

Un sÃ-ndrome minoritario

Prader Willi

Cursillo - 04/02/2010

SÃ-NTOMAS

Este sÃ-ndrome altera el funcionamiento del hipotÃ-lamo, una secciÃ³n del diencÃ©falo cuyas funciones incluyen, entre otras, el control del apetito: carecen de sensaciÃ³n de saciedad. La observaciÃ³n clÃ-nica y algunos trabajos de investigaciÃ³n, han demostrado una diferencia entre "sensaciÃ³n de hambre" y "falta de saciedad". Un error muy comÃºn es pensar que la bÃ³squeda incesante de "comida" se debe a un "hambre excesiva". La alimentaciÃ³n de las personas con SPW necesita estar supervisada constantemente, ademÃ¡s de seguir una estricta dieta.

Para agravar el problema del control alimenticio, el sÃ-ndrome tambiÃ©n provoca deficiencia del tono muscular, un alto porcentaje de grasa en el organismo y falta de energÃ-a. Todas estas condiciones reducen las necesidades calÃ³ricas de los niÃ±os y adultos que tienen este sÃ-ndrome, a dos tercios de la necesidad calÃ³rica estÃ¡ndar.

Si bien el trastorno alimenticio es el sÃ-ntoma mÃ¡s evidente y el que demanda mÃ¡s tiempo, ademÃ¡s de su mayor riesgo vital, es sÃ³lo un aspecto de esta compleja dolencia. Al principio, los bebÃ©s que tienen este sÃ-ndrome se alimentan deficientemente y no aumentan de peso, ya que la debilidad de su tono muscular reduce su capacidad de succiÃ³n.

El sÃ-ndrome de Prader-Willi tambiÃ©n puede provocar crecimiento y maduraciÃ³n incompletos, facciones caracterÃsticas, problemas del comportamiento, dificultades respiratorias, comportamiento obsesivo-compulsivo (como hurgarse lesiones en la piel, pensamientos y acciones repetitivos y una fuerte necesidad de seguir una rutina), disfunciones en la temperatura corporal, resistencia al dolor, retraso en el desarrollo del aprendizaje y, en dos terceras partes de los casos, imposibilidad de vomitar. Alguno puede llegar a comerse cualquier cosa, y los medicamentos para inducir al vÃ³mito son ineficaces y pueden resultar tÃ³xicos.

CARACTERÃSTICAS PSICOLÃGICAS

Â

Â En general, las personas con SPW suelen sufrir alguna limitaci3n cognitiva. Dentro de esta limitaci3n, existen grandes diferencias interindividuales, siendo el cociente intelectual medio de entre 60 y 70.

Â

A nivel cognitivo, estas personas normalmente tienen buena memoria a largo plazo, buena organizaci3n perceptiva, buena habilidad para reconocer y evaluar relaciones espaciales, buena decodificaci3n y comprensi3n lectora y un buen vocabulario expresivo. Sin embargo, suelen presentar: falta de procesamiento secuencial de la informaci3n, dificultades en la aritm3tica, pobre memoria a corto plazo (por ejemplo, les cuesta recordar cadenas de informaci3n, como pueden ser 3rdenes por lo que se tacha muchas veces al ni±o de desobediente), tienen dificultades de atenci3n y concentraci3n y habilidades motoras finas relacionadas con la planificaci3n motriz, el tono o la fuerza.

Conductas

Las personas con SPW suelen tener un patr3n conductual espec3fico en el que se observan fluctuaciones significativas seg3n la edad. Los ni±os peque±os suelen ser alegres, afectuosos, complacientes y cooperadores hasta que sobre los 6 u 8 a±os se vuelven m3s r3gidos, irritables y emocionalmente m3s inseguros. As3comienzan a tener conductas como engullir toda la comida disponible, impaciencia, ataques de ira, enfados, distracciones, problemas de comunicaci3n e impulsividad, suelen ser manipuladores, mentirosos, h3biles, caprichosos, egoc3ntricos; con frecuencia muestran conductas autolesivas y tienen pocas habilidades interpersonales. Las habilidades de cooperaci3n suelen estar m3s alteradas, aunque 3stas mejoran con la edad.

En las actividades de la vida diaria, las personas con SPW se desenvuelven relativamente bien. Destacan especialmente en las habilidades dom3sticas de preparaci3n de la comida (en los casos en los que se les permite y no les genera demasiado estr3s) y en tareas de auto-ayuda.

Debido a que la familia supervisa permanentemente todo lo que tiene que ver con la comida, se desenvuelven en un 3rea donde no tiene ning3n control. En un intento por relacionarse o luchar con el mundo, se encierran en lo que saben (o creen saber), evitando la inclusi3n de cualquier informaci3n contradictoria, y cuando esto 3ltimo sucede, se muestran ansiosos y agitados e incluso se esfuerzan a3n m3s por adquirir un control interno mayor; pero no pueden, y en estos casos se dan conflictos

emocionales.

Â INTERVENCIÃ“N

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

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

Â

Â

Â