

Síndrome de Prader-Willi y Familia

Aurora Rustarazo Garrot

Psicóloga AESPW



AESPW

Asociación Española para
el Síndrome de Prader-Willi

C/ Río Ter, 2 • 28913- Leganés (Madrid)
Tel.: 915 336 829 • www.aespw.org

Síndrome de Prader-Willi y Familia

Aurora Rustarazo Garrot

Psicóloga AESPW



AESPW

Asociación Española para
el Síndrome de Prader-Willi

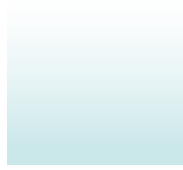


UNA IDEA CENTRAL

Educar a un hijo es una tarea compleja que requiere dedicación, paciencia y amor en abundantes dosis. Si se trata de hacerlo con un niño que padece el Síndrome de Prader Willi (SPW) vamos a necesitar sumas todavía mayores de las capacidades que acabamos de mencionar. En contrapartida los padres que cuidáis a una persona con este síndrome también recibís de su parte cantidades ingentes de cariño y afecto, así que ¡Ánimo!

Será necesario a lo largo de la lectura de este documento tener siempre presente que estamos hablando de un síndrome, es decir, de un conjunto de signos y síntomas, que no se dan en todas las personas con la misma frecuencia e intensidad, por lo que la variabilidad entre quienes padecen el SPW es muy amplia. Por tanto, solamente la evolución y las características específicas de vuestro hijo, serán las directrices que deban servir de guía.

En este texto os propongo algunas reflexiones que pueden apoyaros en este peculiar camino que recorreréis junto a él o ella. Mi intención es aportar ciertas estrategias generales que pueden resultar útiles, pero considero oportuno insistir en que no podemos olvidar que, al igual que sucede con cualquier ser humano, **cada uno de ellos es único e irrepetible**, con sus propias peculiaridades y diferencias personales, fruto de su herencia genética y de sus experiencias vitales, por eso algunas de las pautas que vais a leer a continuación os resultarán interesantes y otras simplemente inocuas.



Es lógico que queramos corregir todos los comportamientos negativos que observamos en nuestros hijos, sin embargo, para no empeorar la situación en ese intento, antes de ponernos manos a la obra es imprescindible que asumamos una realidad: **el SPW es un trastorno que tiene una base genética, es decir, orgánica, y por tanto no modificable, este daño cerebral genera en ellos una forma característica y estable de conducirse en la vida (fenotipo comportamental) que no vamos a poder cambiar.** Más bien, lo que tendremos que hacer, es conocer cuáles son estas características, para intentar disminuir la frecuencia e intensidad de las consecuencias negativas que conllevan. Además así aprenderemos a manejar el ambiente para que les resulte lo más comfortable posible. Para conseguir nuestra meta habrá que recordar **algunas pautas generales:**


1. **Intenta mantener un entorno planificado, estable y predecible** en el día a día. Si surgen cambios comunícaselos con tiempo, y si no es posible asume que pueden generarse problemas y que tu hijo estará más irascible.
2. Es muy frecuente que sufran alteraciones del lenguaje a nivel expresivo y comprensivo, por eso **a la hora de hablar con él o ella**, ten en cuenta que:
 - Es mejor emplear un lenguaje positivo (Di “quédate sentado” en lugar de “no te levantes”).
 - Nunca le des más de dos órdenes seguidas, no va a retener los mandatos en frases largas.
 - No entienden instrucciones implícitas (si le dices “pregúntale a papá qué quiere hacer”, él se lo preguntará pero no volverá a darte a ti la respuesta de su padre, porque en tus instrucciones eso no se lo has pedido).
 - Procura no hablar de lo que dice o hace mal con los demás, delante de él.



- No le plantees preguntas abiertas del tipo ¿qué hacemos? mejor dale un par de opciones para que elija una.
- No creas que cuando le hablas de límites temporales te entiende con claridad aunque lo aparente. Se sitúa en una dimensión espaciotemporal aquí y ahora. Si necesitas hacerlo muéstrale el reloj mientras lo habláis.
- Cumple siempre lo que le prometes.
- Háblale en función de la edad que tenga, no como si fuera un niño eternamente. Evita las expresiones infantiles siempre en vuestras conversaciones, tales como “chicha” “pipi”, y corrígelas si aparecen.
- Ten cuidado con los SÍ genéricos (si te pregunta “¿vamos al zoo?” y tú le contestas “Sí”, puede que él esté pensando “me lleva al zoo, como salimos fuera cenamos en un restaurante y me comeré un helado”, por eso dile “sí, iremos al zoo, merendarás una fruta y luego vendremos a casa a cenar”).
- Refuerza su intento de comunicarse contigo aunque cometa errores en su forma de hacerlo, valora incluso la intención de hacerse entender. Facilitale apoyo visual si crees que puede necesitarlo, y vigila el hecho de que no sienta vergüenza por cómo se expresa. Interpreta el empeoramiento en su uso del lenguaje (por ejemplo la intensificación de la disfemia o tartamudeo) como un síntoma del incremento de la ansiedad u otra condición subyacente y consulta al especialista si el retroceso se mantiene en el tiempo.

3. No olvides que muchas de las conductas que nos resultan molestas , son el [resultado de su inflexibilidad mental](#), no son cosas que hagan para presionar o imponerse, y debemos aprender a manejarlas porque se producirán frecuentemente, algunas de estas complicaciones son:

- Repetir mucho ciertas cosas. No es algo que hagan adrede más bien les resulta inevitable. Realmente no buscan tu respuesta han entrado



en una especie de bucle del que debes intentar sacarles, tal vez si les devuelves la pregunta consigas interrumpir el círculo vicioso en el que han entrado.

- Les cuesta mucho asumir los cambios, por eso no pasan fácilmente de una actividad a otra ni reciben con alegría todas las sorpresas aunque sean positivas.
- No cambian de opinión sobre lo que piensan aunque les muestres pruebas de lo contrario.
- No ceden en las discusiones y se muestran obstinados.

Para proporcionar una buena educación a una persona que padece el SPW es imprescindible mantener un entorno estable y previsible, que os permita modificar las características ambientales que afectan negativamente su comportamiento. Para producir los cambios que os propongáis en su forma de actuar tenéis que tener siempre en cuenta que algunas de las conductas negativas que exhiben, no son intencionales, son el resultado de un daño orgánico subyacente a nivel cerebral.

UNA PROTAGONISTA



Todos sabemos que **uno de los temas más difíciles de manejar** con las personas con el síndrome es **la comida**. Conseguir un adecuado control alimentario es decisivo para su bienestar, y no lo digo solamente por la cantidad de calorías que ingieran al día y su consabido riesgo de obesidad, lo planteo también porque la forma en la que este asunto se trabaje va a influir directamente en su comportamiento.

Creo que lo primero que tenemos que tener muy claro es que ellos pueden ser tan felices como cualquiera aunque sigan una dieta hipocalórica, y que el **hecho de que ingieran más alimentos no va a influir en su grado de alegría**, el porqué de esta respuesta es claro, ellos siempre quieren más, no pueden evitarlo, no pueden controlarlo, no es algo que tenga que ver con su voluntad, su educación o su capacidad de control, es algo que responde a un daño hipotalámico subyacente, inmodificable. Por eso no tiene sentido castigarles porque cojan comida o intenten conseguirla, ¿castigaríais a una persona que sufre epilepsia por convulsionar?

Partiendo de estos principios, parece quedar claro que lo que tenemos que hacer para gestionar este peliagudo tema es establecer un firme control del acceso a la comida para que su hogar sea un lugar de tranquilidad y no una posible fuente de “comida extra”, por eso es muy importante que la cocina o cualquier otro lugar en el que almacenéis alimento esté bajo llave. ¿Por




qué? Veréis, ellos sienten siempre la necesidad de comer, si están en casa y piensan que utilizando alguna treta pueden conseguirlo, en lugar de estar relajados van a estar ideando cómo hacerlo. Cuando pongan en marcha su plan pueden suceder dos cosas, la primera que consigan obtener comida, con lo cuál van a seguir intentándolo cada vez que les sea posible, la segunda que aunque crean que pueden acceder a la comida no lo consigan y entonces se sientan frustrados, más irascibles y se incremente considerablemente el riesgo de tener un altercado en casa. Por eso, lo mejor es que tengan claro que aunque lo intenten no van a poder acceder a la comida, cuando ellos asumen que eso es así se relajan porque piensan...“haga lo que haga no voy a conseguir coger nada, así que es mejor que deje de darle vueltas” esta idea evita que generen expectativas evitando así el riesgo de frustrarlas y por tanto facilitando mayor estabilidad anímica.

Os sorprenderíais al saber cuántos chicos le dicen a sus padres “gracias por cerrar la cocina, así estoy más tranquilo”, eso sí para escuchar esta afirmación, si la cocina no ha estado cerrada desde el principio, es necesario esperar a que lo asuman.

La máxima a seguir entonces, es evitar el acceso a la comida, pero hay otras pautas relacionadas con el mismo asunto que también debemos tener en cuenta:

- No comas delante de él/ella cosas que no puede comer.
- No vayas con él/ella a hacer la compra al supermercado
- No mantengas con él/ella conversaciones sobre comida, como cocinarla, lo deliciosa que está, etc.
- Procura no poner platos en el centro de la mesa del que cada uno se sirva lo que quiera, es mejor llevar los platos ya llenos desde la cocina.
- Evita que maneje dinero, pacta con él/ella regalos que puede comprarse con el que le den, pero mientras guárdalo tú.

- 
- Elabora menús semanales que estén en un lugar visible, puedes introducir dos opciones en la merienda o el desayuno, para que elija una si ves que lo prefiere así.
 - Nunca premies ni castigues con comida.
 - Si vais a salir a comer fuera pacta con él/ella antes de hacerlo lo que se puede pedir.
 - Si decides ponerle una cantidad de comida no cedas si te pide más de malas formas. Si ves que eso sucede habitualmente sírvele un poco menos y si te pide más correctamente complétalo como lo tenías pensado.

El control del acceso a la comida es una medida indispensable no solamente para evitar el incremento de peso, también por la influencia decisiva que la gestión del alimento tiene en su comportamiento.




A SU MANERA

Otro de los comportamientos que genera problemas en la vida cotidiana de las familias con un hijo con SPW es el de las **obsesiones-compulsiones**. El que tengan “manías” que necesitan cumplir como la de ordenar las cosas una y otra vez, acumular objetos, o la de rascarse determinadas partes del cuerpo, es la respuesta que tienen ante la ansiedad.

Sabemos que ellos suelen tener un nivel de ansiedad por encima de la media: no se sienten saciados, notan incómodas diferencias con respecto a los demás, tienen dificultades para percibir el estado anímico de quienes les rodean, problemas para resumir la información, para almacenarla en la memoria, no comprenden el concepto de tiempo, se cansan más que el resto, a veces no entienden lo que se pide de ellos dentro del aula...en fin que sienten que existen un montón de demandas que cumplir y que ellos poseen pocas posibilidades de resolverlas, por tanto la ansiedad es una sensación habitual en sus vidas.


Repiten cosas para dar salida a esa ansiedad, para tener un entorno estable...“estoy nervioso, me pongo a colocar la mesa y me relajo, vuelve a aparecer la ansiedad y lo repito...cuando lo he hecho muchas veces ya no me calmo tanto, luego tengo que hacerlo más y más buscando esa calma que me da pensar que el ambiente es estable mientras repito lo mismo, siempre igual”.



Es un **síntoma** bastante común, regañarles, castigarles, culpabilizarles por lo que hacen o por lo que se hacen no es ninguna solución, al contrario, solamente sirve para generarles más ansiedad, ¿qué podemos hacer entonces? **Lo primero es interiorizar que se trata de un síntoma no de algo caprichoso que hacen porque quieren.** Lo mejor es intentar eliminarla desde que empiezas a percibir que se produce, por ejemplo si tienden a **acumular** no le compres muchas cosas ni permitas que se las regalen; si insiste en que desea un regalo dile que nada nuevo entrará en su habitación hasta que no se desprendan de algo que ya no use; y si tienes que buscar reforzamiento, intenta que sean sociales, muestra de afecto o bien la realización de actividades.

Las obsesiones compulsiones son difíciles de manejar, requieren de paciencia y observación, tal vez la que conlleve peores consecuencias es **la de rascado**, ya que como resultado de su elevado umbral al dolor, pueden ocasionarse serias lesiones que requieren de un largo tratamiento por la frecuente reincidencia en el daño. Es importante mantener la higiene, que las uñas estén cortas, tapar la herida con apósitos desde el momento en que se produzca un rasguño por pequeño que sea. Es también fundamental que, en lugar de decirle “no te rasques” enfadado cuando lo están haciendo, intentes distraerlo hacia cualquier actividad que evite que continúe con el rascado. Busca que haga cosas que mantengan sus manos en movimiento, o su mente activa, así ni se les pasará por la cabeza. También puedes pactar un gesto con él/ella para que se lo haga cuando se está rascando, la mayor parte de las veces no se dan ni cuenta de que se están tocando. Si les avisas con un gesto y les sonríes cuando paren no se generará ansiedad y es algo parecido a decírselo con palabras, pero más efectivo. Algunos juegan con objetos en las manos cuando no las tienen ocupadas o cuando están viendo la tele o aburridos para no caer en este dañino círculo. El calor, el sudor, la picadura de un insecto, un grano, pueden ser los desencadenantes, prevenirlos todo lo que podamos siempre será oportuno.

Muy relacionado con este aspecto hay otra característica que también es frecuente en ellos, se trata de **la lentitud** con la que afrontan algunas tareas



cotidianas como el baño, el vestirse, el desayunar...y otras actividades relacionadas con la autonomía funcional del individuo. Su retraso en la puesta en marcha de este tipo de tarea puede eternizarse en el tiempo y ocasiona no pocas complicaciones a los progenitores en relación al cumplimiento de horarios y obligaciones laborales. En la literatura que he consultado algunos autores lo denominan como una “lentitud obsesiva primaria”, mientras que otros no se muestran conforme con este diagnóstico. Sea como fuere, lo cierto es que ellos se ensimisman, parece que el tiempo no transcurre para sus mentes y dejan pasar los minutos “haciendo nada” como si fuese lo más normal. La insistencia de los padres y la premura con que les piden que terminen de hacer lo que están haciendo acaba convirtiéndose en un enfrentamiento que lejos de solucionar la tardanza la complica con gritos y discusiones. Lo mejor en estos casos, como en otros que ya hemos comentado es que nos hagamos conscientes de que no lo hace para fastidiar, sería mucha casualidad que la mayoría de las personas con SPW del mundo hicieran lo mismo para tomarnos el pelo ¿no? Concluimos en que actúan así porque **no tienen capacidad para hacerlo de otra forma en ese momento**, bien porque empiezan a darle vueltas a una cosa en la cabeza y se quedan “enganchados en esa idea”, bien porque al no manejar la abstracción del tiempo no se hacen conscientes de su paso, o por cualquier otro motivo, hay que intentar gestionar este contratiempo sin provocar otro mayor. Algunas de las estrategias que han funcionado son:

- Pon un despertador que suene a la hora de levantarse y otro 10 minutos antes de que tengáis que salir de casa, para que tenga diferentes avisos. Explícale a qué hora suena el primero y después el segundo (ya sabes con el reloj en la mano “cuando la aguja grande llegue a este número nos tenemos que marchar...”)
- Buscad algunas canciones musicales juntos y que seleccione las que le gustan, que las ponga cuando empiece a vestirse y cuando terminen debe estar vestido y/o duchado (que no sean muy cortas porque ellos son lentos y presionarles demasiado no va a dar resultado). Tanto esta estrategia



como la anterior deben ir ligadas a premios y reforzamiento conforme se vayan adaptando al horario.

- No vayas adelantando la hora de levantarnos para que le de tiempo a salir antes, con esto lo único que conseguirás es que disponga de más posibilidades para “entretenerse”.

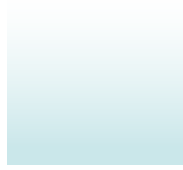
Las obsesiones-compulsiones son un síntoma más del SPW, el pedirles una y otra vez que paren de hacerlo no da resultado, simplemente incrementa su ansiedad y por tanto la frecuencia y la intensidad de las mismas. Tendremos que ser capaces de desarrollar estrategias para su control que no produzcan más estrés en ellos y mayor frustración en nosotros.

NUESTRAS EXPECTATIVAS

A pesar de que a veces no lo aparentan, están sometidos a bastante presión, los vigilamos constantemente, no suelen tener un grupo de amigos con los que despejarse y su desarrollo físico no suele avanzar al mismo ritmo que el de los demás. Todas estas sensaciones incómodas se incrementan con el paso de los años, porque al mismo tiempo que otros chicos con la misma edad que ellos, e incluso más pequeños, van consiguiendo mayor autonomía, ellos van descubriendo que la tienen, y la van a seguir teniendo, vetada en muchos aspectos.

No podemos olvidar todas estas circunstancias cuando planteamos los logros que deben conseguir en el colegio. Es evidente que todos los papás quieren que sus hijos aprendan mucho, obtengan buenas calificaciones y vayan pasando de un curso a otro superior sin detenerse. Sin embargo con los chicos que padecen el síndrome esto no va a ser siempre posible, es más, según van ascendiendo de nivel en el colegio, más abstractos, amplios y complejos se van volviendo los contenidos, dificultándoles mucho su correcta comprensión.

En la mayoría de los casos el SPW cursa con discapacidad intelectual, pero incluso aunque ésta no se produzca, todos ellos **poseen ciertos déficits en su forma de aprender** que les complican seriamente el aprendizaje que se




requiere en algunas materias escolares, a grandes rasgos algunas de las dificultades que más negativamente pueden influir su vida educativa son las siguientes:

- Dificultades de atención y concentración.
- Dificultades en memoria de trabajo
- Dificultades en resolución de problemas
- Dificultades para extraer la conclusión fundamental de un texto y hacer resúmenes o esquemas.
- Dificultades en ordenar las tareas a realizar para conseguir la meta propuesta.
- Dificultades para la generalización de aprendizaje.

Es verdad que **también poseen muy buenas capacidades** que pueden aprovecharse de cara al trabajo en el aula como:

- Muy buena memoria a largo plazo.
- Buenas habilidades para de lectura
- Gran capacidad de trabajo y esfuerzo
- Enorme tenacidad cuando quieren conseguir algo.

Pero no es menos cierto que son diferentes al resto, como en el fondo todos lo somos, y esta es la idea de la que tenemos que partir, la que debe coronar todas nuestras conversaciones con él o ella en relación al colegio, **la idea de la diferencia**. Es importante no insistirle en que va a conseguir lo mismo que los demás, perseverar en que es igual que los otros o que si se esfuerza podrá tener una vida como la del resto. Esta es una actitud con consecuencias importantes en la autoestima de nuestros chicos a medio y/o largo plazo, tened en cuenta que ellos van a hacer una interpretación literal



de vuestras palabras. ¿Qué sucederá si él o ella empiezan a percibir que eso no es así? ¿Cómo les explicamos los fracasos escolares que comienzan a aparecer a ciertos niveles académicos independientemente de que se esfuercen mucho? ¿Qué les decimos cuando los demás compañeros salgan solos por la noche con otros chicos y ellos no puedan? Tenemos que hacerles llegar el objetivo último de que hay que esforzarse y trabajar, pero que cada uno de nosotros sabe hacer unas cosas y otras no, que existen actividades que podremos realizar con mucha soltura y otras con menos destreza y que eso no significa ser mejor ni peor ni igual, si no ser uno mismo con todas y cada una de sus características, como de hecho sucede con cualquier ser humano.

Si mantenemos un nivel de exigencia demasiado alto corremos el elevado riesgo de que acabe frustrándose y deje de intentar esforzarse porque acabe teniendo la sensación de que ya no puede aprender más y entonces ¿para qué intentarlo?, acaban entrando en una especie de “indefensión aprendida” en la que hagan lo que hagan no obtienen el resultado esperado por más que se esfuercen y entonces dejan de intentarlo, pero con esa materia que se les daba mal y con todo lo demás, empiezan a forjarse un autoconcepto negativo, sienten que defraudan a sus familiares, que son torpes y tienden a aislarse y sentirse tristes, el centro educativo deja de ser el lugar al que van a aprender para pasar a ser el sitio en el que más se pone de manifiesto la insalvable distancia entre su fracaso y el éxito de los demás.

Es prioritario no perder de vista que nuestro objetivo fundamental es que aprendan para ser felices. Si la presión que ejercemos en nuestro empeño motivador supera sus posibilidades solamente cosecharemos frustración y dolor.


SUS DESEOS

Es muy frecuente, que nos cuenten sus proyectos de futuro con insistencia y que nos hablen de matrimonio, hijos y trabajos con profusión de detalles. Se trata de relatos en los que se mezclan la realidad y la ficción desde el punto de vista de la lógica, por ejemplo pueden decirnos que se van a casar y que van a tener 6 hijos gemelos y contarnos con total precisión la forma en que los van a cuidar.

Es lo que denominamos fabulaciones, nos transmiten a partir de ellas sus deseos reales, lo que querrían hacer más adelante. Así debemos interpretarlas, como una forma de explicarnos cuáles son sus sueños, su planificación para el día de mañana.

Aquí se nos presenta una tarea complicada y dolorosa en muchos casos, y es que los padres sois los encargados de “ponerles los pies en la tierra”, por decirlo de alguna forma. Es bueno que los escuchemos, que no les tomemos el pelo, pero que tampoco los incitemos a seguir imaginando y engordando la ensoñación hasta que sea inmanejable.

Ellos tienen que saber qué cosas van a poder hacer en el futuro y cuáles no, es cierto que nosotros tampoco sabemos con exactitud qué va a ser de sus vidas más tarde, pero no es menos cierto que si conocemos que hay algunos de sus proyectos que jamás podrán llevarse a la práctica, estos son los que debemos intentar aclarar poco a poco.



Desde luego habrá que ir estableciendo un diálogo con ellos en función de la edad que tengan y otra vez, como en el apartado dedicado al rendimiento académico partiendo de la idea central de la diferencia, ir haciéndole ver que el objetivo final es estar bien y ser feliz y que eso se puede conseguir de muchas formas, no siempre casándose, teniendo 5 hijos y haciéndoles la comida, por poner un ejemplo.

Lo mismo sucede con querer ser médico, ingeniero o cocinero, habrá que ir poco a poco delimitando qué cosas podemos intentar conseguir y cuáles no sin que eso sea ningún impedimento para sentirse bien.

Las personas adultas que padecen el SPW tienen que asumir, como cualquiera de nosotros, que habrá algunas cosas que podrán hacer y otras que no, si no les ayudamos a que comprendan este hecho, será el propio paso del tiempo el que les imponga una realidad que puede resultarles muy difícil de gestionar en ocasiones.



INTENTANDO MEJORAR

Los seres humanos estamos constantemente comunicándonos unos con otros, cada uno de nosotros emplea diferentes maneras para hacerle saber al otro lo que necesita o como se siente.

En función de las características personales que tenemos, comunicarnos con los demás nos resulta más o menos difícil. Podemos decir que a las personas que padecen el SPW en general, les resulta bastante complicado comunicarse con quienes están a su lado, por eso en ocasiones cuando se sienten muy frustrados por lo que les rodea, o por lo que les ha sucedido, aparecen los comportamientos negativos y los enfados, como una forma de transmitirnos su malestar.

Es decir, debemos interpretar que su mal comportamiento en ocasiones, es una FORMA DE COMUNICACIÓN mediante la que quieren hacernos ver que no se encuentran bien.

Por tanto, debemos continuar con nuestro empeño de educarles y mejorar su comportamiento, pero partiendo siempre de una base: **portarse mal no es algo que hagan a propósito, o para fastidiarnos o para salirse con la suya aunque a veces lo parezca por el modo en que actúan, es más bien una forma de decirnos “me siento desbordado...escúchame, comprendeme, proporcióname calma”.**



Si reflexionamos un poco todos sabemos que un comportamiento se puede generar con dos motivaciones:

- Conseguir algo que quiero, ya sea algo que me gusta, atención, afecto o diversión, o
- Evitar algo que no me gusta, una tarea, algo que me estresa o que no sé hacer.

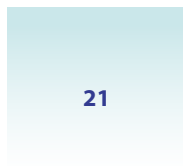
La conducta de las personas con el SPW, como la de cualquier ser humano no está exenta de esta realidad, y con sus actuaciones intenta algunas de las dos cosas arriba mencionadas, lo que sucede es que no encuentran el modo oportuno, o social, o correcto de decírnoslo.


Teniendo esto en cuenta, por delante se nos plantea una intensa tarea, la de descubrir **cuáles son las motivaciones que les llevan a exhibir un mal comportamiento**, qué es lo que lo suscita, qué pretende conseguir con él, y también qué obtienen a cambio, es decir qué consecuencias reporta su “mala conducta”.

Para hacerlo bien, tendremos que dedicar parte de nuestro tiempo a observarlos y descubrir qué sucede justo antes (antecedentes), y justo después (consecuencias) del comportamiento negativo de nuestro hijo. ¿Por qué? porque cómo sabemos que modificar el interior de su cerebro es imposible, buscaremos qué podemos cambiar en el ambiente para que lo que le rodea genere en él/ella buenas conductas en lugar de lo contrario.

Está claro que la actividad de observar en su origen no nos va a solucionar el problema que tenemos con la conducta del chico/a, pero a medio plazo nos resultará tremendamente útil porque nos va a ayudar a conocerlo y saber cuáles son sus intereses, esto es crucial para conseguir nuestra meta final, que va a depender de dos variables:

1. La posibilidad que voy a tener de modificar el entorno.
2. Mi capacidad para enseñarles una conducta alternativa y aceptable con la que las personas con SPW pueda transmitirme su malestar sin necesi-

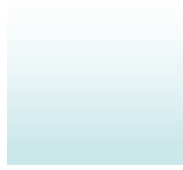




dad de comportarse mal, cuando la manipulación del entorno sea imposible (por ejemplo enseñarles a hacer algún gesto sencillo si empiezan a ponerse nerviosos para avisarnos en lugar de empezar a gritar, de forma que yo le preste atención como cuando gritaba).

Si tras observar durante un tiempo los enfados que frecuentemente mi hijo tiene por la tarde, descubro que las crisis comienzan casi siempre cuando su hermana llega del colegio porque se altera al verla, o cuando no le hace caso, o si me besa a mí primero, puedo intentar introducir algún cambio en el entorno para evitarlo, por ejemplo que en ese momento él esté dándose un baño relajante, o que lo primero que haga la pequeña sea darle un beso a él, o ponerle sus dibujos preferidos para que esté distraído y contento cuando llegue. A lo mejor este ejemplo nos parece muy evidente, pero muchas veces a nuestro alrededor suceden cosas que para ellos son muy claras y para nosotros son una auténtica incógnita porque estamos muy ocupados, o cansados o consideramos que son irrelevantes y que no justifican la magnitud de su reacción. Se nos olvida aquí que lo que importa no es lo que nosotros consideramos importante o no, si no lo que supone para él/ella, y la única forma que tengo para averiguar esto es observar la conducta que le provoca.

En otras ocasiones no podré cambiar el entorno, lo que le altera será algo que no depende de mí, ahí es donde tengo que intentar enseñarle a expresar su malestar de forma correcta, sin rabieta, gritos, ni enfados. Esta es la parte más difícil, la que requiere de mayor paciencia. No basta con decirle “no debes gritar si te enfadas, tienes que decírmelo tranquilo”, para que aprendan comportamientos alternativos debes intentar enseñarle explícitamente y de la forma más clara que puedas qué es lo que esperas de ellos. Explícales que tú quieres entenderlos, ayudarles, que entiendes que cuando se exalta es porque no sabe hacerlo de otra forma, y aprovecha los momentos de tranquilidad, cuando todo vaya bien y tengáis tiempo para hablar con él o ella de cómo podría expresar su malestar de forma correcta, ponle ejemplos, actúa como modelo para que te vea, invítalo a que lo ensaye y repítelo, repítelo hasta que lo haya interiorizado.




Todo este despliegue de actividad debe ser un ejercicio planteado como un juego o la búsqueda de una solución, si tienes que forzarlo u obligarle a hacerlo no tendrá sentido. Y como siempre ten muy en cuenta que debes reforzar sus logros, y antes de que aparezcan, sus intentos por conseguirlos.

En este sentido es muy importante conocer con certeza qué es realmente reforzante para ellos, el hecho de que a ti te resulte atractivo lo que le propones no significa que para ellos también lo sea.

A grandes rasgos si queremos que aprenda a comportarse de una forma más adaptativa y que le facilite la vida, habrá que tener en cuenta las siguientes variables:

- Establecer y explicar **las normas**: pocas y claras, puede ser oportuno escribirlas y ponerlas en un sitio visible. Debemos de cerciorarnos de que las ha entendido y las comparte. No podemos olvidar que necesita tener un entorno estructurado que le proporciona sensación de calma y seguridad, concretando de forma precisa qué es lo que se pide de él/ella y cómo lo podrá conseguir.
- **Cumplir** todo lo que decimos (hay que pensar mucho antes de hacerlo), porque esa será la forma de generar límites y evitar la pérdida de poder personal.
- **No reforzar conductas disfuncionales**: de forma inconsciente, en ocasiones se premia con atención los comportamientos que intentamos eliminar. Para que un comportamiento desaparezca tenemos que evitar que conlleve una consecuencia reforzante. Para eso tenemos que tener en cuenta que muchas veces regañarle puede suponer para él/ella algo positivo, porque prefieren vuestra atención aunque sea a través del enfado a que no le hagáis caso.
- **Evitar los castigos**: no tienen el efecto deseado, sino que generan respuestas reactivas y el desbordamiento emocional. Le cuesta mucho hacer inferencias, por lo que los juicios del tipo “ si yo hago esto...entonces



obtengo esto otro” les resulta complicados, de ahí que tenga dificultades para aprender de lo que ha vivido.

- Facílitate una zona donde pueda relajarse, especialmente a edades pre-puberales y puberales, a pesar de que se controle en extremo su acceso a la comida. La carencia de **espacio personal** y la escasa gestión de su territorio y de su **tiempo** que puede tener, le impide lograr una sensación de privacidad. Este es un factor que acusa muy sensiblemente.
- Tener en cuenta **el cansancio**: el ejercicio físico es imprescindible pero sabemos que se cansa con mayor facilidad que la población general, y que cuando está agotado se muestra intransigente y alterable por eso merece la pena dosificar el esfuerzo y alternar las actividades que necesitan más energías para su realización con otras más pausadas. También podemos plantear el ejercicio físico antes de las horas de las comidas, y dejar un tiempo de descanso que no superior a 20 minutos o media hora en los adultos, que deben permanecer activos con tareas de diversa índole el mayor tiempo posible, ya que el aburrimiento y los tiempos perdidos generan la aparición de conductas indeseadas como el rascado, la pasividad, o la ideación de comida.
- Aprovechar el **aprendizaje positivo**: reforcemos lo que haga bien por pequeño que sea, recordando que con el paso de los años su autoestima suele verse muy afectada y necesita tener la seguridad de que sabemos que posee muchos valores. Tendemos sin darnos cuenta a criticar siempre lo que hacemos mal, sin embargo cuando se hace algo bien como es lo “normal o deseable” se ignora.

Descubrir sus motivaciones y cuáles son los intereses reales que tienen, independientemente de cómo nos los comuniquen, es la base para entender lo que les sucede y cómo apoyarles para que mejoren su comportamiento y se sientan mejor.




QUÉ HACER CUANDO NO SABEMOS QUÉ HACER

El trato cotidiano con vuestro hijo afectado de SPW se ve salpicado de momentos de alta tensión. Sabemos que para evitarlos lo mejor es prevenirlo poniendo en marcha una estrategia conjunta que va desde el manejo de la comida al diseño de actividades deportivas, es decir, abarcando todos los ámbitos de la vida del niño o niña. Las actuaciones aisladas que se centran solamente en un aspecto no suelen ser productivas, si no que más bien generan en ellos y nosotros mismos una gran confusión.

No obstante, y como sabemos que este tipo de conductas son en sí mismas un síntoma, tenemos que partir del objetivo más realista posible que es el de reducir la frecuencia y la intensidad de sus apariciones, puesto que eliminarlas por completo sería imposible.

En ocasiones, nos daremos cuenta de que las explosiones emocionales, pueden deberse a alguna situación que le ocasione frustración, a la sensación de no ser comprendido, a que no se le preste la atención que pide, o a la ocurrencia de cambios sin preparación previa. Pero otras veces no podremos establecer el origen de su alteración, aunque tenemos que estar seguros de que algo ha sucedido, que para él/ella ha sido trascendente, aunque nosotros no lo apreciemos o nos resulte ciertamente irrelevante.



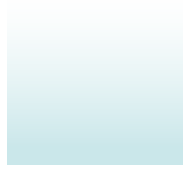
En el inicio de la rabieta lo mejor será distraerlo con afecto, sugiriéndole algún tema que le guste o pidiéndole que desempeñe alguna actividad que sabemos le resulta atractiva.

Si pese a nuestros intentos disuasorios, sus reacciones adversas van en aumento, debemos tener en cuenta unas pautas generales que facilitaran que gestionemos la complicada situación con calma. No podemos olvidar que en esos momentos no tiene sentido explicarle las cosas, darle motivos o exigir que cambien su comportamiento, estas reacciones por nuestra parte solamente conseguirán alterarlos más. Puede ayudarnos el pensar que cuando está así es como si se hubiese desencadenado algo irremediable que no depende de él/ella, que le supera.

No cederemos a las órdenes de la persona con SPW cuando el ataque de ira ya esté instaurado, aunque como se ha señalado antes, en sus inicios se intentará distraerlo. Esto es así porque aunque el descontrol de la ira es un síntoma, puede aprender a instrumentalizarlo porque le estamos haciendo ver, que si reacciona de esa forma conseguirá lo que quiera. Hay que mantenerse firme aún cuando la "escena transcurra en público."

Es importante que únicamente interactúe una persona con él/ella, la presencia de mucha gente provocará que se sienta nervioso, amenazado, avergonzado y/o ridiculizado y que como consecuencia, su desaforo emocional se agudice.

Si la rabieta se encrudece y es necesario, se le trasladará a un lugar donde pueda estar solo y permanezcamos a su lado concediéndole tiempo. Durante esa espera procura que vuestras miradas no se crucen en ningún momento, para evitar darle información sobre tu estado de ánimo.



En estas situaciones es importante que la persona que tenga que trasladarlo lo haga lo antes posible, y lo “inmovilice” si es necesario teniendo cuidado de no dañarle.


Generalmente tras una rabieta surge el cansancio y/o el llanto continuado que termina en sueño.

Cuando se encuentre definitivamente recuperado, lo ideal será seguir con el plan de “trabajo” establecido para ese día, es decir, no dejar de hacer nada de lo que se tenía pensado hacer. Si esto ya no es posible, introducir en el horario los cambios que consideremos oportunos hasta la hora de la siguiente comida, a partir de ahí se reanudará la actividad prevista antes de que se produjera la crisis. Lo que debemos intentar es que el día siguiente sea un día limpio, nuevo, en el que se reanude la actividad cotidiana planificada.

No tiene sentido volver a hablar de lo que sucedió o lo que hizo en ese arrebato en tono de castigo, amenaza o presión, si se habla del tema será mejor hacerlo intentando encontrar una forma alternativa de comportamiento para la próxima vez que se sienta alterado. Pero seremos especialmente nosotros los que utilicemos la memoria para recordar qué pasó exactamente, quienes estaban allí y como reaccionaron todas las personas implicadas para conseguir tres cosas:

- Descubrir cuál fue el desencadenante y la consecuencia
- Hacernos conscientes de qué actuaciones y de quienes fueron las más correctas para mantenerlas y/o repetirlas en otras crisis.
- Cuáles fueron los errores que se cometieron para intentar evitarlos en el futuro.

Lo más probable es que así poco a poco, consigamos actuar en la resolución de una crisis mostrando mayor seguridad y menor ansiedad. De esa forma los



malos momentos acabaran antes, justo cuando el enfado de nuestro/a hijo/a termine, evitaremos así que el desafortunado incidente deje de contaminar las relaciones familiares durante días provocando en ellas un deterioro mayor que la propia rabieta, como viene sucediendo en muchos casos.

Una crisis de ira, una rabieta o un comportamiento desafiante son algo que sucede en un momento y lugar determinado. Tenemos que interiorizar que cuando terminan hay que reanudar el ritmo habitual y la tarea desprendiéndonos de las emociones negativas que nos han embargado con la filosofía del “a partir de mañana”.



SÍNDROME DE PRADER-WILLI

Bibliografía

- www.prader-willi-esp.com **Asociación Española Síndrome de Prader-Willi.**
- Asociación Andaluza SPW y Junta de Andalucía (2009). **Guía para las familias de personas afectadas por el Síndrome de Prader Willi.**
- Bin, L. (2011). Comp. **Psicopedagogía en salud.** Cap. Compartiendo aprendizajes. Lugar Editorial. Buenos Aires
- Butler, M., Lee, P., Whitman, B. (1995). **Management of Prader-Willi Syndrome.** Ed. Springer.
- Dorn, Barbara. **Información para el personal en las escuelas PWSA.**
- Dykens, E. (2000). **Trastornos obsesivos-compulsivos y otros problemas de comportamiento en el Síndrome Prader Willi.** The endocrinologist (2000). 10:24-26S.
- Dykens, E. Shah, B. (2003): **Psychiatric disorders in Prader-Willi syndrome: epidemiology and Management.** CNS Drugs. 17: 167-78
- East, Viv; Evans, Linda (2010) **Guía Práctica de Necesidades Educativas Especiales.** Editorial Edelvives.
- Eiholzer, Urs (2006). **El Síndrome de Prader-Willi.** Editorial Karger.
- Gálvez Bachot, V.M. (2009). **El Síndrome de Prader-Willi en la escuela.** Revista Innovación y Experiencia Educativa, número 16.
- Gourash, L.M; Forster, J.L. **Regulation of Weight in Prader- Willi Syndrome: Theoretical and Practical Considerations.** IPWSO.

- Martínez Pérez, L, Muñoz-Ruata, J; García García, E. (2010). **El síndrome de Prader Willi: características cognitivas e implicaciones educativas**. Psicología educativa. Vol. 16, nº 11, 2010 Pag. 41-50. Colegio Oficial de Psicólogos Madrid.
- Ministerio de Trabajo y Asuntos Sociales, Secretaría General de Asuntos Sociales, Instituto de Migraciones y Asuntos Sociales (1999). **El Síndrome de Prader-Willi: Guía para familias y profesionales**. (Esta guía está colgada en la página web de la Asociación Española Síndrome de Prader Willi. Al final de cada uno de los capítulos elLa autor/a responsable incluye la bibliografía que da sustento a la exposición)
- Rosell – Raga, L; Venegas-Venegas, V (2006). **Sintomatología Autista y Síndrome Prader-Willi**. VIII Curso Internacional de Actualización en Neuropediatria y Neuropsicología.
- Solá Aznar, J; Giménez Pérez, G. (2009). **Abordaje integral del síndrome de Prader-Willi en la edad adulta**. Endocrinología y nutrición. Vol. 53, Issue 3, Pag. 181-189.
- Sullivan, K. y Tager-Flusberg (2000). **La comprensión superior en los adolescentes con el Síndrome de Prader-Willi**. The endocrinologist 2000; 10: 38s-40s.
- Whitman, B. **Comprensión y manejo de los componentes psicológicos y de comportamiento del Síndrome de Prader-Willi**. St. Louis University Department of Pediatrics & IPWSO.
- Whitman, B. y Accardo, P. (1987) **Emotional symptoms in Prader-Willi syndrome adolescents**. American Journal of medical Genetics, 28: 897-905.

