse evidentes incluso en aquellas funciones en las que presentan un nivel intelectual relativamente alto. Estas dificultades que presentan pueden “empeorar” su comportamiento, por lo que hay que tenerlas presentes para entenderles, comunicarnos y ayudarles, adaptándonos a su verdadero nivel. Pueden ser:

- Dificultades en procesar la información hablada, con gran capacidad para entender las indicaciones visuales. En otras palabras, es positivo mostrar a la personas cómo hacer algo o cómo queremos que lo hagan con fotos, signos o acciones, mejor que explicándolo.
- Desórdenes en el discurso y el lenguaje que pueden resultar frustrantes tanto para el individuo con PW como para el que escucha. Es una de las características que más varía de una persona a

otra.

- Dificultades con la memoria a corto plazo. Pueden olvidar, por ejemplo, algo que aprendieron hace unos días nada más o incluso hace unos minutos u horas, pero recordarán cosas importantes, como viajes y celebraciones, que ocurrieron hace tiempo con detalle.

- Un modo de pensar rígido, en términos de “blanco o negro”, lo que hace que para ellos las áreas grises sean “no lo sé”, y los conceptos abstractos les resulten difíciles de comprender.

- Dificultades para entender el tiempo y los números, el dinero y el cambio.

- Dificultades para apreciar que lo que ocurre en una situación puede o no puede pasar en otra. Esto significa que una vez que aprenden un hecho, es difícil “desaprenderlo” (es más problemático si el “hecho” en cuestión demuestra que algo estaba mal) o para apreciar que alguna relación causa-efecto, aprendida con anterioridad, no se aplica siempre.

- Altibajos en el ánimo-humor, cambiando de la felicidad a la ira o la tristeza en un periodo de tiempo muy corto, algunas veces provocados por eventos relativamente triviales.

Factores externos

Hay una serie de factores que pueden empeorar este comportamiento que provienen de fuera, es decir, son factores externos. Entre ellos los más importantes están:

- Grandes cambios en la rutina diaria o factores ambientales.
- Cambios en la dieta o la comida rutinaria.
- Conflictos de opinión entre otras personas cercanas a los PW.
- Hechos inesperados o alteraciones.
- Incremento del estrés diario como acoso, sufrimiento, cambio de residencia, de escuela...

Hay otros que ocurren en el día a día, hechos menores que también pueden afectar a su comportamiento. Ejemplos:

- Proximidad a las horas de las comidas.
- Cansancio.
- Cambios menores en la rutina.
- Cambios en el lugar o en la temperatura.
- Burlas leves.
- Ser incapaz de hacer algo “a su manera”.

Factores externos asociados a otras personas

Las actitudes de otros también son importantes. Algunas que pueden tener un efecto negativo en el comportamiento del PW son:

- Actitudes o tonos de voz agresivos.
- Enfoques polémicos.
- Ser excesivamente simpáticos.
- Muestra de desagrado hacia la persona.
- No hablar a la persona directamente.
- Hablar demasiado a la persona.
- Tener un conflicto con otro madre, padre, cuidador, familiar o que ambos le den órdenes distintas.
- Decir “No” como única forma de intentar que una persona deje de hacer algo.

Aquellas que pueden tener un efecto positivo:

- Actitudes firmes pero cariñosas y de respeto.
- Habilidad para mantener el sentido del humor, y para ver y explotar el lado divertido de la situación.
- Habilidad para dar directrices claras y límites precisos, y ser capaces de mantenerlos.
- Mantener contactos sociales con la persona.
- Resaltar el lado positivo de la persona con SPW.
- Decir “así sí” como forma de mostrar a la persona cómo hacer las cosas de forma correcta (por ejemplo: en vez de decir “no dejes la puerta abierta” decir, “por favor, cierra la puerta”).

Según subraya el experto Jauregi, la comunicación también es primordial para abordar el tema del comportamiento de los PW. A veces, pueden surgir problemas simplemente porque no ha entendido en su totalidad la información que se les ha dado. Si encima, tienen problemas adicionales con la memoria a corto plazo, algunas partes de una frase compleja pueden estar perdidas.

Cualquier información que se les dé necesita ser descompuesta en pequeñas frases para permitir que entiendan completamente lo que le estamos diciendo. Incluso si la habilidad intelectual es relativamente alta, aún así, puede ocurrirles. También, aquéllos con esa gran actividad intelectual pueden ser incapaces de usar su conocimiento con efectividad en situaciones educativas, sociales o de trabajo, debido a la inmadurez social y de sus capacidades emocionales.

Cómo ayudarles a mejorar su comportamiento

El doctor Jáuregi aborda en una interesante reflexión la dificultad de afrontar estas complicaciones y otras derivadas también del síndrome, como las conductuales. El intento por saber si en este aspecto existe un margen de éxito gracias a la educación está aún a debate. En sus palabras:

“Todos nuestros comportamientos tienen una base fisiológica y una modulación por el aprendizaje y por la asimilación de las pautas culturales de nuestro entorno. Se puede debatir sobre la carga de unos y otros factores en determinada conducta o en algunos individuos concretos, pero de ahí no podemos concluir si es educable o no.

Las personas con SPW presentan una notoria incapacidad para controlar algunas conductas poniendo así en peligro su salud y su adaptación social.

La experiencia nos dice que los esfuerzos educativos, por intensos y bien orientados que sean, fracasan en el intento de resolver el problema y bastantes veces pueden tener efectos secundarios perniciosos, tanto por el incremento de tensión psíquica en los afectados, como por el sentimiento de culpa y frustración que genera en los padres, madres o educadores.

Pongamos el caso del trastorno de conducta que afecta a la práctica totalidad de las personas con SPW: la hiperfagia, la imposibilidad de controlar la ingesta de comida. Hasta hoy, ninguna medida educativa, farmacológica o de otro tipo ha demostrado ser eficaz. Podemos conseguir una conducta adaptada en un contexto concreto, bien regulado, pero eso no indica necesariamente que la persona haya adquirido la capacidad autónoma de controlar su ingesta. Estaríamos más cerca de un “amaestramiento” que de una verdadera educación que permita al sujeto valerse de lo aprendido en cualquier contexto, con flexibilidad y pertinencia.

Por eso, algunos padres, madres y educadores se desesperan cuando creen que han conseguido superar el problema y luego tienen que enfrentarse a una recaída. Creo que es importante que los esfuerzos, que son muchos, estén dirigidos a obtener metas alcanzables y sepamos reconocer los límites.



Los padres y madres han de aceptar las limitaciones de sus hijos/as.

Cuando la intervención educativa fracasa hay que actuar sobre el entorno, haciendo que éste sea de tal modo que prevenga los problemas. Si la persona con SPW vive en un medio en el que sabe con toda seguridad que el acceso a la comida es imposible, la obsesión desaparece, las tensiones producidas por el control de la alimentación se relajan y no hay ganancia de peso. El problema es cómo crear un entorno de esas características que sea compatible con la vida familiar, escolar o social.

Respecto de otras conductas que pueden ser problemáticas como los hurtos, mentiras, escarificaciones, etc., se puede decir otro tanto. Las respuestas educativas clásicas, basadas en el premio y el castigo, no funcionan y resultan contraproducentes, pues sólo sirven para incrementar el malestar psicológico y pueden dar lugar en algunas personas a expresiones violentas. La prevención basada en un análisis de las circunstancias que desencadenan la aparición de esas conductas es la vía más eficaz”.

Estrategias para cada caso

Para ayudar a las personas con SPW a mejorar su comportamiento, analizaremos algunas recomendaciones, sin perder de vista lo dicho hasta ahora y teniendo en cuenta que no siempre funcionarán, ni lo harán en la misma medida con unas personas que con otras. Aparte, recuerda que normalmente es necesario ir siempre “un paso por delante”.

Algunos comportamientos se refuerzan si el resultado es que esa persona consigue lo que quiere. De hecho, una persona puede “actuar” en un ambiente donde sabe que su actitud será “recomendada” por otros que “entrarán”, pero no exhibirá esa misma actitud en un ambiente distinto donde otros se mantienen firmes.

Muchos han notado que las personas con SPW experimentan verdaderos remordimientos después de una “pataleta” en su comportamiento, y están realmente arrepentidas de lo que ocurrió, pero eso no parece prevenir las de hacerlo otra vez.

Principales problemas de conducta

1. Arranques emocionales (pataletas)

Algunas veces descritas como “pataletas”, “ira” o “rabieta” están probablemente unidas a su inmadurez en el desarrollo emocional, y comparten muchas similitudes con el tipo de pataletas que tienen la mayoría de niños de unos cinco años. Igual que hay pequeños que son más tendentes a las pataletas que otros, en las

personas con SPW también varía considerablemente el tipo y grado de sus pataletas. Resulta difícil apuntar el porqué de estas variaciones, pero puede ser una mezcla de todas las influencias mencionadas con anterioridad. En cada individuo, las variaciones dependen y pueden acrecentarse o disminuir dependiendo de circunstancias externas. Los años entre 12 y 25 pueden ser particularmente difíciles.

Estos arranques emocionales pueden manifestarse en alguna de las siguientes formas, de leve a severa:

- Chillar.
- Insultar.
- Tirar cosas.
- Herirse a ellos mismos.
- Ser agresivo en incluso violento con otras personas.
- Llorar, más a menudo al final de las pataletas

A veces, es difícil encontrar la razón de las rabieta, pero los más comunes de los “desencadenantes” están citados a continuación (de nuevo pueden variar considerablemente en función de cada individuo):

- Que se le niegue comida.
- Ser incapaces de hacer algo a su manera (no sólo sobre comida).
- Un cambio de rutina.
- Alguien que usa sus posesiones.
- Búsqueda de atención.
- Cansancio.
- Confusión o malentendidos.
- Burlas (meterse con ellos).

Hay muchas técnicas que pueden intentarse para ayudarles a manejar sus pataletas. El conocimiento de la persona y cómo le afecta cada cosa es, en cualquiera de ellas, esencial. De todas formas, vamos a analizar en varios apartados pasos aislados que influyen y determinan esos arranques emocionales.

Siempre el objetivo es ayudar a los padres y madres a evitarlas y buscar estrategias para que las personas con SPW sean conscientes de ellas y puedan tener más autocontrol.

a) Manejar el ambiente

Muchas pataletas potenciales pueden evitarse consiguiendo el ambiente adecuado para adaptarse a las necesidades de cada uno/a. Por ejemplo:

- Un día planificado, con plenas advertencias por adelantado de cambios que están planeados.
- Relajando las tareas o las expectativas. Por ejemplo, no esperar que la persona esté lista en cinco minutos si normalmente requiere 20; hay que darle avisos, por ejemplo una “cuenta atrás”, recordándole que le quedan 10 ó 5 minutos. Esto es particularmente importante para aquellos que tienen un nivel intelectual más alto, que pueden estar expuestos a mayor presión, porque se espera más de ellos. Incluimos aquí los lugares de trabajo o las tareas educativas.
 - Si a la persona en cuestión le resulta complicado estar cerca de comida, (la mayoría, pero no todos), hay que quitar la comida de su vista, no permitir que otros coman delante de ellos y, si es necesario, cerrar la cocina con llave.
 - Asegurarse de que todos los que están con el/la PW tienen el mismo mensaje de lo que se espera de su comportamiento. Incluidos los afectados/as.
 - Poner notas y fotografías en las que se le recuerde que “mantenga la calma” en posibles cosas que pasen a lo largo del día.
 - Ayudarles a aprender técnicas para relajarse o autocontrolarse y mantener la calma, como respirar profundamente, escuchar música, usar pelotas antiestrés.
 - Puede resultar útil escribir una lista de cosas que los padres, madres o cuidadores sepan que le provoca pataletas, y buscar formas de minimizarlas o evitarlas.
 - Tal vez sirva discutir por adelantado qué situaciones le resulta difíciles de sobrellevar y hablar con el o ella de cómo afrontarlas.

b) Buscar los signos de una pataleta inminente

La mayoría de padres y cuidadores que están en contacto continuo con el individuo con SPW reconocerán signos de agitación en aumento, que varían de una persona a otra (a veces, pueden ser tan pequeños como un misnúscolo tic nervioso en la boca, o diminutas lágrimas que caen por sus mejillas). Es momento de intentar “acabar con” la pataleta antes de que empiece:

- Distraer su atención del objeto o situación haciendo o diciendo algo inesperado (y preferiblemente divertido), o hablar de cualquier otro tema que sepas que le interesa.
 - Alabar a la persona sobre algo que ha hecho o recordarle lo bien que pudo afrontar otra situación similar con anterioridad.
 - Sugerirle ir a un lugar más tranquilo durante unos minutos para escuchar música tranquila o ayudarle con alguna técnica de relajación, (especialmente, si el factor que sospechas es el cansancio).

- No “remover” la situación, ni poner ideas en su cabeza diciendo cosas del tipo “no te pongas ahora a chillar”, o “deja de actuar como un niño pequeño”. Es mejor no decir nada o buscar una actitud de no-confrontación.
 - Mantener la calma y tratar de ser flexible. Si es posible, trae a otra persona para que te reemplace.
 - No empezar una discusión y hablar lo menos posible de la situación que ha provocado el “tambaleo”.

c) Manejar una pataleta

A veces, incluso cuando todos los esfuerzos se han hecho para prevenir la pataleta, ésta puede producirse. Es un verdadero caso de “sobrellevar la tormenta” y, una vez que acabe, volver a la normalidad. Las pataletas en los niños son normalmente fáciles de llevar, pero en los adolescentes y los adultos, hay complicaciones añadidas. Existe una posibilidad de que aquéllos cuyas pataletas se han manejado bien durante la niñez sean menos tendentes a tener pataletas cuando son adultos (aunque no hay estudios que así lo prueben).

Las pataletas pueden variar de gritos continuados y agitados (desde los 10 minutos a las 2 horas), hasta, en una minoría, comportamiento agresivo y violento. No hay respuestas rápidas y sencillas para manejar la pataleta, pero las siguientes técnicas pueden ayudar a aliviar la situación:

- Cambia a la persona del lugar en el que sucedió o pídele a todo el público que esté presente que se marche (no siempre es posible).
- Haz lo que puedas por que la situación sea segura para todos los que estáis cerca.
- Mantén la calma, habla con suavidad y lo menos posible.
- Si puedes, introduce a alguien más para que continúe si tú eres el objeto de la pataleta.
 - No intentes razonar o argumentar con la persona, incluso si está completamente equivocada.
 - No cedas a sus demandas.
 - En casos de violencia o agresividad, si hay posibilidad de que se hiera o hiera a otros, puede ser necesario pedir ayuda profesional.

d) Después de una pataleta

Identificar la causa de la pataleta puede determinar cómo manejar las posteriores. Esencialmente, hay dos tipos.

En primer lugar, la causa está en la propia persona. La pataleta llega porque no ha conseguido algo a su manera, quiere desviar la atención de algo que ha hecho mal o que no ha hecho o busca llamar la atención. Una vez que se haya calmado, es posible hablarles sobre las expectativas que tendremos de su comportamiento.

La segunda causa es que algo externo le haya alterado: un cambio imprevisto en la rutina, burlas o acoso, o una decepción. De nuevo, el apoyo es principal para ayudarle a que en el futuro este tipo de casos no deriven en una pataleta, pero tal vez en una forma más “simpática”, simplemente como si tratáramos de consolar a alguien que ha perdido el control de la situación.

LAURA ROSELL

Psicóloga de la Asociación
Valenciana de Prader-Willi

Vamos a detenernos en la opinión que ofrece la psicóloga Laura Rosell de lo dicho hasta ahora sobre las “rabetas”.

Las rabietas son comunes a todos los afectados, porque las rabietas son comunes en todos los niños/as y cuando hablamos de personas más mayores, ya no serán Rabietas sino Trastorno Negativista Desafiante.

Muchas Rabietas son evolutivas, porque son la manera que tiene el niño/a de manifestar que algo no le gusta o no lo quiere, es decir, podríamos apuntar que su origen es comunicativo, pues al ser pequeños, no tienen otra manera de manifestar qué les sucede por no presentar un lenguaje elaborado. Si no se sabe manejar, desencadenan en los problemas de conducta, es decir, en una demanda de atención. El niño/a sabe que teniendo una rabietta consigue o bien lo que quiere o bien que sus padres le presten atención, aunque sea una reprimenda, el niño/a lo vive como

Tienes que ayudarles a identificar sus sentimientos.

una demanda de atención. Por ello, la mejor manera de manejarse con las rabietas es extinguiendo los comportamientos inadecuados y reforzando los comportamientos adecuados; y si estos últimos no

existen, enseñarlos.

Ahora bien, en el SPW muchas rabietas surgen porque no entienden la demanda que viene del exterior (y esto sería una mezcla de factores innatos y externos). Los SPW presentan daños a nivel de lóbulos frontales, dando pie a problemas en las funciones ejecutivas, que se traducen en las siguientes características:

- Falta de planificación.
- Ausencia de control de impulsos.
- Desinhibición de respuestas inadecuadas.
- Búsqueda desorganizada.
- Inflexibilidad de pensamiento y acción.

Además, presentan problemas de Teoría de la Mente, es decir muestran una incapacidad meta-representacional básica que permite atribuir a otras personas estados mentales diferentes de los propios, inferir sus intenciones, creencias y conocimientos y anticipar su conducta en función de tales inferencias.

Todo ello explicaría que muchas veces se vean limitados a la hora de responder a las demandas externas de manera adecuada y diese lugar al comportamiento negativista desafiante, manifestándose de la siguiente manera:

- Frecuentemente pierde el control.
- Frecuentemente discute con los adultos.
- Frecuentemente desafía o rehúsa obedecer.
- Frecuentemente recrimina a los demás por sus errores o mala conducta.
- Se siente molesto/a con los demás con facilidad.
- Está enfadado/a o resentido/a frecuentemente.
- Frecuentemente es rencoroso/a o revindicativo/a.
- Frecuentemente se bloquea.

Todo este tipo de comportamiento puede desaparecer, si anticipamos, planificamos y trabajamos las técnicas expuestas anteriormente.

Importante tener en cuenta:

- Objetivos individualizados y significativos.
- Dar pautas para que comprendan y anticiparles lo que esperamos de ellos, podemos tener apoyos visuales o hacer agendas.
- Realizar aprendizajes sin errores, pues ellos no aprenden de la experiencia.
- Negociar la flexibilidad, no podemos acabar con todas las obsesiones, pero sí delimitarlas en el tiempo y lugar.
- Es fundamental que seamos capaces, dentro de lo que podamos, de anticiparles los cambios que se pueden producir. Tam-



bién es necesario utilizar apoyos visuales.

- Funcionan muy bien en ambientes estructurados.
- Es muy bueno compartir experiencias lúdicas, para que luego podamos desarrollar aprendizajes significativos y trabajar las habilidades comunicativas y socioemocionales.

Las formas de ayudar a la persona pueden incluir técnicas básicas de control de la ira:

- Cintas de relajación.
- Ayudarle a identificar sentimientos físicos asociados con estados emocionales, para que ella misma pueda identificar por adelantado que en ese momento podría perder el control, y tomar una serie de acciones acordadas, tales como irse a su habitación o ignorarle.
 - Pregunta a la persona por “desencadenantes”, cosas que les alteren.
 - Ayudarle a deshacerse de los sentimientos de ira golpeando un cojín o elemento similar. Ser consciente de que aunque esto pueda ayudar a algunas personas, en otras puede aumentar su ira y entonces serán incapaces de “desconectar”.
 - Diseñar iconos visuales como fotos o símbolos que le recuerden lo que hay que hacer.
 - Caminar u otra actividad física.
 - Escuchar música.
 - Usar máquinas de juegos para “sacar su mente” de esa situación.

2. Buscar comida o coger a escondidas

“Conoce perfectamente las habilidades de su madre, de su padre y de sus hermanos/as. Sabe cuándo puede intentar coger comida, por ejemplo. Es impresionante cómo llegan a conocernos a cada uno”

“No sabe parar cuando empieza a comer, pero no coge a escondidas ni suele pedir si no hay”

“El tema del dinero es muy importante cuando toman conciencia de que con él pueden comprarse comida”

“Compra bocadillos con no sé que dinero” (18 años)

“Le quitó un móvil a una compañera del gimnasio” (12 años)

“Le quitó cinco euros a un compañero” (18 años)

“Cogió la cartera del profesor y se gastó 10 euros, después la tiró por ahí” (18 años)

“Es una picacona para quitarle la comida a los compañeros e incluso cogerla de la papelera” (9 años)

La búsqueda incesante de comida que realizan estas personas y su habilidad para obtenerla a escondidas resulta especialmente difícil de identificar y controlar. Para entenderlo, puede ayudar imaginar cómo se siente uno cuando está realmente hambriento: irritable, irracional, desesperado por comer lo que sea, pensando constantemente dónde poder conseguir comida. Hasta lo que sabemos, puede que sea un sentimiento similar el que tiene una persona con SPW gran parte de su tiempo, ya que la mecánica que nos avisa de que estamos saciados no les funciona bien.

Tal cual, nuevamente la experta psicóloga de la asociación valenciana del SPW, Laura Rosell, describe que hay que considerar que su apetito insaciable va unido a un comportamiento insistente para conseguir comida, que es más una compulsión, que un hambre real. La persona afectada no debe ser descrita como un “adicto a la comida” porque toleran a la perfección una dieta restringida en calorías.

Este punto es un foco de estrés para la familia y para el propio afectado, incrementando los problemas de conducta. El error más frecuente en el manejo de estos chicos es subestimar su capacidad de manipular a las personas que lo rodean.

El mejor tratamiento es la educación, basado en el término acuñado por las doctoras Linda M. Gourash y Janice L. Foster “**Seguridad en la comida**”, que no es más que el manejo de las expectativas, sin dudas, sin oportunidades, no existe la desilusión, por lo tanto, disminuimos la ansiedad y mejoramos los problemas de conducta.

Tal y como describen en su libro:

“Familiares y profesionales frecuente y erróneamente consideran que el paciente no puede ser feliz, salvo que pueda consumir toda la comida que demanda. Sus propias experiencias tratando de limitarles alimentos pueden haber reforzado esta creencia, ya que el paciente empeora su comportamiento en relación a la restricción de alimento.

El concepto de Seguridad en la Comida es extremadamente efectivo para el manejo de la mayoría de problemas del comportamiento de pacientes con SPW. Cuando es bien implementado, el peso y los problemas de comportamiento son manejados simultáneamente de manera exitosa.

En Seguridad de la Comida, la conducta y el peso son abordados por los mismos métodos.

El concepto de Seguridad de la Comida incluye algunas medidas físicas de seguridad (candados, cerraduras, no disponibilidad de dinero o comida), y seguridad emocional (expresada por mantenimiento de conceptos y límites claros, sin lugar a dudas o

expectativas de modificaciones).

La Seguridad de la Comida se basa en el manejo de las expectativas. Sin dudas. Sin oportunidades. Sin desilusiones.

El exitoso manejo del comportamiento significa que las incertidumbres acerca de la comida deben eliminarse al máximo. La incertidumbre acerca de la comida aumenta la ansiedad y fomenta problemas del comportamiento. De esta forma, la incertidumbre en relación a las comidas es minimizada planeando las comidas con anticipación, exponiendo los menús planificados, y planeando las actividades cotidianas, identificando el tiempo y lugar para las comidas. Así, no hay lugar a dudas sobre cuándo se come, y en qué consiste esa comida. Tener el acceso a la comida controlado cuidadosamente no da lugar a falsas esperanzas por parte de los pacientes de poder obtener comida extra. La personas cuidadoras deben estar capacitadas para no crear en el PW la expectativa de que pueden recibir o robar más comida en relación a lo ya planeado en el menú.

Así, al no haber lugar a dudas ni expectativas, se previene el disgusto que lleva a los problemas de conducta y las personas afectadas estarán, con gran probabilidad, más contentas.

El manejo de los problemas del comportamiento en SPW está basado en una infraestructura que incluye el concepto de Seguridad de la Comida, ya descrito anteriormente, y un sistema de soporte o apoyo del comportamiento (reglas, incentivos, reconocimiento verbal, poca disponibilidad del dinero).

La estructura y el apoyo no pueden ser suspendidos o disminuidos ni aun en la etapa adulta, sin importar cuán alto sea el coeficiente intelectual del individuo, o si la persona es muy cooperativa”.

Sin embargo, más allá de estos métodos y resultados, la ansiedad por la comida y su capacidad para conseguirla varía de persona a persona, desde los que sólo tienen una preocupación relativa por los alimentos, a los que pueden ir a lugares extraordinarios para obtenerla y hacerlo en cualquier momento.

Analicémoslo de forma más detallada, para intentar evitarlo y ayudar a aumentar el autocontrol a las personas afectadas.



Hay que eliminar cualquier incertidumbre alrededor de la comida.

a) Controlar el ambiente

Controlar el ambiente es un aspecto importante para guiar este comportamiento. Dependiendo de la gravedad del problema, las siguientes técnicas pueden servirnos:

- Tener la cocina cerrada con llave o hacerla “de acceso limitado” (el segundo paso podría ayudar a su autocontrol).
- Poner candados o alarmas en el frigorífico o en el congelador.
- Tener las bolsas/cubos de basura cerrados con llave.
- Alertar a los vecinos y a los vendedores cercanos del problema, especialmente, si lo de coger dinero es algo que has detectado. La policía también puede estar informada.
 - Ayudarles a entender lo importante que es que tengan una dieta baja en calorías y no engorden.
 - Intentar que otros no coman frente a la persona con SPW.

b) Manejar la obtención de comida a escondidas

Incluso con los padres, madres y cuidadores más alerta, los PW pueden encontrar formas de acceder a la comida, las más curiosas. Sin duda, la ganancia de peso es una alerta clara de que consiguen comida de alguna forma extra y resulta muy difícil identificar el problema en su rutina. ¡Observa lo más obvio! Por ejemplo, ofrecerse para ir a por algo que pide el profe o el cuidador, o ir al baño, pueden ser caminos para coger comida de algún sitio, incluso de las papeleras. Las carteras donde los compañeros guardan sus comidas son muy a tener en cuenta. Si a la persona se la pilla cogiendo comida que no debe, el paso inmediatamente siguiente será una pataleta y puede que sea lo primero que tengas que atender. Sin embargo, hay técnicas y estrategias que pueden ponerse en práctica:

- Intenta llegar a algún tipo de acuerdo con la persona con SPW. Dependiendo de las circunstancias, puede tener diferentes formas. Por ejemplo, para alguien que sólo tiene lapsus ocasionales, el trato podría ser “si ganas peso, no comerás en la escuela”. Para

casos más serios, puede funcionar un sistema de premios por no coger a escondidas.

- En relación al acuerdo al que habéis llegado, tenéis que ceñiros siempre a lo que habéis escrito y acordar también las consecuencias de coger comida a escondidas.

- Las opiniones varían sobre la posibilidad de suprimir una comida (p. Ejemplo el postre), sobre si es viable o incluso humano. Cualquier premio o castigo en el que se introduzca el elemento de la comida ya es polémico y nada recomendable. Sólo habría una excepción: en ocasiones en las que haya de antemano un trato con la persona afectada, es decir, sabe con anterioridad, y lo acepta, que siempre un determinado comportamiento conllevará ese premio o castigo. Y aun así, se debe ser bastante cuidadoso y cauteloso.

- Si le dices directamente: “¿Has cogido el chocolate?”, muchos lo negarán con ahínco, a pesar de las evidencias de que le quede un trocito en el bolsillo o tengan la boca o manos manchadas de chocolate. Es mejor decir: “sé que has cogido el chocolate”. Pero tienes que estar completamente seguro/a de que lo que dices es así. Sólo de esa manera podrías continuar con el proceso de manejar correctamente la situación sin tener que pasar por lo de “sí lo hiciste”, “no, no lo hice”.

- Si la persona ha cogido comida a escondidas de alguien más, insistid en que ha de pagarlo y disculparse.

3. “Cabezonería”, resistencia al cambio y tendencia a discutir

Son reminiscencias de un comportamiento de niños y pueden estar relacionados con la inmadurez emocional. A esto se añaden dificultades de aprendizaje que les hace complejo entender conceptos abstractos, también provoca la rigidez de su pensamiento. Normalmente, no lo hacen adrede, sino que realmente les resulta difícil afrontar una situación. Sin embargo, hay casos, en los que buscan atención o manipular bajo este tipo de comportamiento (lo esencial aquí es conocer a la persona). Veamos algunos aspectos a tener en cuenta para prevenirlos y hacer que el PW sea consciente de ello, intentando así otorgarle autocontrol:

a) Controlar el ambiente

Ayudar a la persona a tomar decisiones y a saber que los cambios son posibles puede contribuir a minimizar el comportamiento de cabezonería y reducir su resistencia al cambio. Ten en cuenta estos ejemplos:

- Acostumbrarle a elegir presentando varias alternativas

sencillas tan a menudo como sea posible. Quizás; “¿qué prefieres ponerte el jersey rojo o el azul?”. También puede funcionar con personas mayores.

- Si sabes que una petición puede llevarle a la cabezonería, ayúdale a desarrollarla sugiriendo una recompensa si lo hace. Puede ser una recompensa como un juego o revista, o la promesa de pasar más tiempo haciendo lo que más le gusta.

- Si sabes que hay un cambio cercano, intenta presentarlo como algo bueno, “hay una sorpresa enorme”, o devuélvele el control diciendo “va a pasar esto, ¿me podrías ayudar...?”

- Dale alternativas a las que agarrarse por adelantado como, por ejemplo, “si llueve, iremos a...”, “si mamá llega tarde haremos...” o “si llueve, ¿quieres que hagamos esto en vez de lo de siempre?”

- Usa complementos visuales para que entienda lo que esperas que haga.

- Si hay una situación concreta que desemboca siempre en su tenacidad (cabezonería), intenta averiguar por qué ocurre. ¿Pasó algo concreto en esta situación alguna vez? ¿Quizás le recuerda a algo, a algún lugar o a alguien con quien se siente incómodo? A veces, esa fijeza puede ser un problema al que la persona no puede hacer frente, tiene verdaderas razones por las que no quiere hacer algo, pero no sabe cómo expresarlo o decirlo. A veces, ni tan siquiera son conscientes ellos mism@s.

b) Controlar la “cabezonería”

En ocasiones, la tenacidad de un niño o adulto se escapa de las manos y la persona se niega por completo a seguir o a cumplir tus peticiones. Otras veces, puede que os ponga en una situación de “peligro”. Por ejemplo, sentarse en mitad de la carretera y negarse a levantarse. Hay algunas ideas para afrontar esta circunstancia y recuerda que un pensamiento creativo juega un papel importante:

- Intenta ayudarle a dar el paso sugiriendo una actividad placentera para hacer después. Sin embargo, necesitas hacerlo sin que obtenga algún beneficio de esto, porque puede sentir que se le está premiando por actuar así.
- Mantente calmado/a, sin chillar o gritar.
- Intenta ser comprensivo. También sé consciente de que ha perdido el control de la situación y necesita ayuda para hacerle frente de nuevo. Por ejemplo. “Si no vienes conmigo y me ayudas a encontrar el camino, puedo perderme, y entonces ¿qué?”.

- Si no representa ningún problema para vuestra seguridad, ignórala, y sigue con lo que estuvieras haciendo, especial-

mente si sospechas que busca llamar la atención.

c) Después de un episodio de “cabezonería”

A veces, es posible analizar lo que ha pasado y señalar cuáles han sido los problemas que han provocado la situación. Incluso si no había peligro, puede que hayas llegado tarde a una cita o que haya molestado a otros. Intentad juntos encontrar la causa y una manera de evitarlo si vuelve a ocurrir.

4. Perseverancia, preguntar la misma cuestión y volver al mismo tema una y otra vez

Este tipo de comportamiento lo podrás identificar, por ejemplo, cuando constantemente dice “¿por qué?”, al final de cada frase. En SPW puede estar relacionado tanto con su desarrollo emocional inmaduro, como con sus dificultades de aprendizaje y de lenguaje. Puede resultar extremadamente agotador para el que escucha. A menudo, el tema al que se vuelve una y otra vez es la comida o las horas de comer. Aquí hay algunas técnicas que pueden ayudar con esto:

- Pídele que te repita lo que ya le has contestado y que compruebe si la información es correcta.
- Si hay un tema en el que se “encasquilla”, dile que tiene X minutos para hablar de este asunto y que después hablaréis de otra cosa. Si es necesario, muéstrale con el reloj el tiempo que le queda.
- No sigas argumentando o razonando. Sólo añadirá confusión al asunto.
 - Deriva el tema de conversación a otro punto.
 - Si la respuesta a su pregunta es “no lo sé”, tendrás que explicarle por qué no lo sabes. De otra forma, puede pensar que si sigue preguntando, tarde o temprano tú “sabrás” la respuesta. También puede pensar que simplemente está siendo ignorado.
 - Intenta dibujarle tu respuesta cuando sea posible y mantenla visible para hablar sobre el asunto.
 - Intenta averiguar de qué modo le resulta más fácil entender la información. Para algunos, será en pequeñas dosis, para otros, en cambio, es mejor que se la den en su conjunto.
 - Sé consciente de que si continuas respondiendo a la pregunta cada vez que la hace, puede constituir una “recompensa” para él/ella, porque están consiguiendo tener tu atención. Simplemente continua preguntando para conseguir tu respuesta.
 - Si aún así continúa con el tema, dile que ya has oído bas-

tante y vete, aléjate o haz cualquier otra cosa.

5. Comportamiento obsesivo-compulsivo

Este comportamiento suele darse en una escala relativamente menor en estas personas y se manifiestan en formas leves como coleccionar folletos o hacer algo en un orden en concreto. Pero puede convertirse en algo más serio si la obsesión se centra en una persona; a veces, puede ser alguien de la plantilla del cole, otras del lugar de trabajo o, simplemente, con quien establece una relación emocional.

Otros tipos de obsesión pueden ser enviar y recibir cartas, y rascar la ropa. El rascado, algo bastante común, se tratará en un punto aparte.

Las estrategias que podemos resaltar para este tipo de comportamiento se reducen al siguiente bloque:

Manejar el comportamiento obsesivo

- Ofrécele un gran abanico de actividades y cosas que hacer, especialmente actividades sociales y conocer a gente nueva.
- Intenta que quien se encarga de ella en la escuela no sea siempre el mismo responsable.
- Reduce las ocasiones en las que ve a la persona (o cosa) con la que está obsesionado, háblale para que también conozca el asunto y pueda participar de la táctica y así evitar que coincidan.
- Intenta no decirle directamente “No pases mucho tiempo con...”.
- Que otra persona conceda atención extra al PW en presencia de la persona objeto de la obsesión.
- Si las obsesiones son severas y están interfiriendo en su calidad de vida, impide que lleguen a “meterse de lleno”; quizás, algún tiempo de medicación pueda ayudar. Siempre bajo la vigilancia de un psiquiatra o persona cualificada.

6. Búsqueda de atención y comportamiento manipulador

Muchas personas con SPW parecen estar centradas en ellos mismos y no entienden completamente que aquello que hacen afecta a los demás. Es algo así como la actitud de los niños pequeños de “yo primero”. A veces, esta actitud responde a una búsqueda de atención. Otra razón puede ser que el ambiente social no sea muy estimulante o por sus problemas de teoría de mente.

Por otra parte, las personas con SPW pueden tener un enorme

conocimiento sobre cómo manipular la situación para su propio beneficio; nunca deberíamos subestimarlos. Un ejemplo común es que el PW le diga a una persona “con autoridad” que otra “con autoridad” le ha permitido hacer algo (comer otro postre, ir a algún sitio), cuando no es cierto. Otros también intentarán chantaje emocional. Cuando creas identificar que ésta es la causa, es importante confirmarlo con alguien más para estar seguros, pues no resulta sencillo diferenciarlo de otros tipos de comportamientos.

Veamos aspectos que tendrás que analizar y algunas estrategias para trabajarlo:

Manejar el comportamiento de búsqueda de atención

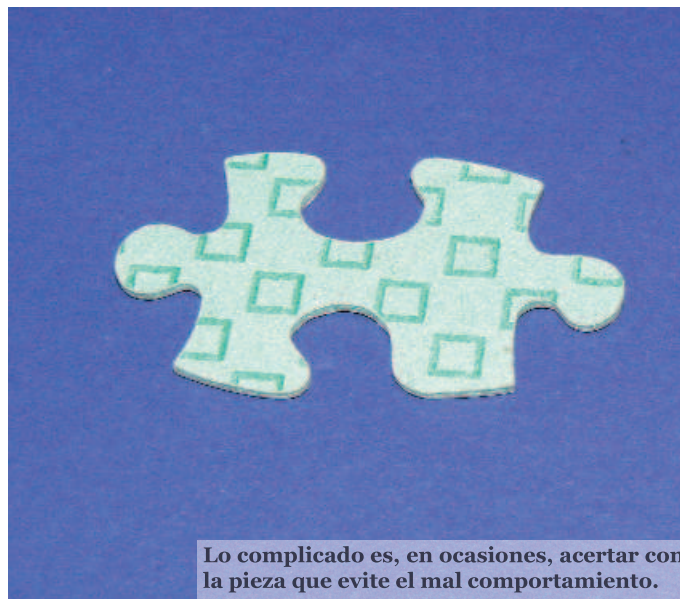
- Prométele 15-30 minutos de atención especial si no manifiestan esta búsqueda de atención.
- Dedicar algo de tiempo a intentar introducirle en una conversación con más personas.
- Negocia un calendario de recompensas para premiar la no búsqueda de atención.
- Desarrolla una lista de actividades para que haga cuando no pueda tener vuestra atención o la de los demás.
- Intenta prestarle más atención cuando se porte bien y alábale entonces, resaltando en concreto por qué lo haces.

Manejar el comportamiento manipulador

- Establece límites sobre lo que es aceptable en el comportamiento, con una buena comunicación entre los distintos miembros de la familia, para que todo el mundo tenga claro lo que hay que decirle cuando se estén negociando los límites.
- Usa un plan por escrito con las normas acordadas para que todos “las conozcan”.
- Premia o alaba el buen comportamiento.
- Cuando la comunicación se rompa, no te centres en las culpas o las recriminaciones, porque si lo haces, se creará una atmósfera en la que el comportamiento manipulador aflorará. Intenta trabajar en la forma de responder la próxima vez con más contundencia.

7. Rascado de piel y heridas

A veces, empiezan de muy pequeños/as a rascarse heridas o creárselas ellos mismos; y en otras ocasiones, lo harán cuando son mayores. Como otros comportamientos, varía en grados. El rascado de piel a menudo se genera por pequeñas pupitas que se repican



Lo complicado es, en ocasiones, acertar con la pieza que evite el mal comportamiento.

tanto que no pueden cicatrizar. Sin embargo, la persona con SPW también puede crear una herida donde no la había. Cualquier área del cuerpo puede ser el objetivo. Las zonas más habituales son brazos y piernas, la cabeza o la cara, pero hay otras que también pueden sufrirlo e, incluso, algunas personas han llegado a hacerlo en el recto o en sus genitales. En cualquier caso, si se detectaran heridas en esas zonas, debe considerarse primero si hay algún problema de barriga o intestinos u otro problema íntimo. Las variaciones de este comportamiento pasan por tirarse del pelo o de las uñas de los dedos y pies.

Se cree que el rascado es una actividad placentera para estas personas, ya que su umbral del dolor no les advierte de que esa actividad se está volviendo un problema. El rascado libera endorfinas en el cerebro, lo que le hace sentirse bien, de la misma forma que refuerza la naturaleza adictiva de la acción. A menudo, ocurre cuando la persona está aburrada, ve la tele o está ansiosa. Aunque frecuentemente es más estresante para la persona que lo ve que para ellos mismos, los riesgos vienen por posibles infecciones.

Manejar el rascado de piel

- Mantener las manos ocupadas con pequeños objetos o juguetes que tengan que sujetar, juegos de manos como ordenadores, manualidades, bolas antiestrés, juegos de ábaco, etc. Que los

usen siempre que puedan, sobre todo, cuando la actividad que realicen sea pasiva o muy rutinaria (escuchar, leer, ver la tele...).

- Enséñales primeros auxilios, la necesidad de mantener vendajes y de aplicar antisépticos. Hay que saber que en algunos casos, la precaución también ha de estar en que no se “coman” la crema aplicada en la herida.
 - Negocia una recompensa por que no se rasquen la herida, y dásela cuando haya cicatrizado del todo.
 - Junto al sistema de recompensa, usa apoyo visual para mostrarles cómo va disminuyendo el rascado. Recompensa sus logros.
 - Masajea o acaricia la piel 15 minutos al día, es una técnica que puede ayudarle.
 - Sé consciente de que un incremento en el rascado puede ser un signo de ansiedad sobre algún área de la vida. Tómate tu tiempo para hablar con ell@s sobre sus preocupaciones. Las técnicas de control de la ansiedad pueden ser útiles.
 - Si sospechas que está relacionado con el aburrimiento, dale más actividades o negocia una lista de actividades que pueda desarrollar de forma independiente.

8. Mentir y echar la culpa a otro

La mentira viene normalmente cuando piensan que han hecho algo que les puede generar problemas o para “cubrir” que han hecho algo que saben que no está bien, negándolo. También hay una tendencia a culpar a alguien más por lo que ha ocurrido. Los niños pequeños tienen una conducta similar. Recuerda que mentir es un concepto bastante abstracto y muchas personas con SPW pueden tener verdaderas dificultades para reconocer que lo que han dicho es una mentira. Si se lo dicen a ellos/as mismos, eso que se repiten se “convierte” en verdad.

Manejar las mentiras

- No te muestres de acuerdo con sus mentiras, pero es negativo ser demasiado persistente, ya que eso simplemente servirá para aumentar el sentimiento de falta de control de la situación de la persona con SPW.
 - Asegura una buena comunicación para que todo el mundo sepa cuanto más mejor sobre lo que pasa en su día a día y, así, seas capaz de deducir cuándo la persona está mintiendo.
 - Controla las actividades del PW para asegurarte de que no surgen nuevas opciones en las que pueda mentir.

- Negocia con él/ella un acuerdo para que tenga claro qué pasará si miente.
 - Asegúrate de que sabe cuándo se meterá en problemas por hacer algo y cuándo no es culpa suya. Es bueno explicarles, en este sentido, que no siempre se puede controlar todo y que hay ocasiones en las que las cosas salen mal, y no pasa nada. A veces, mentirá o echará la culpa a otro sólo porque piensa que podría estar en problemas, (por ejemplo, perder un objeto personal).

En resumen de todo lo dicho respecto a las complicaciones en el comportamiento, recuerda que:

- Manejar el SPW puede desgastar por todo lo que conlleva y el sentido del humor es una necesidad. La mayoría de los PW también tienen un magnífico sentido del humor, que puede explotarse y usarse para ayudarles a sobreponerse de las dificultades. Resultará más sencillo sobrellevar todo lo expuesto.
 - Debido a que el vacío de control es un característica tan importante en sus vidas (sobre la comida y sobre las emociones), siempre que sea posible hay que intentar “devolverles” el control, haciéndoles responsables de importantes tareas, alabándoles siempre que hagan algo bien o simplemente cuando se sientan un poco decaídos. Un desarrollo positivo mejora la construcción de su autoestima.
 - Negociar sobre el comportamiento con la persona con SPW puede tener efectos externos muy positivos. Cosas que los demás pueden considerar insignificantes tal vez son muy importantes para ellos/as y, a veces, es relativamente fácil conseguir un compromiso por su parte si se ven recompensados, incluso con pequeños detallitos. Algunas variables como masajes en los pies, aromaterapia, compartir interés en la ropa, en sus aficiones, en sus actividades diarias, pueden ser de una enorme ayuda.

Toma nota

Según palabras del profesional en Psiquiatría Jauregi Pikabea, la persona con SPW es, en general, consciente de sus actos y distin-

que lo que está bien y mal, lo que no quiere decir que pueda controlarlos mediante su voluntad. Sus crisis son la expresión de un déficit en la capacidad de controlar los impulsos.

Cuando la tensión psíquica aumenta por una frustración o un conflicto interpersonal, puede manifestarse su incapacidad de gestionar esa situación mediante los recursos que corresponden a su edad y presentar una crisis que en muchos aspectos se puede asimilar a una rabieta infantil.

La violencia contra las cosas u otros individuos puede estar presente en la crisis de la persona con SPW, como lo está en la rabieta del niño que intenta golpear de forma explosiva y sin mucha orientación. El objeto de esta agresión suele ser alguien afectivamente próximo, con frecuencia la madre.

El problema es más grave cuando ese comportamiento lo expresa alguien cuyo cuerpo no es el de un niño, alguien que puede hacer daño y que va a provocar una reacción diferente en el entorno, por ejemplo, una denuncia o una renuncia a seguir ocupándose de él/ella.

Como saben las personas que han tenido que hacer frente a esos accesos de cólera, sorprende la capacidad que tienen de pasar página como si nada hubiera ocurrido. La calma puede suceder a la tormenta de forma súbita y sin dejar secuelas de rencor o ruptura afectiva más o menos definitiva.

Aunque es difícil generalizar para todos los casos, en principio, volver a evocar el incidente con intención de analizarlo y de fijar unas bases educativas es poco o nada eficaz, y se corre el riesgo cierto de una reagudización del conflicto.

Empieza cada día de nuevo. La persona con SPW puede olvidar gran parte de lo que pasó ayer y tú también.

Etapa de la adolescencia y edad adulta

Psicología y comportamientos en adultos/as

Problemas más frecuentes con la llegada de la adolescencia

Una de las preguntas más frecuentes no sólo cuando crecen, sino desde el momento en el que se tiene el diagnóstico es: “¿Los problemas de comportamiento se deben al síndrome o hay algo más, o ambas cosas?”

En general, la respuesta es ambas, aunque en diferente índice dependiendo de las circunstancias. Al fin y al cabo, son individuos con distintos estilos de vida e historias.

Lo que sí resalta la psicóloga de la Asociación valenciana para el Prader Willi, Laura Rosell, es que la educación es vital en todas las personas y también en los SPW. Por ello, si somos conscientes desde el nacimiento de cuáles son las características de los SPW y de cuáles son los métodos educativos que tenemos que llevar a cabo (y lo hacemos de una manera firme y constante), los problemas de conducta disminuyen. Por ello, es vital un diagnóstico precoz, porque mucho tratamiento será preventivo, es decir, hay que actuar antes de que aparezca el problema.

No hay receta única, puesto que cada chico/a es diferente. Pero, lo que sí es importante para el éxito de cualquier estrategia es que la familia esté en fase de aceptación. Sólo desde esa perspectiva podrá “tirar para adelante” y será capaz de resolver los problemas que vayan surgiendo. Una familia estancada en la fase de shock o negación, no será capaz de asumir los retos educativos que conlleva la convivencia con un SPW.

Por ello, según explica la profesional de la asociación valenciana, un planteamiento adecuado podría ser el siguiente:

0 a 6 años. Atención Temprana porque se trabaja desde la globalidad atendiendo de manera individualizada al afectado, teniendo muy en cuenta el entorno donde vive y el apoyo constante a la familia, ayudando a superar los problemas que surjan y apoyando la adaptación a la nueva situación.

6 a 12 años. Intervención psicoeducativa y apoyo familiar. La intervención psicoeducativa debe basarse en los problemas concretos que presentan los SPW, lo ideal es entrenarlos en autoinstrucciones, habilidades comunicativas y entrenamiento socio afectivo. Las familias deberían formar parte de los grupos de padres de las asociaciones y participar en los Grupos de Ayuda Mutua y Escuelas de padres, así como de los Respiros.

12 años a vida adulta El trabajo con los afectados debe basarse en actividades de grupo y trabajar las habilidades sociales, emocionales y comunicativas, así como la resolución de problemas. Es muy importante que formen parte de algún club de ocio.

Las familias deberán seguir asesoramiento y apoyo profesional, igual que en las etapas anteriores.

Es necesario, más allá de lo que apunta Rosell, resaltar aspectos especiales de estas personas afectadas por el SPW al ser adolescentes o adultas. En ellas también hay un cambio importante cuando dejan de ser niños/as. La sintomatología de su propio sín-

drome puede cambiar (mejorar en casos, empeorar en otros). Tal vez, haya que tener nuevos factores en cuenta y puede que ellos/as maduren en ciertos aspectos, que entiendan mejor lo que se les pide, que desarrollen algunas habilidades sociales y que tengan las suficientes armas y posibilidades para aumentar su autocontrol. En cualquiera de los casos, hay que seguir cuidándolos y entendiendo sus diferencias.

Por una parte, vamos a analizar, de nuevo, los factores que se consideran debidos al síndrome y, por otra, los que dependen de influencias externas.

Debidos al síndrome

Analizaremos algunos de esos factores que condicionan su comportamiento para poder detenernos en la transformación que en ocasiones se produce cuando pasan de ser niñ@s a convertirse en adult@s.

Problemas físicos.

La falta de tono muscular no tiene necesariamente que empeorar con la edad, ahora bien, cuando la persona reciba tratamiento con la Hormona del Crecimiento, el tono muscular mejorará.

Actividades físicas que requieran esfuerzo les resultan muy difíciles y se cansan con mucha facilidad. Pueden convertirse en una limitación que les frustre y es posible que necesiten gran cantidad de apoyo y ánimo para ayudarles a hacer ejercicios.

Otros problemas físicos centrados en la espalda, pies o piernas también se añaden a la frustración de saber que no pueden hacer lo que los demás con naturalidad. Conlleva una baja autoestima como consecuencia de su propia percepción, por lo que es bueno animarles a que reconozcan las cosas que hacen bien y las que pueden llegar a hacer. La actividad física es esencial, buscar entre todos/as alguna que se les dé bien, que les divierta.

Desarrollo sexual inmaduro.

Habilidades sociales inmaduras.

Vacío de control emocional.

Para explicar la trascendencia de estos tres conceptos en una edad más adulta, hay que aclarar en primer lugar que la evaluación que la persona hace sobre sí misma, es decir la autoestima, es una variable que influye directamente sobre el comportamiento a todos los niveles. La conformación del autoconcepto se forja a lo largo de la vida a partir de diversas variables:

- Cómo nos percibimos a nosotros mismos/as.
- Cómo creemos que nos perciben los demás
- Y cómo evaluamos nuestra capacidad para hacer frente a los retos que nos plantea la vida, entre otras.

Con este contexto, no cabe duda de que una persona con SPW se sentirá bien distinta y podrá experimentar, en determinados momentos o aspectos concretos, dolor, frustración o incompreensión. Recapitemos:

- Su desarrollo sexual vital no tiene un aspecto completamente similar al de otras personas de su misma edad (desarrollo sexual incompleto).
- Puede que se encuentre con serias dificultades a la hora de interactuar con los demás e interiorizar pautas de comportamiento social “normalizadas” (déficits en habilidades sociales),
- Por ende, puede que se sienta “incapacitado” para expresar lo que siente de forma “oportuna”, o que ni siquiera pueda explicárselo a sí mismo (vacío de control emocional).

Tres características que marcan profundamente el carácter de quienes padecen este síndrome y que, en ocasiones, les harán percibir el mundo como un lugar extraño, incluso caótico o desestructurado, que les obliga a vivir en un aislamiento, y que les empuja a sentirse “inferior a” y del que “haga lo que haga” no pueden salir.

El deseo de comer y la frustración por no hacerlo.

Sin duda, con el tiempo, se van haciendo más conscientes de esta peculiaridad. Para entender lo que sienten continuamente, es bueno pensar qué nos pasa cuando estamos hambrientos. Es probable que se sientan irritables, incapaces de concentrarse, mirando continuamente el reloj para saber cuándo es hora de comer y buscando un aperitivo que les calme el hambre. Además, aprenderán cada vez más trucos para tratar de conseguir comida por ellos mismos o de las personas. Incluidos tú.

También puede que, con el tiempo, aumente su autocontrol y se haga más responsables de este problema, asumiendo que no puede comer tanto como cualquier otro.

Problemas relativos al sueño.

Incluso aquellos que no tienen apneas pueden tener los patrones del sueño estándares fragmentados. El resultado es la irritabilidad y, como cualquiera si no duerme bien, pueden estar algo “despidados”.

Tendencias obsesivas y rascado.

Tienen tendencia a hacer ciertas cosas a ciertas horas, una

rutina repetida. O a acumular objetos. Algunos estudios lo asocian a una clase de autismo. En este aspecto, las costumbres suelen hacerse más consistentes con el paso de los años. Tanto las positivas como la negativas.

Debido a factores externos

Padres, madres y familia

Cualquier tipo de desacuerdo o vacío de los padres confunden mucho a los PW. Recordemos que necesitan guías claras y límites concretos. Además de que esos vacíos pueden crearles ansiedad o invitarles a desarrollar un comportamiento manipulador con el que intentarán posicionarse enfrentado a los demás (especialmente a los padres).

Hay que recordar además que, como cualquier otro niño, aprenderán comportamientos de su familia, las positivas y las negativas.

El ambiente inmediato

Un ambiente caótico y ruidoso puede ser muy desorientador para un PW y la presencia de comida es siempre una distracción adicional. Por otro lado, un ambiente tranquilo y relajante les hace quedarse dormidos: fritos en los viajes o delante de la tele.

Hay que encontrar la medida entre excesiva y escasa estimulación en su entorno.

Demasiado frío o demasiado calor también afecta a su comportamiento más de lo normal.

Acontecimientos de la vida

Algunos eventos, bodas, fiestas, muertes, accidentes, divorcios, enfermedades, mudanzas pueden ser detonantes de gran estrés. Ellos son incapaces de compartir o expresar lo que sienten de una forma adecuada. Ese sentimiento acentúa aun más su estrés y empeora su comportamiento.

Por otra parte, es común que no muestren grandes reacciones a grandes acontecimientos y sí lo hagan con algunas más triviales.

Es importante buscar cualquier signo de estrés adicional que pueda ocultar preocupaciones como acoso de otros compañeros, porque directamente no lo expresan. Hay que ayudarles a hablar de cuestiones que puedan preocuparles.

Problemas mentales o físicos causados por otros condicionantes

En algunos casos, pueden presentar otras condiciones físicas no relacionadas con el SPW como epilepsia, que también afectan a su comportamiento y vida.



Vacío de comprensión por otros

Todos nos quejamos alguna vez de que los demás no nos entienden. Quizás, los PW tengan más derecho que nadie a hacerlo. Su condición es muy difícil de imaginar y los demás podemos subestimar la seriedad de estas consecuencias. Es muy importante que aquéllos que tengan un contacto directo y diario

Algunas situaciones y necesidades son diferentes conforme crecen.

con personas con SPW comprendan el síndrome y les den un apoyo constante.



Cómo ayudarles a mejorar su comportamiento

Saber qué causa el problema es el primer paso hacia el cambio. Las sugerencias que hay a continuación incluyen elementos que dan control a la persona afectada sobre la estrategia elegida. Esto es muy importante conforme se convierten en adultos para que sean responsables de las consecuencias de sus actos.

Recuerda que las estrategias no funcionarán con tod@s o lo harán sólo a veces, pero son una buena guía.

1. Método a, b, c para identificar qué causa el problema y cómo cambiarlo. La técnica tiene cuatro pasos:

- a) Antecedentes: tener un diario de cuándo ocurrió el problema y cuál fue el contexto (cambio en la rutina, esperando la comida...).
- b) Comportamiento: anotar lo que ocurrió con exactitud, agre-

siones verbales, físicas, huidas..., para conocer las posibles causas.

c) Consecuencias: anotar el resultado del comportamiento ¿obtuvo lo que quería? ¿Aún lo sigue buscando?

d) Intervención: concretar objetivos para conseguir un mejor comportamiento, en ocasiones sucesivas, ante situaciones similares y discutir con él/ella cómo deberían ser esos objetivos (con premios si es necesario). Las expectativas no deben ser demasiado altas.

2. No “premios” un comportamiento negativo dándole lo que quiere. Si lo haces, aprenderá que es eso exactamente lo que debe hacer la próxima vez que quiera algo. En vez de eso, habla con él/ella sobre cómo debería haberlo hecho. Para eso, tendrás que esperar a que la rabieta se haya calmado, incluso un día entero si es necesario. Pueden resultarte útiles recuerdos gráficos o concretos en sitios estratégicos.

3. Si la rabieta continúa a pesar de los esfuerzos, intenta aislar a la persona y dejarla, siempre que sea posible, con alguien distinto al que estuvo presente cuando empezó la rabieta (o fue “causa” de que se pusiera así). En ese momento no intentes razonar, sólo le hará ponerse peor. La persona con SPW no es ella misma, está fuera de control. Espera a que se calme para hablar y déjale claro, concreto, qué tipo de comportamiento esperas. Puedes también acordar una recompensa si lo lleva a cabo.

4. Asegúrate de alabarle cuando desarrolle un buen comportamiento ante situaciones similares, incluso si no se lo has pedido. Hazle saber que te sientes feliz de que haya sabido manejar la situación para que sepa que está haciendo las cosas bien y así tenga menos ansiedad. Le reafirmarás en su capacidad de poder hacerlo.

5. Graba un vídeo de la rabieta para que sea consciente de cómo se pone porque demasiado a menudo no lo son. Un recordatorio visual les permite ir comprendiendo su comportamiento (es una medida que hay que meditar con precaución).

6. Dale un espacio para ella, para sus cosas. Es muy importante conforme se convierten en personas adultas.

7. Hazle saber cuáles son sus responsabilidades y cuáles son sus derechos, es esencial para el autocontrol.

8. Haced juegos de roles en situaciones concretas para que

aprenda a ponerse en el lugar del otro. Así, además, aprenderá a ser conscientes de situaciones más abstractas. Hay que ser paciente.

9. Siempre que sea posible, hablad de los cambios que puedan producirse en la rutina, sobre todo, los que sean para mejor. Con todos los detalles que le interesen.

10. Intenta darle armas y técnicas para que reaccionen con sentido del humor a cambios imprevistos o que salgan mal.

11. Intenta ser un buen ejemplo: aprended tanto de lo que le decís como de vuestro comportamiento.

12. Busca señas o frases simbólicas para decirle, avisarle de que las cosas se le están yendo de las manos. O eso de que aprendan a contar hasta diez... Ayúdales cuando veas que empiezan a perder el control, dales técnicas para que puedan recuperarlo.

13. Ayúdales a “desconectar” cuando se encasquillen:
- recuérdales que ya lo han dicho.
- déjales solos, haciéndoles ver que se están repitiendo demasiado.
- intenta atraer su atención para que “pasen al modo escuchar”.

14. Enséñales a tapar sus heridas con tiritas y háblales de la importancia de que no se las quiten. Acostúmbrales, si es necesario, a usar cremas. El aburrimiento suele ser una de las causas más comunes del rascado, así que intenta distraerles con una actividad más interesante o estimulante. Recuerda que si se intensifica el rascado puede ser por una fuente oculta de ansiedad, así que asegúrate de que no hay nada que les preocupe.

15. Organizad la manera para que aprenda técnicas de relajación.

16. Cuando busques formas de evitar un mal comportamiento, las repeticiones o conductas inadecuadas, trata de hablarles con respeto, incluso con especial cuidado: “deja que termine yo de hablar primero”, siempre es mejor que “cállate”.

17. No tengas reparos en buscar consejo profesional ante cualquier aspecto que vaya mal.

Cómo enfrentarse a la dieta

Controlar lo que comen y su dieta es relativamente fácil cuando son pequeños/as, pero puede convertirse en un problema creciente conforme maduran y conocen sus necesidades al ser conscientes de las dietas y su valor. De hecho, en la adolescencia, como acción común, los chicos/as suelen rebelarse contra los deseos de sus progenitores.

Es muy importante que ellos sean conscientes de la importancia que tiene que no lleguen a ponerse gordos, a la vez resulta esencial que sepan controlar la dieta por ello/as mismos/as. La idea que tienen que interiorizar es que no es algo que se le imponga, sino algo que han de aceptar y controlar.

Algunos/as de ellos nunca podrán pasar tiempo solos en la cocina, mientras otros podrán aprender a cocinar con ayuda.

El autocontrol se vuelve imprescindible cuando la persona se convierte en adulta. Si el control de la comida en casa es imposible para el PW, controlarse en otros lugares, como en tiendas o al salir a dar una vuelta solo, les resulta casi imposible. Este vacío de control personal en tantas facetas de la vida será, sin duda, un factor esencial para los problemas de comportamiento.

Por eso es tan importante que aprendan a tener autocontrol de alguna forma, con acuerdos sobre la dieta que va a tomar o la elección diaria de su comida, por ejemplo. Hay que recordar que el control tiene una gran relación con la responsabilidad, por lo que es bueno que sean responsables de determinadas tareas como ordenar su habitación o hacer la colada.

Control del lugar

Este control se refiere al acceso a la comida y, por tanto, a la tentación. Si la comida no está accesible, la persona estará menos motivada, menos inquieta por conseguirla. Las formas dependerán

de cada padres y del autocontrol de cada PW, sobre todo, para aquéllos cuyo autocontrol por la comida sea mínimo. (Recuerda, en cualquier caso, el punto de Seguridad en la Comida).

- Pon candados en la cocina, en el frigo y en las puertas de la despensa, y cuidado con dejar cerca herramientas que puedan tentarles a forzarlas. Puedes ir dándole control sobre los candados, facilitándoles llaves para determinadas zonas (bandejas del frigo, despensa), incluso encargarles comprar algo que se haya acabado en el frigo.

- No poner comida en la mesa antes de empezar a comer. Quitar las cosas justo después de comer de la mesa y guardar lo que sobra (si no se tira) en lugares también cerrados con cerrojo.

- Vigila vuestros bolsillo, monederos, bolso para que no haya caramelos, chicles o alguna chokolatina que no os comisteis. Incidid en la importancia de la propiedad de cada uno para que la respeten. (Estrategia: zonas privadas a las que no se puede acceder sin permiso).

Control absoluto de acceso a la comida

Si no puede controlarse en absoluto cuando es adulto y el peso te preocupa, tendrás que cerrar la cocina al completo y tener tú el control total incluso en esta etapa. Aún así, debes ser consciente de que con el tiempo, quizás no será tan fácil controlar lo que come fuera de casa y habrá que trabajar más el autocontrol.

Preparar, cocinar y servir comidas

Adaptar la forma en la que cocinas puede ayudarte mucho a reducir las calorías que ingiere.

Aquí hay algunos métodos comunes:

- Cambiar los aperitivos típicos por trocitos de frutas como manzana o naranja. Dejarles comer alguna vez un tentempié requiere tener, por ejemplo, pepinillos o banderillas vegetales.



Deben aprender a hacer suya la necesidad de comer sano en cualquier situación.



- Comida a la plancha o en el microondas. No frías nada.
- Para el postre, más allá de las frutas están los yogures sin azúcar.
- Dale grandes platos de ensaladas o verduras. Ten en cuenta la necesidad de proteínas.
- Añade agua a sus platos de sopa para que sean más grandes. Evita sopas espesas.
- La ensalada puede ser un plato aislado, primer plato o el último antes del postre.
- Recuerda que en el etiquetado “Light” o “bajo en azúcar” no es siempre “bajo en calorías”. Céntrate en mirar las calorías por cada 100 gr. o por porción.

Control social y educacional

Conforme crecen, los PW se hacen conscientes de lo diferente que su alimentación y necesidades son a las del resto. Eso les hará aún más fijarse en cómo y cuánto comen los demás. Es el momento de hacerles comprender lo importante que es para ellos ceñirse a una alimentación sana. Tienen que saber que es vital.

Además, hay algunos conceptos en los que es bueno hacer hincapié: cuál es la cantidad adecuada para un plato de comida, no hablar mientras se come, cuánta comida introducir de una vez en la boca, o esperar hasta que todos están sentados y servidos. Recomendar o alabarles estos comportamientos es muy importante.

Es una ayuda para el PW que los demás eviten comer delante de él/ella, uniéndose al programa de “comida saludable” y recordando no dejar comida por ahí.

Enseñarles a reconocer la comida alta en calorías y baja en calorías es muy eficaz, además de que suelen disfrutar yendo a comprar. También muchos PW serán capaces de leer las etiquetas, entenderlas y aprender más sobre alimentación sana.

Colaborar a hacer la lista de la compra puede ayudarles, asimismo, a entender todo el proceso y evitar posibles enfrentamientos una vez que estén de comprar en la tienda o en el supermercado.

Recuerda siempre premiar/alabar las buenas elecciones de comida y tratar de sugerir una alternativa a las malas elecciones.

Es importante que en todo momento la información que le des sea la correcta.

Aumentar el autocontrol

Los beneficios de aumentar su autonomía, es decir, de dejar espacio para su autocontrol sobre lo que comen, están probados y mejoran su comportamiento. Sin embargo, no es un paso que puede darse a la ligera, ya que puede escaparse muy rápidamente de las

manos. Algunos factores a tener en cuenta respecto a esta línea:

- Hay que seguir siendo un buen ejemplo, especialmente, si alguien de la familia come cuándo y cuánto quiere.
- La habilidad de tu pequeñ@ para entender y reconocer las comidas con altas o bajas calorías es muy importante. Aquellos que tienen un problema severo de aprendizaje no podrán, por ejemplo, prepararse toda la comida solos.
- Planificad lo que vais a hacer si se fracasa o se falla en el intento. Podéis llegar a un acuerdo con la persona con SPW sobre el peso: si supera tal peso -escribidlo- o si se pasa, acordad que pasos daréis hacia atrás, es decir, volveréis al momento en el que se perdió el control. Redactad un “contrato”, incluso con imágenes, y colgado en un lugar que se vea. El acuerdo debe implicar un control del peso semanal.

Comer fuera

Algunos consejos que pueden servirte:

- Acordad con un par de semanas de antelación que se rebajarán un poco las calorías diarias para comer más en la “salida”.
- Acordad las cantidades pequeñas y el tipo de comida que puede comer el día de la celebración.
- Recordadle que si no hay bebidas “light”, la opción es agua.
- Si vais a un restaurante, recordadle que sólo se pedirán dos platos. Pedidles primero que identifiquen en el menú las comidas más saludables y alabad su elección, siempre y cuando sean esos mismos platos saludables los que pidan.

Bebidas y alcohol

Hay bebidas en el supermercado consideradas “buenas” mientras no se abuse. Es el caso de la cola, que tiene efectos en los dientes, en especial, si son delicados como ocurren en muchas personas con PW. Así que, cuidado con la cantidad.

Más allá de la leche desnatada están los tés de hierbas, limón, frutas, etc.

Respecto al alcohol, son más vulnerables a sus efectos que cualquier otro/a sin SPW, además de que estos líquidos tienen un contenido calórico alto.

Programa para perder peso

En ocasiones, puede ser necesario ayudarle a perder varios kilos con programas específicos. Sin duda, eso implicará una disminución en la ingesta de calorías diarias y, si es posible, un incremento en el nivel físico de actividad. Tal vez, necesites ayuda profesional.

Mantén expectativas realistas, 0,5 a 1 Kg (ó 2) al mes es más que adecuado. Hay lugares preparados especialmente para esto, aunque hay que tener en cuenta la edad, porque a menudo el mínimo son 16 años. Ayudará mucho que alguien más de la familia necesite perder peso.

Otra idea es hacer un “vídeo diario” usando una cámara digital o un móvil, para que pueda ver el resultado de la pérdida de peso cada semana. Sin duda, hay que ayudarles en las dificultades y repetirles los beneficios que implica perder peso, así como reforzar en cada caso particular los éxitos concretos.

6

APRENDIZAJE

Todos los PW tienen algún tipo de problema de aprendizaje o conocimiento, aunque no sean evidentes inmediatamente y con independencia de su nivel intelectual.

De hecho, la mayoría tiene un coeficiente intelectual alrededor de 60/70, así que sus dificultades de aprendizaje se clasifican en ligeros y borderline. Unos pocos, en cambio, pueden estar en un coeficiente intelectual de 50 y el índice de dificultad pasará, en ese caso, a ser moderado o severo. De cualquier forma, en su día a día pueden manifestarse acciones, comportamientos o actitudes propias de un índice más bajo, debido a su inmadurez emocional.

Habilidades y puntos débiles

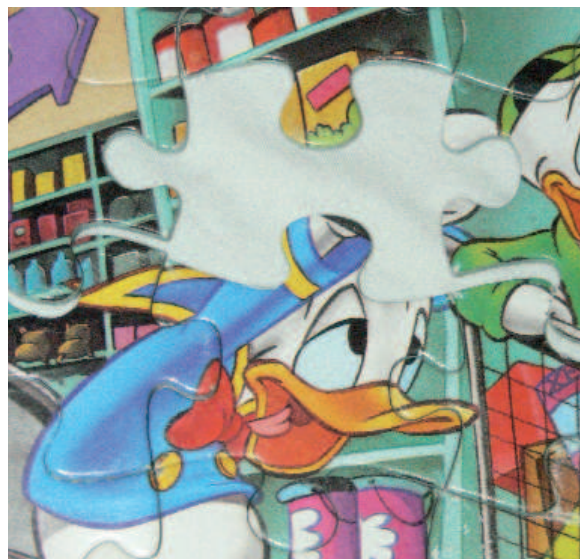
Generalmente, son mejores en escritura y lectura que en matemáticas o conceptos más abstractos. La memoria a corto plazo es también una debilidad y, sin embargo, la de largo plazo puede ser buena. La información les resulta más sencilla de memorizar si se apoya con complementos visuales. Es decir, no sólo hay que decirles cómo hacer algo, sino que hay que mostrarles la manera; para recordarles algo concreto, puede, por ejemplo, ser necesario un dibujo que lo represente.

La elaboración en serie les resulta difícil, esto es, seguir más de una instrucción a la vez; y les confunden las órdenes y peticiones complejas; además, les gusta trabajar en una rutina que conocen.

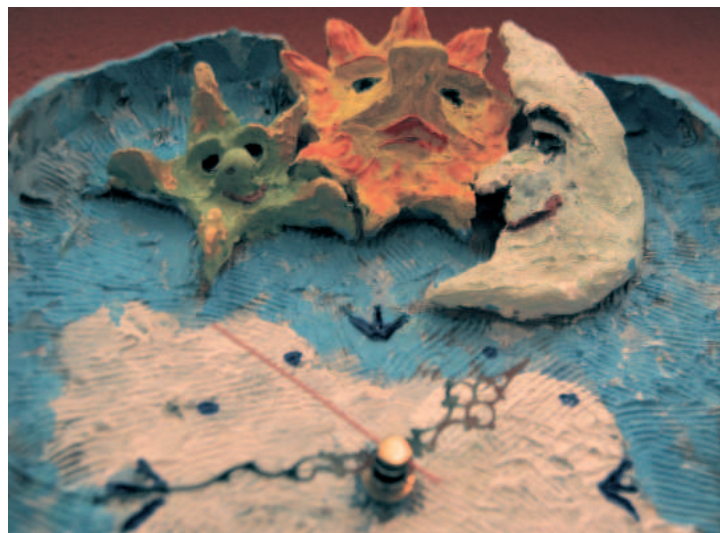
El tiempo y el futuro son conceptos que les cuesta, lo que puede (en algunos casos) transformarse en ansiedad. Si les decimos que pasará algo “la próxima semana” no saben muy bien cuándo será, y repetirán una y otra vez el asunto.

A la hora de “resolver problemas” encuentran una ma-

nera, pero les resulta prácticamente imposible imaginarse otra (forma de desarrollar esa tarea), por lo que ese tipo de situaciones les crea ansiedad y confusión. El resultado es una fuerte resistencia al cambio, y como no tienen la habilidad de razonarlo o explicarse, su salida en ocasiones es chillar y gritar.



Tienen gran habilidad con puzzles, pero la medida del tiempo les resulta complicada.



LOURDES MARTÍNEZ PÉREZ

Especialista en Educación Especial y profesora asociada del departamento de Procesos Psicológicos Básicos II de La Universidad Complutense de Madrid

También aprenderán que si con algún comportamiento (como gritar) consiguen lo que desean, pueden continuar haciéndolo.

En general, según explica la psicóloga especialista en Educación Especial y profesora de la Universidad Complutense de Madrid, Lourdes Martínez Pérez, suelen ser muy buenos aprendiendo tareas de manipulación.

Aprenden rápido los aspectos prácticos relacionados con el detalle, aunque les cuesta aprender o entender el doble sentido del lenguaje. Por eso, las bromas pueden derivar en enfados y crear problemas con niños/as de su edad. Así lo referencia una madre andaluza:

“Le contaba chistes o le decía bromas, con las que se cabreaba porque no entendía. Pero lo he seguido haciendo y ahora se ríe e intenta contarlos él”

Por otro lado, suelen presentar problemas de aritmética. A pesar de aprender operaciones, pueden no comprender los números, lo que conlleva problemas importantes con el dinero, por ejemplo.

Martínez Pérez apunta al respecto que existen estudios genéticos de principios del siglo XXI sobre las diferencias del perfil cognitivo dependiendo de la alteración genética que provoca el síndrome:

- o En los casos de deleción se descubrió (2001/2002) la existencia de una deleción corta y otra larga. Hay diferencias entre ambos casos en el plano cognitivo, aunque es necesario decir que todo este asunto aún está bajo investigación. Algunas posibles diferencias que se han apuntado:

- Si la deleción es corta:

Capacidades verbales de aprendizaje y de manipulación buenas, entorno al 60/65%.

En el lenguaje lo más afectado es el nivel expresivo.

- Si la deleción es larga:

El cociente total es más bajo. Hay más problemas en el ámbito verbal y de manipulación.

- o En los casos de disomía:

- Mejoran los aspectos verbales (90/95%).
- Grandes problemas con conductas manipuladoras.

Relación con la conducta

Los diferentes problemas de aprendizaje pueden condicionar la conducta en diversos aspectos, como ya hemos dicho. Resumamos en un solo bloque los que podrían ser los principales:

- Rigidez para cambiar o ampliar un proceso de aprendizaje asimilado, es lo que se conoce como la rigidez cognitiva. Esto se traduce en que no encuentran otro camino en su modo de razonar: hay un pensamiento único.



Pueden tener dificultades en la comprensión de números y, por tanto, del dinero.

- Existe un déficit cognitivo, por lo que no hay que sentirse agredido por su comportamiento cuando no entienden una situación, algo que se les demanda, cambios inesperados... No es agresión personal, ni tampoco capricho o cabezonería, sino parte de su discapacidad.

- Para que aprendan con métodos de premios y castigos, sobre todo si se trata de su comportamiento, es mejor reforzar la parcialidad del comportamiento, no la totalidad; es decir, concretar la actitud que se les refuerza y expresar el por qué. Por ejemplo: “Muy bien, estoy contento porque lo has hecho de esta manera”.

- Tienen dificultades con el razonamiento lógico/causal, por lo que no son siempre conscientes de los efectos o consecuencias de sus acciones. Esto significa que les resulta complejo ordenar secuencias, así que no pueden prever lo que pasará en ocasiones con determinadas acciones o determinados comportamientos.

Debido a este problema, algunos/as no relacionan o asocian lo que sienten con los hechos concretos, lo que les crea ansiedad. Además, los problemas que esto conlleva pueden empeorarse porque

suelen ser introvertidos y no hablan de sus problemas. En este sentido, es muy importante reforzar la comunicación entre las familias y los/as responsables de otros lugares en los que esté la personas con SPW, porque cualquier problema personal puede afectar a su comportamiento. Si el centro educativo, por ejemplo, está al corriente de posibles eventos o situaciones especiales en la familia que puedan afectar a su comportamiento, pueden evitarse otros posibles problemas.

Relación con la memoria

“Puede entender las cosas pero no sé si retenerlas. Un mes después, ¿se acuerda?”

Los problemas con la memoria se resumen en dos variables:

- Problemas con la memoria intencional. El acceso a la memoria de manera voluntaria no les resulta sencillo y no siempre consiguen hacerlo.

- Problemas con la memoria del trabajo. Está relacionado con las complicaciones en el lóbulo frontal. La memoria a corto plazo, en ocasiones, no funciona del todo, por lo que dificulta la comprensión de determinadas situaciones en principio sencillas.

El psiquiatra Joseba Jauregi Pikabea apunta que los problemas mentales de las personas con SPW se deben a dos factores: el retraso intelectual y el perfil cognitivo, y ambos pueden verse afectados en distintos grados. Aunque se desconocen los mecanismos, parece evidente que el defecto genético afecta al normal desarrollo del cerebro y, en consecuencia, su funcionamiento se aleja más o menos de lo normal.

Si observamos la distribución del cociente intelectual en estas personas, hallamos una variación similar a la población general, pero en torno a una media que es 40 puntos inferior: 60 en lugar de 100. Algunos individuos, los “superdotados” dentro de la población afectada por el síndrome, pueden tener un cociente intelectual normal o casi normal.

Sin embargo, incluso en estos casos, su comportamiento es anómalo y ello es debido a que sus capacidades cognitivas, es decir, los procesos por los que interpretamos el entorno y planificamos la forma de actuar, están alterados, no se han desarrollado en la debida forma.

Algunos individuos que han sufrido daño en la parte frontal del cerebro suelen presentar problemas mentales parecidos, con problemas para inhibir las respuestas en función de los códigos socia-

les, inestabilidad emocional, toma de decisiones incorrectas, etc.

La conducta de las personas con SPW se explica por la forma deficitaria en que operan sus sistemas de procesamiento cognitivo y ésta por un defecto en el desarrollo de los circuitos cerebrales determinado por el error genético. El problema es que conocemos muy poco acerca de esas cogniciones y de esos cerebros, por lo que la investigación neuropsicológica y neuropatológica es absolutamente necesaria.

Educación reglada

“A partir de 3º de primaria empezaron a costarle más trabajo los estudios, además, tuvimos mala suerte con la elección del colegio por la crueldad de algunos niños” (colegio integración)

“Con 12 años el padre le enseñó a jugar al sudoku y consigue jugar en un nivel bastante avanzado” (colegio integración)

“Encontramos lagunas porque no tenemos información sobre su adaptación curricular, sin una referencia clara del proceso que se va a seguir a lo largo del curso” (colegio integración)

“A los profesores hay que recalcarles que nuestros niñ@s no son vagos, que son así de nacimiento, que no aprenden más lento porque quieren, que no se duermen porque tienen sueño, que no trabajan porque no saben hacer las cosas, que no roban porque son ladrones, que no se rascan porque les gusta llevar siempre sangre, si no que todo es causa de su enfermedad” (colegio de integración)

“De pequeño a mi hijo siempre le fue bien con los compañeros y profesores, siempre estaba dispuesto a asistir a clase y participar en actividades. Era un niño feliz y extrovertido con sus compañeros y amigos”

“En el instituto de Educación Secundaria empezaron los problemas en cuanto a su estado de ánimo y su



En cada momento, hay que analizar qué educación es la más adecuada.

comportamiento paso a ser irritable, mentiroso e incluso agresivo en alguna ocasión” (centros de integración)

“Por fin me decidí a cambiarlo a un centro de Educación Especial cuando él me lo pidió por favor”

“Tras muchas noches en vela, decidí cambiarlo a un centro de educación especial. Lleva dos años y es sorprendente el cambio que ha dado. Le gusta tanto ir a su colegio que entra a las nueve de la mañana y todos los días se despierta a la seis diciendo que se le hace tarde y que va a perder el autobús” (centro de educación especial)

“Primer problema, la escolarización; no la aceptaron en un colegio de EGB, así que se hizo necesario cambiarlo todo (trabajo, piso...). Nos mudamos y encontramos un centro de educación especial para nuestra hija. Por fin, las cosas empezaron a funcionar, gracias, por supuesto, a los muchos y grandes profesionales que hay” (centro educación especial)

“En el instituto empeoraron las rabietas, era su forma de reaccionar cuando no le entendían”

“Su educación fue en un colegio público con apoyo y logopedia, pero ha sido una experiencia muy positiva la integración con niños iguales. No recomendamos el colegio de educación especial”

“Yo soy profesional de la educación y puedo asegurar que hay un vacío importante en este ámbito para personas con estos problemas”

“A veces, piensas que es mejor que esté allí que tenerla en casa. Pero cada año cambian los profesores y mientras los conocen...”

“En el colegio muy mal, lo pasó fatal. La educación no es sólo aprender o saber. Todos los días se reían de ella. Los maestros no se implicaron”

“Ahora está en un instituto privado de monjas y consigue grandes logros”

A la hora de decidir la escolarización de las personas con SPW, cada un@ debe tener en cuenta las capacidades que tenga su hijo/a, su desarrollo evolutivo y cognitivo, y decidir en consonancia qué tipo de educación se adecúa más (en cada momento): si la educación de integración o la educación especial.

Bien es cierto que por la experiencia de los padres y madres, en la situación actual, es imprescindible un especial contacto (continuo y constante) con los profesores, para explicarles las patologías del síndrome e intentar que se le exija lo necesario.

En todos los casos en los que hablemos de educación de integración, conformen van pasando de grados y, principalmente, cuando pasan al instituto, hay que estar más atentos a cómo se encuentra la persona afectada, si se adapta al nuevo entorno y si el centro le

repercute beneficios. En otro caso, habría que considerar nuevas posibilidades. Hay que tener la mente abierta, dejar prejuicios y predeterminaciones a un lado, y pensar en la mejor opción.

Etapas de la educación reglada

La educación preescolar y la educación infantil son etapas educativas de carácter voluntario. La primera se dirige a niños de hasta los 3 años de edad y la segunda, comprende de los 3 a los 6 años.

La primera etapa es la Educación Infantil y se estructura en torno a las siguientes Áreas:

- Conocimiento y control de su propio cuerpo y la autonomía personal
- Descubrimiento del entorno y la convivencia con los demás
- Desarrollo del lenguaje y de las habilidades comunicativas
- Representación numérica
- Expresión artística y creatividad

La segunda es la Educación Primaria y es de carácter obligatorio. Comprende 6 cursos académicos, que se cursarán por lo general entre los 6 y los 12 años de edad. Estos seis cursos académicos se organizan en tres ciclos: ciclo inicial (de 6 a 8 años), ciclo medio (de 8 a 10 años) y ciclo superior (de 10 a 12 años).

Durante estas dos primeras etapas, los PW pueden adaptarse perfectamente y aprender a un ritmo similar al de sus compañeros, aunque ya se verán los primeros problemas de aprendizaje. Pero, debido a que se sienten integrados, evolucionan positivamente en la mayoría de los casos. De todas formas, es siempre muy recomendable estar en continuo contacto con el profesorado, para que conozcan todas las implicaciones del síndrome.

La tercera etapa es la Educación Secundaria Obligatoria, una etapa educativa que también es obligatoria y que completa la Educación Primaria. Va dirigida a alumnos de entre 12 y 16 años y se estructura en dos ciclos de dos cursos académicos cada uno: primer ciclo (de 12 a 14 años) y Segundo ciclo (de 14 a 16 años).

El bachillerato es la última etapa de la Educación Secundaria Obligatoria, tiene carácter voluntario y su duración es de dos cursos. Normalmente, abarca los años comprendidos entre los 16 y los 18.

Esta etapa coincide con la adolescencia y con un periodo en el que las personas afectadas comienzan a darse cuenta de sus diferencias. Y también éstas se hacen más notables para los demás, so-

cial y educativamente. Pueden comenzar los problemas de integración y hay que estar especialmente atentos a posibles frustraciones.

A veces, se pueden crear esas frustraciones a partir de momentos triviales, a veces, importantes. En cualquier caso, hay personas que se adaptan bien y continúan sus estudios. Otras, requerirán que el aprendizaje se adapte a sus capacidades, es decir, necesitarán una adaptación curricular.

Aún así, puede que ellos/as demanden, de forma más o menos expresa, un cambio de aires que, en ocasiones, puede girar alrededor de un Centro de Educación Especial y talleres ocupacionales. Todo depende del momento y de cada

Acontecimientos importantes de la vida les descentran y a pesar de no expresarlo, seguramente necesitarán un apoyo extra.



un@: habrá etapas en las que estén mejor en unos centros y en otros puede ser necesario cambiarlos. Y no es positivo demorar o evitar el cambio. Volvemos a la necesidad de asumir la discapacidad. Hay que observar objetivamente, dejar ideas prefijadas a un lado y pensar en lo mejor para ellos.



No olvidéis, bajo ningún concepto, que todas las personas afectadas por el SPW tienen derecho al acceso a la educación reglada. Y, por supuesto, recordad que cada uno/a es único y especial y tiene su propia evolución, sus necesidades y su capacidad de adaptación ante los diversos acontecimientos de la vida.

En este sentido, resaltamos a continuación la opinión del experto Jauregi respecto a este asunto:

“Creo que se debe integrar a los niños con SPW en clases normales y en actividades de ocio hasta el máximo en que la experiencia resulte positiva y ni un segundo más. No me parece prudente forzar las cosas por mantenerse en ideas apriorísticas. La cuestión, una vez más, es saber discernir el momento en el que hay que recurrir a estructuras especializadas, y que éstas existan y sean suficientemente buenas”.



7

RITMO Y VIDA SOCIAL

La importancia de las relaciones familiares

“Los padres siempre queremos lo mejor para nuestros hijos, pero en ocasiones, nos cegamos y no vemos realmente las necesidades de ellos”

“Es una muchachita de 21 años que tiene este síndrome y con ella me llevo bastante bien, pero para mí ella es sencillamente la hermana de mi novia”

Después de todo, lo que ya se ha analizado en puntos anteriores, queda por tratar el papel especial que tiene una persona con SPW dentro de un núcleo familiar. Quizás, la etapa adolescente y adulta sea la más compleja porque es cuando se hacen mayores y cuando las diferencias más complicadas eclosionan definitivamente, no sólo para hacerse patentes, sino también para aislar a la persona de la sociedad, en ocasiones. En las peores de estas situaciones, podría verse aislado el núcleo familiar completo.

Los años de adolescencia pueden resultar difíciles en cualquier familia, si se trata de un niño/a con o sin SPW. Sin embargo, existen peculiaridades en los PW, de las que ya hemos hablado, y los afectad@s (como el resto) las perciben. Entre todas, destaca la independencia que se les otorga y la que ellos/as mismos demuestran. De hecho, los hermanos menores acabarán teniendo más independencia. Y ellos se van dando cuenta.

Por todo esto, es importante concederles responsabilidades, como tareas del hogar, lo que les permitirá crecer en autoestima y estatus dentro de la casa. La idea (desde que son pequeños) ha de ser la de permitirles “crecer” de forma adecuada, a su manera, y no en comparación con los demás adolescentes. Se trata de mantener un balance entre no seguir tratándoles como niños, sin esperar que consigan retos que sabemos inalcanzables.

En el normal transcurso de la vida, los hermanos dejarán la casa, se irán a la universidad, conseguirán un trabajo y tal vez se casen. Estas opciones están más limitadas para el PW y ell@s son completamente conscientes. Pueden irse de casa, pero para vivir en residencias o lugares bajo supervisión. Y eso será, con mucha suerte, su mayor grado de independencia. Así que, durante la adolescencia necesitan un apoyo extra para ver que existen alternativas para ellos, posibilidades reales, con el objetivo de que puedan aceptar sus propias limitaciones. Es importante que estén preparados para avanzar, pero también para sobreponerse del fracaso.

No es bueno darles falsas esperanzas sobre lo que pueden conseguir, ni sobre lo que pasará. Es mejor ser honestos y positivos sobre sus habilidades para ayudarles a desarrollar y buscar sus propias capacidades e intereses. En todo momento a lo largo de su vida, el estrés también aparece como un valor importante dentro del desarrollo. **Hay que permitirles tener su papel en momentos destacados** de la vida, más aún si pueden “llenar” un posible vacío estereotipado de sus vidas: cuando se conviertan, por ejemplo, en tíos o tías. Significa quizás más de lo “normal” para ellos.

Vida social y relaciones personales

“Los problemas de integración con chicos de su edad los ves en el aislamiento y en las burlas”

“Son tímidos con los demás. Se distancia de los amigos de su misma edad. Se relacionan mejor con iguales, es decir, con chicos con problemas”

“Son muy sociables pero también muy inseguros, necesitan que alguien les diga si lo están haciendo bien o mal”

“Había lloros continuos por problemas de socialización, no quería salir”

Muchas personas con SPW tienen especiales dificultades para las relaciones personales. Dos son los puntos que han de tenerse en cuenta en una relación directa con ellos/as:

1 Habitualmente, las personas PW pueden centrarse en un solo tema y excluir los demás, por lo que una pregunta directa les resulta demasiado complicada, al igual que tratar un nuevo tema.

2 Acercarse demasiado y usar un tono autoritario o agresivo suele dificultar aún más el trato con ellos/as.

La mayoría son dulces y educados, muy alegres en sus relaciones, más aun, cuando es “uno a uno”. Generalmente, son más sensibles con las personas mayores y los niños pequeños y los animales.

Conforme se hacen mayores, las diferencias entre ellos y sus compañeros se hacen más evidentes, especialmente en la madurez emocional y en la capacidad para mantener relaciones sociales duraderas. Y es que hay un momento en el que su desarrollo emocional parece detenerse. En cualquier caso, podemos ayudarles a tener una vida social mejor enseñándoles habilidades para que manejen sus relaciones de una forma más madura.

En este sentido, para manejar un comportamiento social es bueno mostrarle cómo hacerlo, para que vean cómo se siente “en

primera persona". De hecho, es recomendable escenificarlo. Por ejemplo, ponte cerca de él/ella y mueve mucho las manos (como ellos/as suelen hacer) para que vea cómo se siente cuando otra persona les hace lo que ell@s hacen habitualmente. Por otra parte, recuerda que las frases "simbólicas" ayudan mucho, por ejemplo si se trata: "ahora intenta hablar un poco más despacio".

Un apunte importante es el que da, nuevamente, el profesor Jau-regi Pikabea: "Cada uno va a su ritmo y se van sintiendo distintos a lo largo de la escolarización. Puede no haber problemas importantes de integración en preescolar o en primaria, pero antes o después, lo más tardar al inicio de la secundaria, el corte entre sus formas de vida y las de sus compañeros se hace evidente, siendo un momento especialmente delicado, en el que no es raro que se agraven los problemas de conducta y los malestares psicológicos. En esa fase, hay que afrontar la cuestión de la exclusión y buscar soluciones".

Vida social y relaciones personales

Para ejemplificar el trato de personas ajenas al síndrome o la forma de relacionarse de los PW cuando están sin sus padres, extraemos algunas frases de amigos o monitores que han compartido con afectados momentos de campamentos o respiros:

"Lo más sorprendente fue que no tuve ningún problema en relacionarme con los niños, en cambio la cosa fue más lenta con los padres"

"Me facilitó la relación ver lo cálidos que son y la facilidad con la que ellos se acercan a ti y te convierten en su amigo, me lo pusieron muy fácil"

"Mis primeras sensaciones fueron de miedo, pero el primer niño que conocí me desplazó a un mundo mágico en el que no había maldad y me reí con locura. Después vino el puro nervio, me desconcertó, era un terremoto imparables, pura energía"

"Recuerdo a ese chico que siempre intentaba ligar con las chicas que pasaban"

"Se les podía ver disfrutar y reírse, verles compartir a padres e hijos, como en cualquier casa, todos tan distintos y tan iguales"

"Fue un honor compartir esos momentos con esos seres tan especiales y me encantó verles tan felices. Una experiencia gratificante y hablo en nombre de todos los monitores. Nos hizo ver la vida desde otro punto de vista"

"Todos los que estuvimos en la caminata disfrutamos escuchando la pasión del pequeño contando aventuras de su familia... parecían las batallas del abuelo"

¿Cómo se relacionan cuando están solos?

Campamentos

El responsable en numerosas ocasiones de personas con SPW durante los respiros familiares de la ASPWA y, sobre todo, en campamentos en los que están unos días solo/as, analiza desde distintas perspectivas estas convivencias. Antonio Ludi es payaso, Actor, Director y Educador Teatral. Diseñador de cursos de expresión y liberación psicofísica y creador de espectáculos de humor visual.

ANTONIO LUDI

Responsable de respiros y campamentos con personas con SPW

Relaciones interpersonales y convivencia con personas con SPW

Una persona es mucho más que un sexo, una ideología, una profesión, un comportamiento y, por supuesto, un síndrome. Tendemos a catalogar todo para facilitar su entendimiento y hay que reconocer que el entendimiento humano todavía está lejos de grandes avances en cuanto a educación emocional se refiere; por lo tanto, toda catalogación facilita la comprensión, pero aplica enormes injusticias en lo que a la valoración "psicopersonal" del individuo se refiere.

El Síndrome Prader Willi es un conjunto de afecciones congénitas incurables que pueden llegar a marcar, y puede que mucho, pero no definir la personalidad de quien lo padece. Cada afectado/a es un diferente al resto, con sus dones y defectos, y nuestra misión, como sus amigos, es trabajar para que el síndrome marque lo menos posible sus personalidades.

El planteamiento de convivencia es reunir a una agrupación de jóvenes para el disfrute en un campamento de verano. Las pautas o reglas sentadas como base para establecer un mínimo control sobre los chicos, que no vigilancia policial, han sido muy sencillas de exponer, aunque algo más complicadas de llevar a la práctica. Deporte diario, alimentación en base a una dieta hipocalórica, tareas compartidas de obligada realización cotidiana, talleres creativos artísticos en grupo y actividades especiales de aprendizaje, tanto de habilidades como de trabajo en equipo, además de charlas con entera libertad de expresión sobre las relaciones interpersonales.

Todo ello ha dibujado una plataforma sobre la que los chicos/chicas han descrito tanto sus limitaciones como sus habilidades para una "normal" (mira que odio este término) convivencia.

Expuesto a continuación están las apreciaciones, siempre muy personales, sobre los comportamientos en líneas generales.

Padres y madres

La relación padres/hijos es siempre una relación viciada. Es algo lógico porque el conocimiento emocional mutuo es muy profundo y ambos saben exactamente con qué alegrar o martirizar al otro. No es de extrañar que, en ausencia de los padres, cualquier chica/chico explore todo aquello que no muestra en su presencia (todos, sea en la relación que sea, escondemos algo). Curiosamente, el SPW no afecta a esto, y los chicos/chicas exploran cuanto creen tener vetado. Sin embargo, hay un gran respeto por la autoridad, quizás porque no la conocen como a sus padres y han de ganarse su confianza y también porque si hay disciplina, los castigos pueden ser llevados a cabo, ya que no son sus padres (que suelen ceder y no aplicar los castigos propuestos). Y pueden ser castigos inapelables (vuelta a casa y fin del campamento, no compartir una divertidísima actividad con los demás, quedarse, tener que repetir una ardua tarea, etc.).

El grupo

Las convivencias con agrupaciones de jóvenes afectados de SPW se han caracterizado por la buena conciencia de grupo que alcanzan (salvo casos muy específicos de nula o mala educación para la convivencia recibida en sus casas). La mayoría se ha sentido parte de un grupo y ha entendido y realizado las tareas en beneficio de los demás con buena actitud siempre y cuando en "los demás" estuvieran incluidos ellos. Trabajar por los demás sin estar uno incluido es sólo atribuible a contadísimos ejemplos, que los hay.

Asumen bien la disciplina y si enjuician un comportamiento lo hacen con nobleza y bondad, ya que desarrollan sentimientos de empatía. Ante los problemas hay dos actitudes: o bien ofrecen su ayuda (30 % aproximadamente) o bien se mantienen a la expectativa hasta que se solucione y continúe la "normal" convivencia (70 % aproximadamente).

Defienden la amistad y si ésta se rompe supone un importante



Los padres y madres han de equilibrar protección e independencia.

bajón emocional.

Suele ser un incentivo abordar cualquier actividad en grupo, es algo que supone una gran motivación para ellos, eso sí, demandan que lo que se haga esté bien organizado. La improvisación desconcierta a la mayoría. También desconcierta que la autoridad que propone orden y técnica en cuanto a alguna actividad no sepa muy bien qué se trae entre manos. Les gusta vivir la experiencia de grupo de convivencia al margen de su vida cotidiana, incluyendo las relaciones afectivas de su vida cotidiana, aunque teniendo presente una próxima vuelta al día a día (cierta nostalgia).

La alimentación

Además de la aplicación de una dieta hipocalórica, se han empleado en los grupos bases de comportamiento con respecto a la comida. Estas bases han sido importantísimas para hacer que perciban que han de convivir en un mundo sobrealimentado, siendo conscientes de que sobrealimentarse puede acabar con sus vidas. Difícil tarea para ellos/as que jamás se sienten sobrealimentados. Una de las acciones ha consistido en hacer tomas de contacto con alimentos sin poder consumirlos (poner la mesa por parejas y acercar los alimentos al resto de compañeros, repartir un determinado elemento alimenticio e incluso llegar a ayudar en la cocina).

Como parte de las actividades, han compartido el momento de la comida con personas que, al no estar afectadas, no tienen por qué mantener una dieta determinada. En general, lo han llevado bien, aunque no por ello ha dejado de haber incidencias. No obstante, han sido los/as menos quienes han sucumbido a la tentación. Ante la ansiedad, en este asunto la mayoría no presenta pudor alguno (llegan a coger alimentos de las basuras o probar sustancias no comestibles).

También se ha aplicado disciplina con los alimentos, eso sí, nunca jugando con las comidas importantes.

La actividad física

La hipotonía muscular característica del síndrome hace que en

la mayoría de los casos se manifieste una acuciada pereza a la hora de realizar cualquier actividad física. Ahora bien, cuando la actividad es novedosa y a realizar en grupo, se esfuerzan con energía y agrado, y si además en la actividad hay competitividad, la energía y participación empleados llegan a ser sorprendentes, más si algún premio está en juego, por minúsculo que sea.

Como en otros jóvenes de las mismas edades no afectados, las actividades propias de supervivencia en el hogar (limpieza y orden en la casa) es una cuestión educacional de familia. Aquellos/as que realizan tareas en casa manifiestan una actitud positiva y de colaboración con respecto a dichas actividades y los que no tienen costumbre suelen plantear inconvenientes que en ocasiones derivan en rabietas.

Las relaciones íntimas

Es éste un tema que provoca mucha controversia ya que para cualquier progenitor es muy difícil llegar a ser consciente del desarrollo sexual de sus hijos/as y de sus necesidades por compartir sensaciones con quienes desean, aman o sencillamente con quienes conocen. Este párrafo anterior es aplicable a una generalidad de población, pero la cosa se dibuja aún con más dificultad cuando los hijos/as están afectados por el síndrome.

Cierto que en una mayoría hay menor desarrollo genital y hormonal. Cierto que ello influye en la libido y en el desarrollo de una sexualidad "normal". Pero, dentro del término "relaciones íntimas" entran los besos, compartir calor corporal con quien se desea, descubrirse mutuamente zonas sensibles, olerse, palparse, estimularse con caricias, relajarse con abrazos, ser escuchado/a, ser atendido/a... Y todo ello, a partir de una edad, las personas con el síndrome lo buscan como personas sensibles que son y deseosas de experimentar.

En las convivencias suelen unirse por parejas pero, generalmente, esta actitud responde a una influencia social, ya que intentan comportarse como las personas no afectadas. En determinados casos, sí hay un deseo de compartir que, las mayoría de las veces, responde a la necesidad de "relaciones íntimas" antes expuesta.



Los campamentos les ofrecen la oportunidad de compartir experiencias.

las condiciones básicas a cumplir para la realización de cualquier convivencia entre afectados/as por SPW:

- 1º Ha de haber uniformidad de edades.
- 2º El lugar donde se conviva ha de estar preparado para el evento y con personal acostumbrado al trato con síndromes.
- 3º El planning de actividades ha de estar bien marcado y claro desde un principio, aunque las circunstancias obliguen a modificarlo en parte.

4º La autoridad ha de estar clara, ser directa, enérgica y tener mano izquierda, pero sin olvidar que lo primero es la diversión.

5º Los integrantes de la convivencia han de conocerse previamente y haber compartido alguna actividad antes.

6º Los dormitorios deben permitir la división por sexos.

7º La autoridad debe conocer tanto el carácter como la situación médica de cada participante antes de la convivencia.

8º Entre los miembros de la autoridad (monitores) y del personal asistente del lugar donde se convive no puede haber nadie familiarmente relacionado con ninguno de los participantes.

9º Ningún participante puede llevar dinero o comida a la convivencia.

10º El contacto de los participantes con sus familias, siempre que la convivencia no sea de mucho tiempo, no es positivo para el grupo. En caso de necesidad, habrá contacto directo de las familias con la autoridad. Toda convivencia se fundamenta en la confianza. Las familias confían en la autoridad y la autoridad confía en los chicos/as.



Grupo de personas con SPW en un campamento con Antonio Ludí.

Como todo ser humano, buscan la estimulación de centros nerviosos que les puedan provocar placer, aunque no sea lo preconcebido, de ahí el deseo de experimentar (entre los no afectados hay quien se relaja con un masaje en los pies y quien se tensa al no soportar las cosquillas).

Decálogo de convivencia

Expongo a continuación

Sexualidad

VALENTÍN RUIZ NIETO
Enfermero y sexólogo

Parémonos a pensar que son hombres o mujeres

Para que todas y todos tengamos las mismas definiciones en una materia como la Sexología que puede generar confusión o por lo menos significados dispares, vamos a aclarar algunos conceptos. Todas las personas, por el hecho de ser hombre o mujer tenemos:

a.- **Sexo** Son nuestras estructuras físicas, (el cuerpo) determinadas fundamentalmente por la genética y los cromosomas.

b.- **Sexualidad** Son las vivencias que tenemos como hombre o mujer. Engloba fundamentalmente las emociones, sentimientos, identidad, deseo, orientación, fantasías, autoestima, etc.

c.- **Erótica** Son nuestras expresiones: comunicación, placer, procreación, roles sexuales, relación de pareja, amor, etc.

Si tenemos claro estos tres conceptos (que a los tres juntos le llamamos el Hecho Sexual Humano), sabremos que a quien tenemos delante es a un hombre o a una mujer.

Todos estamos influenciados por el cuerpo que tenemos, su discapacidad (la mayoría tenemos alguna o algunas, aunque no seamos conscientes), bien sea congénita o adquirida, también, la familia, la educación recibida, nuestra religión, clase social, nivel cultural personal, pareja pasada o actual, amigos, la sociedad en la que nos desenvolvemos y vivimos...

Eso somos cada uno de nosotros como hombres o mujeres: con nuestro sexo (estructuras), nuestra sexualidad (vivencias) y nuestra erótica (expresiones).

Las personas con SPW son hombres y mujeres con una discapacidad, pero hombres y mujeres al fin y al cabo. Tienen sus propias estructuras con unas características físicas e intelectuales, determinadas por un fallo cromosómico que todos conocemos.

Exceptuando lo que pueda provocar la hormona de crecimiento, estas personas están afectadas por hipogonadismo, sus caracteres sexuales se presentan poco marcados.

A nivel hormonal tenemos poco conocimiento sobre si están

o no influenciados como cualquier otra persona en el deseo, en la atracción; ni siquiera en aquellos hombres que reciben tratamiento con hormonas masculinas (testosterona) o en aquellas mujeres que reciben tratamiento con hormonas femeninas (estrógenos y/o progestágenos).

Por ello, quizás nuestro planteamiento será más acertado si valoramos ante todo el aspecto afectivo social y cultural.

Al nacer, por el hecho de ser una persona con el SPW, los padres y familiares automáticamente cambian su forma de enfocar la educación de su hijo, hija o familiar, tal vez de forma inconsciente. Y la mantendrán durante toda la vida.

De entrada, piensan que son “angelitos”, es decir, que son personas asexuadas, sin sexo, sin sexualidad ni erótica. Y mientras son pequeños no parece plantear ningún problema. Pero sí que se suelen presentar, como para la mayoría de los padres y madres, durante la adolescencia y juventud, aunque no sean los mismos problemas.

Se conoce muy poco sobre las relaciones de personas con el SPW. A falta de estudios, y teniendo en cuenta una posible incidencia de la hormona de crecimiento, la realidad diaria que viven y comentan los padres es que estas personas tienen deseos, sentimientos, les gusta gustar, y les gustan otras personas, quieren acariciar y ser acariciadas, besar y ser besadas, conocer su propio cuerpo, incluso con la masturbación y quieren conocer el cuerpo de otro o de otra; quieren sentir la sensaciones de querer y ser queridos (todos sabemos que no es suficiente con la familia).

A la mayoría le gusta tener una relación con esa persona que les quiere, le da cariño y con la que les gusta experimentar. Ahora bien, es cierto que repiten modelos que ven en su entorno íntimo y en la sociedad que les rodea.

Conocerles de cerca

Aunque pueden afirmar que han mantenido relaciones sexuales, que han dormido juntos, que han visto o sentido el cuerpo de otro u otra, que han practicado el coito... Probablemente, a pesar de todo lo que digan, no habrán pasado de besos y caricias. Y la mayoría de las veces, todo está basado en la curiosidad y las expectativas de experimentar lo que han visto u oído.

En cualquier caso, la educación afectiva sexual que se les ofrezca debe ser la adecuada para su edad mental. Ellos/as deben ser conscientes de la diferencia de sus cuerpos con respecto al de los demás: que su cuerpo se desarrolla a otro ritmo, de diferente manera. Además, pueden ser bastante vulnerables a otras personas, pues pueden ofrecerles comida o dinero y pueden utilizarlos.

No olvidemos que su carácter es bastante complaciente y pueden presentar problemas de abuso.

Hay que ser cauteloso, pues está el riesgo de resultar presas de su imaginación, pero no podemos descartar que algo de lo que cuentan pueda ser verdad.

Por supuesto, en este aspecto, también hay que recordar que si mejoramos su afectividad disminuimos su ansiedad y, por tanto, su comportamiento general.

Puede ser que en algunas circunstancias utilicen un vocabulario fuerte, incluso algunas veces con contenido obsceno, pero generalmente no son conscientes de su significado. La mayoría de las veces lo dicen para defenderse, para atacar o para llamar la atención (conocemos ya sus peculiaridades de comportamiento).

Algunos hasta pueden afirmar que se quieren casar, que quieren ser padres o madres o incluso que se han quedado embarazadas. La imaginación es libre y no tiene fronteras, además de que su síndrome, como se ha visto, promueve historias inventadas.

Hay dos casos conocidos a nivel mundial de mujeres PW que han sido madres y hay también algún caso de mujer PW casada con hombre no PW, (no se conocen casos de hombres PW casados), pero la realidad de la inmensa mayoría es bien distinta. Por eso, es positivo explicarles que mucha gente no puede ser padre o madre y que no es sólo su caso, pues cada uno tiene sus circunstancias.

Puede que sean capaces de mantener una pareja durante algún tiempo, pero lo habitual es que cambien frecuentemente, incluso en el mismo día, o que tengan varias novios/as a la vez.

¿Podríamos decir, en general, que sus relaciones son románticas, sentimentales o platónicas? Podríamos.

¿Cómo es un adolescente o joven PW?

Su personalidad es muy particular pero como cualquier otro joven puede ser serio, introvertido, voluble, enojoso, rebelde, obstinado, inquieto, travieso, es decir, una persona sensible, con un estado anímico variable, en ocasiones cariñoso, alegre y entusiasta y otras huraño y desobediente, pero siempre muy noble.

Ahora bien, como adolescentes cuyas capacidades de razonamiento y comunicación son más limitadas tienden a ser callados, pasivos y apáticos.

Su desarrollo intelectual es bastante lento, lo que les dificulta la comprensión de sus cambios y el afrontar los conflictos característicos de su etapa en esta sociedad.

Tienen gran fragilidad en el control de sus emociones, lo que está asociado a una inmadurez afectiva. Y todo esto influye en su relación con su propia sexualidad y con el otro sexo.

Ellos/as se identifican con su género y lo asumen. Es muy rara la homosexualidad. Generalmente, adoptan los roles femeninos y masculinos más estereotipados; quieren ser como los demás jóvenes e interiorizan los comportamientos de sus compañeros, familiares y figuras sociales. Pero también quieren y suelen actuar como los jóvenes, elegir su ropa y la forma de arreglarse. Pero los padres no suelen respetar sus preferencias y deciden por ellos/as.



Son un grupo de jóvenes con sus inquietudes.

No son unos adolescentes más

Sus intereses sexuales (es decir, como hombres o mujeres) se incrementan según van siendo mayores, pero a diferencia de cualquier adolescente o joven, ellos/as tienen mayor dificultad para expresarlos por las restricciones de su entorno social y de su propia condición. Y el problema radica en que se tiende a ignorar todos los comportamientos que manifiesten su despertar sexual y su deseo de tener relaciones amorosas.

Sus características especiales tienden a traer como consecuencia una reacción de segregación social que se acentúa cuando se refieren a sus manifestaciones sexuales, es decir, como hombres y mujeres. Viven en una sociedad y un entorno educacional (sobre todo en los Institutos de ESO) en el que prima lo bello, lo físico. En este marco ellos y ellas son los patitos feos. Y este ambiente es para ellos y ellas muy agresivo sentimentalmente.

A veces se interesan por amistades de sus hermanos/as, vecinos, compañeros de instituto o de donde se integren. Y lo suelen manifestar como otro adolescente o joven. Es en ese proceso donde padres y familiares deberían escucharles para que puedan expresar sus sentimientos, estando pendientes de ellos/as, para explicarles la situación sin engañarlos. Sabemos que a pesar de las aclaraciones, a muchos les será difícil de entender.

En cualquier caso, lo importante es saber que para ellos significa mucho, es una valiosa experiencia que les posibilita demostrar su interés por otra persona, por cuidarla, por disfrutar de su compañía y, sobre todo, por tener a alguien con quien compartir sus sentimientos, fracasos y éxitos.

Generalmente suelen ser bastante inestables y se les pasará como a cualquier otro joven. Y no hay que olvidar que, lamentablemente, ellos tienen pocas oportunidades para establecer relaciones de pareja.

Relaciones con sus iguales

Comprobamos que todo lo citado no ocurre exactamente igual con la relación con personas con discapacidad o que tienen su síndrome. Y nos surge la siguiente pregunta: ¿Atracción o complicitad entre personas con PW?

Cada día estamos más concienciados familiar y socialmente de que las discapacidades físicas y psíquicas les limitan en muchas áreas de la vida, pero los padres y familiares no han de ser una más de sus discapacidades.

Por eso, aunque no tengamos respuestas para todo, es necesario que intentemos que se puedan desenvolver en la vida cotidiana lo mejor posible. Eso incluye ser conscientes de por qué cuando alcanzan la adolescencia y manifiestan sentimientos y compor-

tamientos que en los demás jóvenes de su edad están dentro de lo habitual (en lo que respecta a la sexualidad), con ellos se encuentran con una gran falta de información e incluso rechazo.

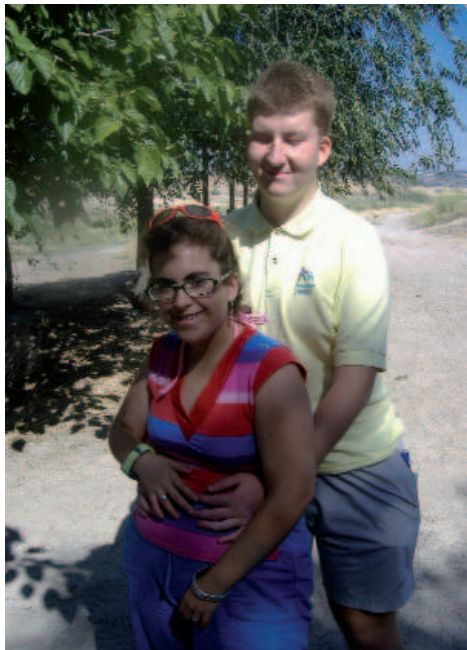
Su entorno más cercano está “encima de ellos” e incluso llega a ser más exigente con sus conductas que con las de los demás jóvenes, sin tener en cuenta que los PW tienen menos oportunidades de recibir educación socio sexual apropiada, ya que tiende a evitarse o la reciben de manera ocasional.

Por un lado, están las actitudes de los padres/madres que les impiden vivir sus transformaciones afectivas y tienden frecuentemente a infantilizarlos. Para muchos siguen siendo niños y niñas y menosprecian o niegan su sexualidad.

Es común el desagrado de los padres ante las expresiones sexuales de sus hijos debido al temor de posibles consecuencias, agravado en estos casos por su dependencia de los demás para desenvolverse socialmente. Piensan, equivocadamente, que lo mejor es desanimar sus inquietudes románticas y convencerles de que sólo tengan amigo/as.

En líneas generales, los padres/madres no les permiten salir solos/as por los riesgos a los que se exponen (dado su síndrome), aparte de que presentan una falta de habilidades de la autonomía requerida. Pero ésta es también una de las circunstancias por las que a los PW se les hace difícil conocer a otros jóvenes y salir con ellos. Tal vez, sólo tienen posibilidad de elegir amistades o pareja en su círculo más próximo.

Comparten sentimientos con naturalidad



Autosuficientes, ¿hasta dónde?

Es curioso que cuando hablas a los padres/madres de las expectativas para el futuro de sus hijos/as, manifiestan el deseo de que sean lo más autosuficientes posible, pero contradictoriamente, responden con angustia ante manifestaciones afectivo sexuales de los jóvenes; evitan las situaciones y tiende a sobreprotegerlos, propiciándoles una mayor incapacidad para ser responsables de sí mismos.

El matrimonio o convivencia en pareja es una necesidad natural, también para las personas con PW. Es un asunto muy polémico, sobretudo, al cuestionarse su incapacidad para poder desarrollar apropiadamente las habilidades que implica. Si evaluamos sus potenciales, difícilmente tendrán el repertorio de autosuficiencia necesario para ello.

Las personas adultas, si han recibido una edu-

cación adecuada, logran un cierto grado de madurez, aunque se encuentran en la ambivalencia de querer independencia de la familia para autodeterminarse y, a la vez, tener la necesidad de seguridad, apoyo y protección

Los padres/madres tienden a desaprobado las relaciones de pareja de sus hijos/as. Quizás, uno de los motivos sea el miedo a que practiquen el coito. Pero debemos considerar que tener una pareja no sólo implica eso. Por la observación, podemos considerar que ellos/as no tienen una conciencia plena de las relaciones coitales, sino que manifiestan su sexualidad principalmente a través de los abrazos, besos, caricias y autoestimulación.

Son pocas las noticias que hay sobre casos en los que se masturban, pero ante esta situación debemos actuar y responder con naturalidad, explicándoles que forma parte de la intimidad de la persona y que se hace en el sitio y momento adecuados.

La educación afectiva sexual debe darse desde la infancia y adecuarse a su nivel intelectual y a sus necesidades específicas, utilizando una comunicación clara y precisa, de la manera más natural y concreta.

Algunos aspectos importantes que hay que trabajar con estas personas son los cambios corporales, la higiene personal, la autoestima, los roles del género, las conductas públicas y privadas, el respeto al propio cuerpo y al de los demás, las relaciones de amistad y de pareja.

Las personas con SPW se enfrentan a múltiples factores que les dificulta vivir su sexualidad de una manera satisfactoria. Entre ellos está la negación de su sexualidad, no sólo por parte de ellos y ellas mismas, también de los que les rodean, aunque esto no impedirá la aparición de sus necesidades a este respecto.

La sociedad espera que las persona con SPW adopten comportamientos sexuales socialmente aceptados, pero no les proporcionan una educación eficiente que les capacite para ello.

Tienen el mismo derecho que todos los individuos a manifestar su sexualidad, a ser informados y educados y a tener su intimidad.

Y los padres y madres tendríamos que ser los primeros en defender, promocionar y trabajar estos derechos.



El equilibrio de la información que necesitan depende de su demanda.

Convivencia de iguales en una residencia

En la experiencia que se desprende de la residencia de personas con SPW Hospital Marino de Hendaya, según explica, de nuevo, el conocido experto Jauregi Pikabea, cuando un grupo de personas con SPW de ambos sexos convive en circunstancias como una hospitalización prolongada, la emergencia del deseo de relación afectiva romántica y sensual es desbordante. Sin embargo, esas relaciones tienen casi siempre un carácter de juego, de emular el rol estándar de los hombres y mujeres, están hechas de fabulaciones y planes fantasiosos. No son emociones con los mismos efectos que en el resto de las personas, y a pesar de ello, deben ser tomados en consideración, pues constituyen una experiencia que actúa de modo muy enriquecedor en la existencia de estas personas, aunque para evitar complicaciones requieran de una cierta canalización externa.

También en este apartado, el experto Jauregi Pikabea resalta que hay que tener en cuenta la vulnerabilidad de estas personas ante los abusos de todo tipo y también sexuales. Resalta que en su conocimiento de esta especial población, en este caso francesa, llama la atención la inusitada prevalencia de procesos judiciales en las que están involucradas personas con SPW como víctimas de abuso sexual.

8

NO ESTAMOS SOLOS

Apoyo durante el camino

En este viaje no estáis solos, no estamos solos. Por una parte, debéis contar con la ayuda de las asociaciones, que os apoyaremos para que sepáis enfrentaros al síndrome pero con el optimismo de saber que hay futuro y se puede vivir la vida junto a vuestro hij@ PW. Os acompañaremos en vuestras dudas.

Aunque nosotros haremos de intermediarios cuando vuestras necesidades tengan que ser cubiertas, existen servicios sociales de la Junta de Andalucía que complementarán esta labor y serán un apoyo para el desarrollo del PW y su proyecto vital; además de que os ayudarán como familia.

Para resumir muy brevemente todos esos soportes que encontraréis a vuestro alrededor, lo primero que estará a vuestra disposición, esencial, es que os hagan un diagnóstico genético temprano para aseguraros por completo de que existe SPW. Es importante tener la valoración de su discapacidad que se solicitará en los Centros Bases de tu Provincia, que son centros públicos que desarrollan los programas de atención básica a personas con discapacidad.

Así podréis acceder a la esencial estimulación en el Centro de Atención Infantil Temprana, CAIT. Este lugar sin duda estará en tu provincia y allí podréis empezar a recibir el tratamiento multidisciplinar que abarca desde atención en psicomotricidad a logopedia. Aunque, en ocasiones resulta escasa, y muchos padres andaluces han tenido que recurrir además a servicios privados.

El CAIT, se define como un servicio que atiende a menores con trastornos en su desarrollo o con alto riesgo de padecerlo a través de un conjunto de actuaciones dirigidas a la infancia, la familia y su entorno. Es un servicio de carácter universal, público y gratuito. Los objetivos de los CAIT son maximizar el potencial de desarrollo del menor, prevenir retrasos en el desarrollo, mantener al menor en el medio familiar y contribuir a la integración social y escolar de los menores atendidos.

Los servicios que ofrece son prevención, detección, diagnóstico, tratamiento de trastornos en el desarrollo, información, orientación y apoyo familiar, coordinación con los servicios sanitarios, sociales y de educación, así como ayuda y asesoramiento a Centros de Atención Socioeducativa para la correcta integración de los niños.

En este sentido, para estimulación precoz necesitaréis fisioterapia y rehabilitación que podréis solicitar al Servicio andaluz de Salud, a través de vuestro médico de cabecera.

Una vez llegada la edad escolar, tendréis que decidir el tipo de colegio que queréis para vuestro hijo/a con SPW, de integración o de educación especial. Tanto en uno como en otro deben tener apoyo de logopedia, fisioterapia y Psicología. En algunos, ya dispondrán de todos estos servicios, en otros tendrás que solicitarlo.

Una vez que termine el periodo de escolarización tendremos que volver a decidir (según sus capacidades y vuestras preferencias) dónde pueden seguir su formación o desarrollo laboral: en Talleres Ocupacionales, en Centros de Día o en Residencias. En la mayoría de los casos serán Centros que tendrán acuerdos con la Junta de Andalucía. Veamos la tipología:

Centros de días

Se configuran como lugares destinados a la atención de aquellas personas que no puedan integrarse transitoria o permanentemente en un medio laboral normalizado, o que por su gravedad, necesiten de atención continuada y no puedan ser atendidas por su núcleo familiar durante el día.

Clasificación:

- Unidades de Estancia Diurna. Destinadas a la atención, en régimen de media pensión, de personas con discapacidad tan grave que dependan de otra para las actividades de la vida cotidiana y no puedan ser atendidas por su unidad familiar durante el día.
- Unidades de Estancia Diurna con Terapia Ocupacional. Centros destinados a la atención de personas con discapacidad en edad laboral que no puedan integrarse, transitoria o permanentemente, en un medio laboral normalizado. Pretende la integración social y, en su caso, laboral de las personas destinatarias, mejorar su adaptación personal y social, normalizar sus condiciones de vida y, cuando sea posible, habilitarles laboralmente, garantizando la igualdad de oportunidades entre mujeres y hombres con discapacidad.

Centros residenciales. Los centros residenciales se configuran como recursos de atención integral destinados a aquellas personas que, no pudiendo ser asistidas en su medio familiar lo precisan temporal o permanentemente.

A parte de todos estos servicios también tenemos Programas de Ocio y Tiempo Libre para poder compartir con nuestros iguales a través de las residencias. Tienen como objetivo facilitar a las familias un periodo vacacional en unas condiciones económicas ventajosas. Gracias a la labor conjunta de la institución regional y nuestra asociación, podemos disfrutar de lo que conocemos como respiros, días de des-

canso conjuntos con las personas con SPW.

En estas páginas y en nuestro día a día, queda claramente reflejado que necesitamos trabajar juntos, asociaciones, Servicios Sociales y padres para mejorar la calidad de vida de todas las personas con SPW.

El papel vital de las asociaciones



Las asociaciones bajo el paraguas del SPW tienen como objeto fundamental la protección, asistencia, previsión educativa e integración social de las personas afectadas con el SPW y de sus familias, así como la contribución al conocimiento científico y específico del síndrome. Para llevar a cabo tales fines es necesario promover la colaboración de diversas instituciones y poderes públicos. Las asociaciones, que son entidades sin fines lucrativos, inspiran su actuación en la democracia interna, la transparencia en su actuación y la solidaridad de sus miembros; y siempre en el ámbito estatutario, legal y del estado de derecho.

Los valores que centran la actuación de las asociaciones son la consideración de la persona con discapacidad como sujeto de derecho y deberes, la importancia de la familia, la calidad en la actuación de las organizaciones y el interés por la globalidad del colectivo de estas personas. Principalmente, están formadas por familiares de personas afectadas. También hay voluntarios y profesionales, cuya labor es imprescindible.

Con el trabajo de las asociaciones todos/as crecemos.



Asociación Española del Síndrome de Prader Willi (AESPW)

Dirección: C/ Hileras, 4, 3º, despacho 14. 28013 MADRID
Tlfno: 915 336 829 fax: 915.547.569
Mail: aespw@prader-willi-esp.com
Web: www.prader-willi-esp.com

Nuestras principales actividades son la difusión en el ámbito nacional del SPW, información, orientación y asesoramiento a familias y profesionales, actividades (GAM, colonias, campamento infantil y encuentros) y cooperación a nivel internacional con IPWSO y asociaciones de otras partes del mundo.

Coordinamos y promovemos las siguientes **delegaciones**:

Aragón

Tlfno: 976 386 442
Móvil: 636 988 738
Mail: juliancereza@telefonica.net

Asturias

Tlfno: 985 218 468
Móvil: 635 618 555
Mail: jlcarce@terra.es

Baleares

Móvil: 689 049 757
Mail: Mamelitay@hotmail.com

Canarias

Móvil: 629 602 963
Mail: lolyperzgonzalez@yahoo.es

Cantabria

Tfno: 942 802 750
Móvil: 646 770 918
Mail: adeliasaizpardo@hotmail.com

Castilla-León

Móvil: 619 066 613

Extremadura

Tfno: 924 811 964
Móvil: 610 418 241
Mail: mtello93@hotmail.com

País Vasco

Tfno: 944 781 578
Móvil: 687 905 591
Mail: ahuerta04@euskalnet.net

La Rioja

Tfno: 941 584 158
Móvil: 669 991 115
Mail: azsaenzdesamaniego@yahoo.es

Asociaciones en Comunidades Autónomas

Asociación Síndrome del Prader-Willi de Andalucía (ASPWA)

Dirección: C/ Socorro, 11. 23200 LA CAROLINA (JAÉN)
Tlfno: 953 66 09 57 / 626 215 815
Mail: praderwilliandalucia@hotmail.com
Web: www.praderwilliandalucia.es

Las principales actividades que realizamos son la difusión del Síndrome, acogida de nuevas familias, ayuda a las familias para mejorar la calidad de vida de las personas con PW, respiros con familias y afectados, reuniones periódicas de padres/madres, charlas de profesionales y padres/madres/herman@s y la realización de una revista divulgativa del síndrome y de sus características.

Associació Catalana Síndrome de Prader Willi (ACSPW)

Dirección: Hotel d'Entitats Sanfeli
Passeig dels Cirerers, 56-58. 08906
L'Hospitalet de Llobregat (Barcelona)
Tlfno: 646 055 545
Mail: praderwillicat-xarxabcn@bcn-associacions.org
Web: www.praderwillicat.entitatsbcn.net
praderwillicat@gmail.com

Grupo de apoyo para padres

Hace 2 años que firmamos un convenio con la Facultad de Psicología de la Universidad de Barcelona, para tener en prácticas a dos estudiantes de Psicología dentro de nuestro Grupo de Apoyo. Estos estudiantes están formados y supervisados por la Doctora en Psicología María Palacín Lois. Son sesiones de dos horas de duración y se llevan a cabo un sábado de cada mes. El objetivo es ofrecer a los padres un espacio dónde poder exponer, dudas, preocupaciones y sentimientos ante otras personas que sabes que te entienden por compartir inquietudes similares.

Los grupos son cerrados y cada año abrimos la lista para que se apunten los padres que lo deseen.

La experiencia está resultando muy positiva. Se comparten muchos momentos personales que facilitan el conocimiento de la enfermedad de nuestros hijos y una mejor aceptación, entre otras



Padres y madres de la Asociación Síndrome Prader Willi de Andalucía trabajan en reuniones periódicas.

muchas cosas.

Libro de enfermedades raras

Anna Ripoll, presidenta de la ACSPW, es autora de unos de los 26 relatos de los que consta este libro. El libro está editado con la colaboración de FEDER, colectivo al que se le han cedido todos los derechos de los diferentes autores.

La Marató de TV3

Cómo cada año, en el mes de diciembre, la Fundació La Marató puso en marcha un programa de recaudación de fondos para investigación de enfermedades. En 2009 fue el 13 de Diciembre estuvo dedicado a las Enfermedades Minoritarias. El Síndrome de Prader-Willi es una de las enfermedades que pertenece a este grupo. La Asociación Catalana SPW participó en diversas actividades, además de un stand, en el Forum de les Cultures.

Asociación Madrileña del Síndrome de Prader Willi (AMSPW)

Dirección: C/ Arturo Soria 263-B, Bajo B. 28033 MADRID
Tlfno: 91 435 22 50
Mail: amspw@amspw.org
Web: www.amspw.org

En las dos últimas décadas, gracias a las aportaciones de investigadores, especialistas y plena dedicación por parte de las familias, disponemos de un mayor conocimiento y comenzamos a vislumbrar en un futuro más esperanzador. Aún así, permaneciendo como colectivo poco frecuente en “tierra de nadie”, intentamos comprender y atender las específicas necesidades de las personas con PW y, por otra parte, ofrecer a las familias, la información, atención y el apoyo necesarios para hacer frente a un impacto de por vida. En cinco palabras: Contactar, Compartir, Contener, Contribuir y Colaborar, buscando alternativas y soluciones para una vida adecuada y digna, a la compleja condición del SPW.

Con el pensamiento de que “van a hacer más caso a 30 familias que a una”, la Asociación Madrileña para el Síndrome de Prader-Willi (AMSPW) se fundó en 1997. Una entidad de carácter social, sin ánimo de lucro, cuya misión es trabajar por la atención integral, temprana y especializada, y por el bienestar y plena integración socio-laboral de las familias y personas con el Síndrome de Prader-Willi, sea cual sea su edad, género, origen o condición.

Asociación Valenciana Síndrome de Prader Willi (AVSPW)

Dirección: C/ Valle de Laguar, 12-50ª 46009- VALENCIA
Tlfno y fax: 96 193 57 81
Mail: avspw@avspw.org
Web: www.avspw.org

Dentro de las actividades que realizamos se encuentran: programas de seguimiento de los afectados por SPW, atención psicológica y pedagógica de los afectados por SPW distinguiendo entre todas las edades, atención psicológica a las familias de afectados por SPW y terapias familiares (escuela de padres), orientación socio sanitaria, respiros de fin de semana para niños y adultos, vacaciones de verano para pequeños y mayores, viajes del IMSERSO para adultos, ocio y tiempo libre, programas de habilidades sociales (fines de semana lúdico educativos realizados en nuestro piso de Buñol en Valencia), fiesta de Papá Noel, difusión del SPW y estudios socio sanitarios realizado por nuestro comité científico.

El trabajo de hoy construye el futuro de nuestros hijos/os y las asociaciones pueden detener el tiempo para mirar con optimismo hacia delante.





EPILOGO

Por el doctor Joseba Jauregi

Hay que tener en cuenta que las grandes diferencias que hay entre las personas con SPW y la dificultad de proponer pautas de actuaciones generales cuando, por causa de la rareza del síndrome, aún estamos lejos de poder sacar conclusiones definitivas desde una observación clínica tan limitada.

Además, los avances en la precocidad del diagnóstico y el tratamiento con la hormona del crecimiento están modificando la historia natural del trastorno ante nuestros propios ojos. Por ello, las orientaciones apuntadas se basan en interpretaciones de una realidad clínica o social necesariamente provisionales y que no han de tomarse como verdades científicamente probadas. En todo caso, tendremos que aplicarlas con flexibilidad, teniendo en cuenta las circunstancias de cada persona afectada y de su entorno.

Desde la Asociación Síndrome Prader Willi de Andalucía se agradece cualquier aportación o rectificación que quiera hacerse al contenido de este manual. Así que, si tienes algo que decir, por favor, escríbenos a praderwilliandalucia@hotmail.com. Entre tod@s, la información puede ser mejor, más detallada y completa.

Gracias.

ANEXOS

I. Glosario

Actitud La tendencia o predisposición aprendida, más o menos generalizada y de tono afectivo, a responder de un modo bastante persistente y característico, con referencia a una situación, idea, valor, objeto o clase de objetos materiales, o a una persona o grupo de personas. Posee tres componentes:

- Cognitivo, formado por las percepciones y creencias hacia un objeto.
- Afectivo, el sentimiento en favor o en contra de un objeto social.
- Conductual, la tendencia a reaccionar hacia los objetos de una determinada manera. Es el componente activo de la actitud.

Agresividad Es un estado emocional que consiste en sentimientos de odio y deseos de dañar a otra persona, animal u objeto. La agresión es cualquier forma de conducta que pretende herir física y/o psicológicamente a alguien. La agresividad es un factor del comportamiento normal puesto en acción ante determinados estados para responder a necesidades vitales, que protegen la supervivencia de la persona y de la especie, sin que sea necesaria la destrucción del adversario.

Ansiedad Es una emoción que surge en las situaciones que percibimos como amenazantes o de peligro. Pone en marcha nuestro sistema nervioso autónomo para protegernos de lo que percibimos nocivo, activando diferentes respuestas orgánicas y psicológicas que pretenden mantenernos alerta. Las reacciones que surgen en nosotros ante las percepciones de peligro son automáticas y nos preparan para la lucha o la huida.

Aprendizaje Es el proceso a través del cual se adquieren nuevas destrezas, conocimientos, conductas o valores como resultado del estudio, la experiencia, la instrucción y la observación, entre otros. Implica un cambio duradero en la conducta que se generaliza más allá del lugar en el que se realiza su adquisición.

Autocontrol Es la capacidad que nos permite controlarnos a nosotros mismos, nuestro comportamiento y emociones, y no que éstas nos controlen, eliminando la posibilidad de elegir lo que queremos sentir y hacer en cada momento de nuestras vidas.

El autocontrol indica el dominio que una persona puede tener de sus reacciones, sentimientos e impulsos a través de una determinación voluntaria para poder hacerlos surgir o crecer, mantener o someter según su libre decisión. Más brevemente “autocontrol” indica la capacidad de gestión eficiente del futuro.

Cabzonería Empecinamiento. Mantener la actuación u opinión sobre algo aunque existen pruebas o datos que demuestren que no tenemos razón en nuestra forma de actuar o pensar.

Capacidades cognitivas Son facultades de pensamiento, posibilidades de procesar información que captamos a través de los sentidos y emplearla para comportarnos en consonancia con el entorno en el que nos desenvolvemos.

Castigo Ocurre cuando la repuesta instrumental va seguida de un estímulo negativo. El resultado es, como predice la ley del efecto, disminución de la conducta.

Comportamiento Técnicamente, en Psicología, el comportamiento se define de dos maneras:

1. Todo lo que un organismo hace frente al medio.
2. Cualquier interacción entre un organismo y su ambiente.

Conducta Es el conjunto de actos y comportamientos exteriores de un ser humano y que por esta característica exterior resultan visibles por otros. Las actitudes corporales, los gestos, la acción y el lenguaje son las cuatro formas de conducta que ostentan los seres humanos. Básicamente, la conducta es la herramienta de reacción que tenemos todos ante las distintas circunstancias de la vida a las cuales nos vamos enfrentando.

La conducta está regida por tres principios:

- casuística porque supone que toda conducta obedece a una causa concreta, es decir, ante una situación determinada,

los seres humanos tendemos siempre a comportarnos de una manera y no de otra.

- motivación que implica que toda conducta siempre estará motivada por algo, una respuesta a un estímulo determinado que recibimos.

- finalidad que reza que todo comportamiento siempre persigue un fin.

La conducta está formada por patrones de comportamiento estables.

Culpa Emoción negativa que genera sensación de pesar y carga. Te hace sentir inutilizado en el presente por algo que según tu propio juicio hiciste mal en el pasado. Depende de tu código moral, que es algo que poseemos de forma consciente o inconsciente, sobre lo que consideramos correcto o no y que marca nuestro comportamiento.

Discapacidad Es un término general que abarca a las deficiencias, limitaciones de la actividad y restricciones en la participación. Es un fenómeno complejo que refleja las interacciones entre las características del organismo y las características de la sociedad en la que vive (OMS).

Emoción Es un fenómeno psicofisiológico que incrementa nuestra capacidad de adaptación al medio, si tenemos capacidad para interpretarla y responder a ella oportunamente. Nos afecta a nivel físico, de pensamiento y de comportamiento. Es una reacción subjetiva al ambiente, que viene acompañada de cambios físicos. Involucra un conjunto de pensamientos y creencias sobre el mundo que empleamos para valorar una situación concreta. En definitiva, son estados afectivos con una clara función adaptativa.

Ira Es una emoción totalmente normal y generalmente sana. Pero cuando está fuera de control y se vuelve destructiva, puede conducir a diversos problemas. Es un estado emocional que varía en intensidad, yendo de la irritación leve a la furia intensa. Como otras emociones, está acompañada de cambios fisiológicos y biológicos. Cuando una persona se enfada, su ritmo cardíaco y presión arterial aumentan, al igual que los niveles de las hormonas adrenalina y noradrenalina. La ira puede ser debida a acontecimientos externos o internos. Podemos enfa-

darnos con una persona específica (como un compañero de trabajo o supervisor) o un acontecimiento (un atasco de tráfico, un vuelo cancelado), o bien la ira puede aparecer al preocuparse y rumiar problemas personales. Lo recuerdos de acontecimientos traumáticos o que nos hicieron enfadar pueden también desencadenar este tipo de emociones.

Manipular Generar mediante el propio comportamiento o la propia expresión de ideas, la modificación en el comportamiento o la expresión de ideas de los demás, en la dirección de nuestros deseos, sin que exista por nuestra parte una exposición expresa de esta intención.

Memoria intencional Se refiere a la recolección consciente de acontecimientos recientes, aprendidos precisamente con la intención de recordarlos. La expresión se refiere a procesos que tiene lugar en el momento de la recuperación. Es un tipo de memoria en la que el sujeto se da cuenta de lo que aprende y procesa conscientemente la información.

Memoria en funcionamiento. Es un tipo de memoria primaria, que se aplica a la realización de una tarea concreta. Se refiere a las estructuras y procesos usados para el almacenamiento temporal (memoria a corto plazo) y la manipulación de la información. Permite mantener activada una cantidad limitada de información necesaria para guiar la conducta "online". El sujeto necesita disponer de una representación mental tanto del objetivo como de la información relevante no sólo acerca del estado actual sino también en relación a la situación futura.

Obsesivo-compulsivo (comportamiento) Es un trastorno del comportamiento que consiste en que las personas tengan pensamientos persistentes que no desean pero no pueden evitar, y que a tenor de éstos repitan ciertos comportamientos (compulsiones), una y otra vez, generalmente de forma idéntica. Los pensamientos indeseados generan una ansiedad que solamente se libera o resuelve con la realización de los rituales comportamentales que se han elaborado por el sujeto de forma involuntaria y extremadamente rígida.

Pataleta Cuadro en forma de lloros, gritos y movimientos incontrolados. Es una forma de expresión o comportamientos

destructivos aparentemente incontrolables que aparecen como respuesta a necesidades no satisfechas.

Rabietas Son la manera en la que un niño de corta edad expresa sus emociones fuertes antes de aprender a expresarlas de una forma socialmente aceptable. Es una forma por la que el niño comunica sus sentimientos, las sensaciones que le frustran y le ocasionan rabia, dolor, vergüenza.

Razonamiento La facultad humana que permite resolver problemas.

Se llama también razonamiento al resultado de la actividad mental de razonar, es decir, un conjunto de proposiciones enlazadas entre sí que dan apoyo o justifican una idea. El razonamiento se corresponde con la actividad verbal de argumentar. En otras palabras, un argumento es la expresión verbal de un razonamiento.

Rebeldía Se define como una sublevación, faltando a la obediencia debida. Indócil, desobediente, opuesto con tenacidad. También podemos definir la rebeldía como la actitud de oposición violenta y tenaz a lo dispuesto o establecido.

La rebeldía incluye todo lo establecido en relación a conductas, estructuras, ideas, valores, etc. Los adolescentes manifiestan ese desacuerdo, oposición, sublevación de distintas formas; verbalmente (murmurando, gritando, reclamando, etc.), en su comportamiento (lanzando o golpeando objetos) o de forma violenta (agresiones físicas hacia las personas).

Reforzamiento Es el procedimiento mediante el cual se incrementa la frecuencia de una respuesta o comportamiento de modo inmediato. Es la operación que incrementa la probabilidad de la respuesta dada.

Naturaleza de los reforzadores:

Reforzadores primarios. Son aquellos que no dependen de la historia del sujeto, sino de las características biológicas.

Reforzadores secundarios. Dependen más bien de la historia individual del sujeto.

Reforzamiento positivo. Consiste en administrar una consecuencia tan pronto se emite una conducta determinada. El reforzamiento positivo se distingue porque produce consistentemente un aumento en la probabilidad de presen-

tación de la conducta.

Reforzamiento negativo Aumento de la probabilidad de la respuesta como consecuencia de la omisión de un estímulo (objeto o evento).

Responsabilidad Es un valor que está en la conciencia de la persona que le permite reflexionar, administrar, orientar y valorar las consecuencias de sus actos. Nace de la posibilidad de optar entre diferentes opciones haciendo uso de la libertad individual.

Síndrome Es un cuadro clínico o conjunto sintomático que presenta una enfermedad. Es un conjunto significativo de síntomas y signos, que identifican una enfermedad pero que no necesariamente deben producirse al mismo nivel ni en su totalidad en los individuos que la padecen.

Sociabilidad Es la capacidad de interactuar con otras personas en un entorno público en el que se deben conocer, interpretar y seguir las pautas que se comparten en el grupo en el que nos encontramos inmersos.

II. Ayudas y subvenciones

Centro de Valoración y Orientación de nuestra Provincia

Centros de ámbito provincial o comarcal destinados a la valoración y orientación de las personas con discapacidad. Corresponde a estos centros la valoración de la discapacidad. Sus funciones son:

La prestación de servicios de información y asesoramiento general.

Diagnóstico, valoración, calificación y orientación de personas con discapacidades físicas, sensoriales y/o psíquicas.

Logopedia, estimulación temprana, psicomotricidad, fisioterapia y psicoterapia en régimen ambulatorio.

Valoración y orientación en formación y empleo y formación ocupacional.

Cuenta con médicos rehabilitadores, psicólogos, pedagogos, trabajadores sociales, monitores ocupacionales, logopedas, psicomotricistas, técnicos en estimulación temprana y personal administrativo.

En estos centros se expide el Certificado de Discapacidad, que tienen como objeto valorar el grado de discapacidad de las personas con discapacidad para poder ofrecer los servicios y prestaciones que mejor se adapten a sus capacidades.

La discapacidad la certifican: Un/a médico, Psicólogo/a y trabajador/a Social.

La documentación que hay que presentar se detalla a continuación:

- Fotocopia y original del DNI de la persona solicitante.
- En caso de extranjero residente, fotocopia de la tarjeta de residencia.
- En caso de que la persona para la que se solicita el certificado de discapacidad, esté incapacitada o sea menor sin DNI, fotocopia del DNI del representante legal o guardador de hecho y fotocopia de la resolución de incapacidad.
- Fotocopia y original de todos los informes médicos y/o psicológicos que posea.
- En caso de renovación por agravamiento, fotocopia de los informes que dictamine tal agravamiento.

Relación de los centros de Valoración y Orientación existentes en la actualidad en Andalucía:

Almería: Carretera de Ronda, 226 (Edificio Bola Azul), 4º.
Tfno. 950 017250

Cádiz: San Germán, 3. Tfno. 956 00 74 00 / 956 00 70 00

Algeciras: Rincón de Luna s/n. Tfno. 956 66 50 66

Córdoba: Ronda de los Tejares, 16. Tfno. 957 00 53 00

Granada: Carretera de Alfácar, s/n (Polígono La Cartuja).
Tfno. 958 02 49 00

Huelva: C/ Hermandades s/n. Tfno. 959 00 59 00

Jaén: C/ Linares, 4. Tfno. 953 00 29 00

Málaga: Plaza Diego Vázquez Otero, 5 (Edificio Torre Almenara). Tfno. 951 03 67 00 / 951 03 67 08

Sevilla: C/ Madre Dolores Márquez s/n (Edif. Puerta de Córdoba). Tfno. 955 00 46 00

Servicio de información, orientación y valoración

Va dirigido a facilitar información y asesoramiento técnico para acceder a los Recursos Sociales Municipales y otros del sistema de protección social.

Informar, valorar, orientar y tramitar sobre los derechos y recursos sociales existentes, así como garantizar el acceso a los Servicios Sociales Municipales o de iniciativa Social Pública o Privada.

La información se puede encontrar en los Centros de Servicios Sociales o Unidades de Trabajo Social de la localidad donde residamos.

Servicio de ayuda a domicilio

Podrán ser usuarios de esta prestación las personas, familias u otras unidades de convivencia residentes en el municipio, que carezcan de autonomía personal de tipo parcial o total, temporal o definitiva para permanecer en su medio habitual de vida.

Tareas y actividades cotidianas que se realizan en el hogar, destinadas al apoyo de la autonomía personal y familiar.

Actividades y tareas cotidianas que recaen en el propio destinatario de la prestación, dirigidos a aumentar su bienestar personal y social.

La información se puede encontrar en los centros Sociales o Unidades de Trabajo social de la localidad donde resida.

Teleasistencia

Este servicio constituye un instrumento básico para proporcionar a las personas en situación de dependencia y a sus familiares un mayor grado de autonomía.

Va dirigido a mayores y/o personas discapacitadas y personas en situación de dependencia que viven solas y en situación de riesgo. El grado de discapacidad ha de ser igual o superior a 65%. Además, deben disponer en su domicilio de línea telefónica y suministro eléctrico.

El servicio que presta es:

Apoyo inmediato a través de la línea telefónica a demandas de diversas ordenes; angustia, soledad, accidentes domésticos, caídas...

Movilización de recursos ante situaciones de emergencia sanitaria, domiciliario social.

Seguimiento permanente desde el Centro de Atención mediante llamadas telefónicas periódicas.

Agenda, para recordar al usuario datos importantes sobre toma de medicamentos, realización de gestiones, etc.

Información General.

Puedes encontrar más información en el Departamento de Servicios Sociales del Ayuntamiento donde residas.

Página web: <http://www.valinet.org/>

Plan de apoyo a las familias andaluzas

Incluye una serie de medidas para personas con discapacidad como asistencia dental, contratación de cuidadores/as, centros residenciales, estancias diurnas, respiro familiar, adecuación funcional de la vivienda, cuidados de enfermería a domicilio. Teléfono de información 900 850 000

Página web: <http://www.apoyoalasfamilias.es/>

Solicitud de valoración de Ley de Dependencia

El reto es atender a las necesidades de las personas dependientes, bien por sufrir una enfermedad o accidente invalidante o al llegar a la vejez, apoyándolas para desarrollar las actividades esenciales de la vida diaria, alcanzar una mayor autonomía personal y poder ejercer plenamente sus derechos de ciudadanía.

Pueden solicitarlas las personas mayores, con discapacidad física, psíquica, intelectual y con enfermedad mental, niños de tres años con graves discapacidades y que hayan sido declaradas "dependientes".

Se solicita en la unidad de Trabajo Social del Ayuntamiento al que pertenezca el afectado y una vez presentada toda la documentación se envía a la Consejería de Igualdad y Bienestar Social.

La documentación a presentar es:

Instancia del Ayuntamiento pertinente, en el que se haga constar la U.T.S. de referencia del barrio al cual pertenece la persona en situación de dependencia.

Fotocopia compulsada del DNI del solicitante (excepto para menores).

Certificado de empadronamiento colectivo e histórico del solicitante.

Certificado de Discapacidad, quien lo posea.

Para menores además:

DNI del padre/madre o tutor.

Libro de familia.

Certificado de empadronamiento en este caso de la madre/madre o tutor (menores de 5 años).

En caso de que el solicitante tenga representante o guardador de hecho:

DNI del representante, guardador o tutor.

Resolución de Incapacidad, documento de guardador de hecho o representación mediante mandamiento verbal.

Se entregarán fotocopias y se llevaran los originales para su compulsación.

Solicitud de la segunda opinión médica

Obtener una segunda opinión médica es un derecho de los usuarios del Sistema Sanitario Público Andaluz cuando éstos padecen una enfermedad diagnosticada como de pronóstico fatal, incurable o que compromete gravemente su calidad de vida, o bien cuando el tratamiento propuesto conlleva un elevado riesgo vital.

Proceso de incapacidad

La incapacitación es el mecanismo jurídico previsto para aquellos casos en que enfermedades o deficiencias persistentes de carácter físico o psíquico impiden a una persona gobernarse por sí misma, teniendo como objetivo la protección de los intereses y derechos del incapacitado, tanto a nivel personal como patrimonial.

Puede iniciar el proceso legal de incapacitación de una

persona, el cónyuge o descendientes, o en su defecto, los ascendientes o hermanos y también el Ministerio Fiscal.

Cualquier persona está facultada para poner en conocimiento del Ministerio Fiscal los hechos que puedan ser determinantes de la incapacitación. No obstante, la incapacitación de menores de edad, en los casos en que proceda conforme a la Ley, solo podrá ser promovida por quienes ejerzan la patria potestad o la tutela.

La incapacitación de una persona vendrá dictaminada por sentencia judicial.

La demanda se presentará en el juzgado de primera instancia del domicilio donde se reside de manera habitual.

Se podrán aportar los siguientes documentos:

- Examen psiquiátrico o neurológico.
- Informes médicos.
- Informes sociales.
- Certificado de discapacidad.
- Examen realizado por el mismo juez al tener una entrevista con la persona que se considera preciso incapacitar.

Hay dos tipos:

- Total: la persona asignada por el juez deberá regir a la persona incapacitada y sus bienes.
- Parcial: la persona asignada por el juez, administrará sus bienes.

Podrás encontrar más información en el siguiente enlace: www.discapnet.es

Pensión No Contributiva de Invalidez

Prestaciones económicas con carácter mensual. Para personas que no reúnen las cotizaciones suficientes para solicitar una pensión contributiva. Es una prestación económica periódica que se reconoce por padecer un determinado grado de discapacidad y carecer de rentas o ingresos suficientes.

Estas prestaciones aseguran a todos los ciudadanos en situación de jubilación o invalidez y en estado de necesidad, una prestación económica, asistencia médico-farmacéutica gratuita y servicios sociales complementarios aunque no se haya cotizado o se haya hecho de forma insuficiente para tener derecho a una pensión contributiva.

Han de cumplir los siguientes requisitos:

- Tener 18 años o más y menos de 65.
- Residir en territorio español, durante 5 años.

- Grado de discapacidad igual o superior al 65%.
- Carecer de ingresos o rentas suficientes.

Renta activa de inserción

Es un programa que comprende medidas de políticas activas de empleo, gestionadas por los Servicios Públicos de Empleo con la finalidad de incrementar las oportunidades de reinserción laboral, y el abono de una prestación económica denominada Renta Activa de Inserción, gestionada por el Servicio Público de Empleo Estatal, vinculada a la realización de las acciones en materia de políticas activas de empleo que no conlleven retribuciones salariales.

Podrán ser beneficiarios de este programa los trabajadores desempleados menores de 65 años, que, a la fecha de solicitud de incorporación al programa, sean parte de estos grupos:

1. Tener cumplida la edad de 45 años.
2. Emigrantes retornados.
3. Personas discapacitadas.
4. Víctimas de violencia de género.

Requisitos.

- Ser demandante de empleo inscrito ininterrumpidamente en la Oficina del Servicio Público de Empleo durante doce o más meses. A estos efectos, se considerará interrumpida la demanda de empleo por haber trabajado un período acumulado de 90 o más días en los 365 anteriores a la fecha de solicitud de incorporación al programa.

- No tener derecho a las prestaciones o subsidios por desempleo o a la Renta Agraria.
- Carecer de rentas, de cualquier naturaleza, superiores en cómputo mensual al 75 % del Salario Mínimo Interprofesional, excluida la parte proporcional de dos pagas extraordinarias.

A estos efectos aunque el solicitante carezca de rentas, en los términos anteriormente establecidos, si tiene cónyuge y/o hijos menores de 26 años, o mayores incapacitados, o menores acogidos, únicamente se entenderá cumplido el requisito de carencia de rentas cuando la suma de las rentas de todos los integrantes de la unidad familiar así constituida, incluido el solicitante, dividido por el número de miembros que la componen no supere el 75 % del Salario Mínimo Interprofesional, excluida la parte proporcional de dos pagas extraordinarias.

Se computará como renta el importe de los salarios sociales, rentas mínimas de inserción o ayudas análogas de asistencia

social concedidas por las Comunidades Autónomas. Se considerarán rentas las recogidas en el artículo 215.3.2 del texto refundido de la Ley General de la Seguridad Social.

- No haber sido beneficiario del Programa de renta activa de inserción en los 365 días naturales anteriores a la fecha de la solicitud, salvo que en el momento de la solicitud acrediten la condición de persona con discapacidad o de víctima de violencia de género o doméstica.
 - Que el desempleado no ha sido beneficiario de tres derechos al Programa de renta activa de inserción anteriores, aunque los derechos no se hubieran disfrutado por el período de duración máxima de la renta.
 - Acreditar la condición de persona con discapacidad en grado igual o superior al 33%, o tener reconocida una incapacidad que suponga una disminución en su capacidad laboral del porcentaje anteriormente indicado.
 - Ser trabajador emigrante que ha retornado del extranjero en los 12 meses anteriores a la solicitud, trabajado, como mínimo, seis meses en el extranjero desde su última salida de España, y figura inscrito como demandante de empleo, siempre que se reúnan los requisitos indicados en el primer apartado, excepto el de haber permanecido inscrito en los últimos 12 meses.
 - Tener acreditada por la Administración competente la condición de víctima de violencia de género o doméstica, salvo cuando convivan con el agresor y estar inscrito como demandante de empleo, siempre que se reúnan todos los requisitos anteriores, excepto el de la edad y el de la inscripción durante los últimos 12 meses.

Toda la información en:
<http://www.inem.es/>

Pensión por hijo a cargo

Es la asignación económica por cada hijo a cargo del beneficiario, menor de 18 años o mayor afectado de una discapacidad en grado igual o superior al 65%, cualquiera que sea su filiación, así como por los menores en acogimiento familiar, permanente o preadoptivo, siempre que no se supere el límite de ingresos establecidos.

Se considera “hijo a cargo” a aquél que viva con el beneficiario y a sus expensas, siempre que sea menor de 18 años o siendo mayor de edad, está afectado por una discapacidad igual o superior al 65%.

Los beneficiarios serán:

A) Beneficiarios/as del Nivel Contributivo:

- Las personas afectadas, padre, madre o persona responsable integradas en el Régimen General u otros regímenes, que se encuentren afiliadas y en alta o en situación similar a de alta en el respectivo Régimen al sobrevenir la situación protegida, así como los pensionistas de la Seguridad Social y los perceptores de subsidios y de la prestación contributiva por desempleo.
 - Que tengan a cargo hijos menores de 18 años o afectados por una discapacidad en un grado igual o superior al 65%.
 - Que no hayan percibido (si se tiene a cargo hijos/as menores de 18 años no discapacitados/as), durante el ejercicio anterior, ingresos anuales, de cualquier naturaleza, superiores al límite establecido.

B) Beneficiarios/as del Nivel No Contributivo:

Las personas afectadas, padre, madre o persona legalmente responsable que cumplan los siguientes requisitos:

- Residir legalmente en territorio español.
- No tener derecho, ninguno de los padres, a prestaciones de esta misma naturaleza en su modalidad contributiva.
- No tener derecho, ninguno de los padres, a prestaciones de esta misma naturaleza en cualquier otro régimen público de protección social.
- Tener a cargo hijos/as menores de 18 años o afectados por una discapacidad igual o superior al 65%.
- No haber percibido (si se tiene a cargo hijos/as menores de 18 años no discapacitados), durante el ejercicio anterior, ingresos de cualquier naturaleza.

C) Otros Beneficiarios/as:

- Huérfanos de padre y madre, menores de 18 años o discapacitados en un grado igual o superior a 65%, sean o no pensionistas de orfandad del Sistema de la Seguridad Social.
- Quienes no siendo huérfanos, hayan sido abandonados por sus padres, se encuentren o no en régimen de acogimiento familiar y reúnan los requisitos de edad o de discapacidad del punto anterior.

La solicitud se puede descargar en la página Web de la Seguridad Social o bien se puede recoger en los Centros de Atención e Información de la Seguridad Social (CAISS).

Documentos necesarios.

1. D.N.I. del solicitante y/o tarjeta o permiso de residencia en el caso de ser extranjero.

2. Tarjeta de Identificación Fiscal del solicitante.
3. D.N.I. del otro titular de la patria potestad o tutela.
4. Libro de Familia o tarjeta no laboral de los hijos a cargo del extranjero residentes en España.
5. Declaración de la Renta, o en su defecto, declaración de no obligatoriedad de declarar.
6. D.N.I. de los hijos a cargo mayores de 16 años.

Otras ayudas

Ayudas sociales de carácter extraordinario

Son ayudas económicas complementarias de carácter extraordinario, a favor de enfermos/as, incapacitados/as, beneficiarios/as del Subsidio de Garantía de Ingresos Mínimo, de la Pensión No Contributiva de Invalidez o Jubilación y de ayudas periódicas individualizadas a favor de ancianos/as o enfermos/as.

Ayudas Técnicas Individuales

Estarán consideradas como ayudas técnicas los instrumentos o productos de apoyo, cualquier dispositivo, equipo, instrumento, tecnología... fabricado especialmente, o disponible en el mercado, para prevenir, compensar, controlar, mitigar o neutralizar, deficiencias, limitaciones en las actividades diarias y restricciones en la participación.

Ayudas a la Movilidad y al Transporte

1 Tarjeta de aparcamiento Se trata de un documento acreditativo de la condición de persona con discapacidad y movilidad reducida, para el disfrute de sus derechos especiales en la circulación de vehículos.

2 El impuesto de matriculación El impuesto de matriculación de vehículos es un impuesto de un 7% o un 12%, dependiendo de la cilindrada del mismo, que las personas con discapacidad están exentas de pagar siempre que cumplan una serie de requisitos.

3 Exención impuesto de circulación.

4 Tarjeta dorada Renfe Es una tarjeta de transporte que proporciona ventajas para viajar en las distintas líneas de RENFE, tanto al beneficiario como a su acompañante.

Complemento de alquiler de la Pensión de Jubilación e Invalidez en su modalidad No Contributiva

Es un complemento de pensión de jubilación e invalidez en su modalidad no contributiva. A personas pensionistas de jubilación e invalidez de la Seguridad Social, en su modalidad no contributiva, que acrediten carecer de vivienda en propiedad y tener como residencia habitual una vivienda alquilada a propietarios que no tengan con él/ella relación de parentesco hasta tercer grado.

III. Recetas

Las recetas que se exponen a continuación son para un grupo de entre 6 y 8 personas. Todas ellas han sido aportadas por madres de la Asociación andaluza.

1 Puré de calabacín

Ingredientes

Calabacines 2 Kilos

Cebollas 2 unidades

Quesitos 1 ó 2 unidades

Preparación

Hervir los calabacines con la cebolla y sal unos 15 ó 20 minutos, dependiendo de la olla, cuando estén los pasaremos por la batidora y le añadiremos los quesitos.



2 Puré de calabaza

Igual que el anterior, pero, empleando calabaza en lugar de calabacín.



3 Puré de brócoli

Ingredientes

Brócoli 1 unidad

Puerros 100 gr.

Apio 100 gr.

Caldo de ave 250 c.c.

Cebolletas 3 unidades

Preparación

Se hierven los ingredientes juntos, después se pasa por la batidora agregándole 2 quesitos. Al servirlo



se puede añadir pimienta o hiervas aromáticas según gusto.

4 Gazpacho

Ingredientes

Tomates 1 kg.

Pepinos 1 unidad.

Pimiento verde 1 unidad

Hinojo fresco 1 bulbo

Tallo de Apio 1 unidad

Cebollas 3 unidades

Ajos 3 dientes

Aceite de oliva 3 cucharadas

Vinagre 2 cucharadas

Caldo vegetal o agua 500 c.c.

Sal y pimienta

Preparación

Pasarlo todo por la batidora y servir muy frío



5 Lentejas

Ingredientes

2 puñados de lentejas por comensal

Cebolla 1 unidad

Tomates 1 unidad

Ajos 1 cabeza

Laurel 2 ó 3 hojas

Calabacín un trozo

Berenjena un trozo

Habichuelas verdes 100 gr.

Preparación

Trituramos el tomate y la cebolla y lo vertemos en una olla triturado, junto con el laurel, la cabeza de ajo con un corte alrededor, un chorrito de aceite, sal y agua (dependiendo de la cantidad de lentejas).

Se pone a hervir unos 15 minutos y añadimos una patata pequeña en trozos y la verdura según gusto y se termina la cocción cuando las lentejas estén en su punto.



6 Tomates rellenos con champiñones

Ingredientes

Tomates 8 unidades

Champiñones 1 lata grande

Queso fresco 100 gr.

Cebolleta 1 unidad

Sal y pimienta al gusto

Preparación

Se lavan los tomates y se corta una tapa alrededor del tallo para vaciarlo.

Se pasa por la batidora: La pulpa de los tomates, los champiñones, el queso fresco, la cebolleta.

Agregamos la sal y la pimienta y rellenamos los tomates.

Lo metemos en el horno a 200º unos 20 minutos.



7 Berenjenas con champiñones

La misma preparación que los tomates con champiñones, pero utilizando las berenjenas.



IV. Bibliografía

Teenagers with Prader Willi Syndrome. A handbook for parents and carers. Jackie Waters and Kendra Mitchell. 2005. British Library Cataloguing in Publication Data. Prader Willi Syndrome Association UK.

A handbook for parents and carers of adults with Prader Willi Syndrome (Revised Edition). Jackie Waters. 1996. British Library Cataloguing in Publication Data. Printed by Biddles Ltd, Guildford and King's Lynn. Prader Willi Syndrome Association UK.

My sister or brother has Prader-Willi Syndrome: Information for siblings. Reprinted and revised July 2003. Prader Willi Syndrome Association UK.

Alerta Médica Syndrome de Prader Willi. Por médicos especialistas en el Síndrome de Prader Willi. International Prader Willi Syndrome Organisation (IPWSO)

¿Qué es el Síndrome de Prader Willi? Patricia Arias Tornero y Begoña Ruiz García. 2005. Edita: Defensor del menor en la Comunidad de Madrid.

II Congreso Nacional del Síndrome de Prader Willi. 22 y 23 de Octubre de 2004. Barcelona. Ponencias y comunicaciones.

Hormona de Crecimiento y Síndrome del Prader Willi. Una guía para familias y cuidadores. 2003. Asociación Española del Síndrome de Prader Willi.

El niño Prader Willi de 0 a 6 años. Asociación Española del Síndrome de Prader Willi.

Healthy Eating with Prader Willi Syndrome. Jackie Waters. 2007. British Library Cataloguing in Publication Data. Prader Willi Syndrome Association UK.

El Síndrome de Prader Willi: Guía para familias y profesionales. Marta Albert García. 1999. Edita Ministerio de Trabajo y Asuntos Sociales.

El síndrome de Prader Willi. Sobre el trato con los afectados. Urs Eiholzer. 2006. Karger AG.

Babies and children with Prader Willi Syndrome. A handbook for parents and carers (Revised edition). 2001. British Library Cataloguing in Publication Data. Prader Willi Syndrome Association UK.

Los hermanos de personas con discapacidad. Una asignatura pendiente. Blanca Núñez y Luis Rodríguez. 2004. Asociación Amar. Artes gráficas Buschi, S.A. Buenos Aires (Argentina).

Para profesionales. Síndrome de Prader Willi. Linda M. Gourash y Janice L. Forster. 2005. Asociación de Pittsburg.

Revisión integral del Síndrome de Prader Willi: etiología, diagnóstico, características, evolución y tratamiento. Gemma González González Laura Bernarda Bech, Augusto Anguita Mateu y Manuel Carrillo Blanchar. 2008. Revista Española de Obesidad.

Behaviour Management in Prader Willi Syndrome. 2002. Prader Willi Syndrome Association UK.

Atención en el Hospital Marino de Hendaya a pacientes que presentan un Síndrome de Prader Willi. Doctora Thulleaux. 1999. Hospital Marino de Hendaya.

Metronomo Interactivo. 2008. Centro Optimus de Integración Neuropsicológica.

Terapia Craneo Sacral. The Upledger Institute España.

Liberación Somato Emocional. The Upledger Institute España.

Descubre la Manipulación Visceral. The Upledger Institute España.

La Terapia Craneo Sacral con Orientación Pediátrica. The Upledger Institute España.

La auténtica felicidad. M. Seligman. 2005. Ediciones B.

La inutilidad del sufrimiento. MJ. Álava Reyes. 2003. La esfera de los libros.

Fluir. Csikszentmihalyi, M. Kairos. 2008

Usted puede ser feliz. A. Ellis. 2007 Paidós Ibérica.

Una nueva guía para la vida racional. A. Ellis y R. Harper. 2003 Obelisco.

Sexualidad y personas con discapacidad psíquica. FEAPS. Alcobendas. Madrid 2000

Educación Sexual y Afectiva en personas con minusvalía Psíquica. Asociación Síndrome Down. José Luis García Fernández. Cádiz 2000. Cádiz y Bahía.

Sexualidad en personas con minusvalía psíquica. Instituto Nacional de Servicios sociales. Getafe. Madrid 1993

Educación Sexual, un temario para la ESO. Delegación Provincial de Salud de Jaén. Valentín Ruiz Nieto. 2005.

Artículo del Hospital Universitario Virgen de las Nieves de Granada sobre la anestesia en los PW. M. A. García Rescalvo, A. López Andrade Jurado, M. J. García Sánchez, F. García Villalba, M. Prieto Cuéllar, M. García Granados y A. Almazán Duro.

Revistas de la Asociación Síndrome de Prader Willi de Andalucía "Haciendo camino".

Bibliografía de International Prader Willi Síndrome Organisation (IPWSO).

Calle Socorro, 11.

La Carolina 23200 JAÉN

Tfno: 626 21 58 15

www.praderwilliandalucia.es

praderwilliandalucia@hotmail.com



Si quieres ayudar a la asociación, puedes colaborar haciéndote socio o ingresando tu donativo en la cuenta de La Caixa **2100 1629 50 0200119110**

BOLETÍN DE SUSCRIPCIÓN

Apellidos

Nombre

Dirección

CP

Ciudad

Teléfono

DESEO COLABORAR CON ____ €

Anuales__

Semestrales__

Nº de cuenta: _____

Fecha

Firma

Manual para familiares de personas afectadas por el Síndrome de Prader Willi

Primera edición: diciembre 2009, 1000 ejemplares

ASPWA: Jaén. Diciembre 2009

Maquetación y coordinación del manual: Patricia Ruiz Rustarazo

Depósito Legal: D.L.: J 973-2009

Impresión: Paco Letras, La Carolina, Jaén

Asociación Síndrome de
Prader Willi de Andalucía

