

Síndrome de Prader Willi

Belén Cabanillas Campo (Pedagogía)



El “Síndrome de Prader Willi” es una alteración genética, se nace con él y acompaña a la persona afectada durante toda su vida.

Este síndrome se debe a distintas alteraciones en el cromosoma 15; existen

muchos síntomas comunes en las personas con SPW, pero no podemos olvidar que cada persona es diferente, y por lo tanto no todos los síntomas estarán presentes de la misma forma y en el mismo grado en todos los afectados.

Es una enfermedad muy poco frecuente y para los afectados el recorrido es complicado, en España, hay entre 2000 y 3000 casos.

El embarazo de un bebé con este síndrome no parece sufrir alteraciones, entonces los padres esperan un parto sin problemas. Una vez nace, los primeros meses de vida tienen dificultades como que no pueden succionar, tienen falta de percepción táctil y dificultades sensoriales. Son niños que no se mueven absolutamente nada y no lloran; cosa que es muy significativa ya que la mayoría de los niños al nacer, lloran.

El diagnóstico se da tras hacer una prueba genética concreta.

Los síntomas físicos del síndrome de Prader-Willi se caracterizan por un cansancio generalizado y dificultades en la movilidad, disfunciones en la regulación de la temperatura corporal, elevado umbral del dolor, incapacidad para vomitar, somnolencia diurna que consiste en una alterada arquitectura del sueño, ausencia de la sensación de saciedad alimentaria (pueden llegar a comer cantidades industriales de comida sin saciarse), estrabismo, es decir los ejes visuales no tienen la misma dirección. También se caracterizan por tener miopía, elevado riesgo de escoliosis y osteoporosis, genitales

pocos desarrollados, talla baja y manos y pies pequeños, alteraciones que dificultan la articulación del lenguaje.

Este fallo genético afecta al hipotálamo que se encarga de controlar la necesidad de beber agua, una persona con este síndrome nunca bebe agua, no tiene un buen proceso de estructuración cognitiva entonces no se puede dar el aprendizaje significativo, se queda dormido incluso de pie. Además aunque se encuentren saciados su cerebro no lo capta entonces puede llegar a comer hasta reventar.

El síndrome de PW tiene una base orgánica, estas personas tienen muchas dificultades en los aspectos emocionales. Además poseen un fenotipo comportamental que es una forma de comportamiento rutinario. Esto quiere decir que con estas personas no se pueden modificar todas las conductas, entonces habría que modificar los aspectos negativos de la modificación de la conducta (castigo) por positivos, procediendo así a un control eficaz de su conducta.

Otro tema importante es cómo tenemos que comunicarnos con un niño que tiene este síndrome; en primer lugar, siempre tenemos que pensar que no es el niño el que no se entera de las cosas, soy yo que no me explico bien.

Para comunicarnos no solo vale con hablar, tenemos que comunicarnos con gestos, con la mirada. Con estos niños hay que evitar los pronombres deícticos como: “aquí”, “allí”, “todos” porque los ignoran y las palabras “NO”, “SÍ” ya que son muy genéricos.

Algunas de las características de este síndrome; es que un tipo de daño no sienten el dolor correspondiente. Otra característica es que no tienen la capacidad de vomitar entonces comen inapropiadamente lo que comen no pueden vomitarlo y algunos de ellos llegan a intoxicarse.

Por otro lado, en cuanto a las características cognitivas de estas personas; poseen dificultades en la secuencialización, es decir, los pasos en orden que seguimos para conseguir una meta. no entienden los cambios y por ello no son capaces de resolver problemas matemáticos porque hay que seguir una secuencia y un orden.

Otra característica es que tienen una Interpretación literal del lenguaje por lo que tenemos que tener cuidado con lo que decimos. Además no tienen memoria a corto plazo por lo que no se les puede dar dos órdenes seguidas porque no son capaces de quedarse con tanta información.

También poseen dificultades en la inteligencia relacionada con la comprensión por lo que no pueden ponerse en su lugar, como consecuencia de ello podríamos llegar a pensar que con niños egocéntricos. A partir de los cuatro años se adquieren las emociones básicas tales como miedo, vergüenza o culpa las cuales no están presentes en estos niños.

Por otro lado, cabe destacar que una conversación para estos niños es algo horrible, tienen un nivel de ansiedad por encima de la media. La ansiedad se suele dar por obsesión o compulsión, tienen muchas obsesiones como es rascarse y al no sentir dolor son capaces de hacerse úlceras que tardan un año o dos en curarse. Normalmente, debido a la ansiedad y frustración tan elevada se suelen oponer a los castigos con conductas agresivas, con lo cual hay que tener cuidado con el uso del castigo en estos niños.

Además, hay que destacar que los niños que sufren esta enfermedad suelen ser expulsados constantemente, y una vez que son expulsados ya no quieren volver al instituto, por otra parte es difícil encontrar lugares adecuados para el tratamiento de este tipo de conductas.

Son muy dados a tener expectativas silenciosas, para que éstas no se den tenemos que ser firmes en lo que hemos dicho que vamos a hacer. Son muy buenos en las argumentaciones, intentan engañarte para así evitar hacer cosas que no les apetece.

Es importante saber que nunca se les puede castigar ni reforzar con comida porque para ellos la comida tiene que ser algo que se toma solo a una determinada hora y en una determinada cantidad, de manera prudente y organizada.

Por último, para gestionar una situación de crisis en el momento que se da cuantas menos personas haya a su alrededor mejor. Ellos en estas situaciones necesitan que les demos calma y tranquilidad antes que reaccionen con el uso de rabietas.

Si un niño con este síndrome le da una rabieta en clase deberíamos cambiar el ritmo de la clase, siempre hay que dejarle una salida, ellos no tienen autocontrol. Cuando nos damos cuenta de que el niño está nervioso nos deberíamos de salir con él fuera. Para así evitar que haya una crisis en clase delante de los demás.

La rabieta para ellos no es otra cosa que comunicarnos que están saturados, hay que aceptar siempre sus disculpas porque es empezar desde cero para ellos.

