



EL SÍNDROME DE PRADER-WILLI EN LAS AULAS

BUENAS PRÁCTICAS

Aurora Rustarazo Garrot

Psicóloga AESPW



AESPW

Asociación Española para
el Síndrome de Prader-Willi

El Síndrome de Prader-Willi

Una realidad compleja

El Síndrome de Prader-Willi entraña una realidad muy compleja. Como todo síndrome es un conjunto de signos y síntomas que no se dan en todas las personas con la misma frecuencia e intensidad pero que, no obstante, impronta a todos los pacientes de determinadas características comunes. De hecho como en otros síndromes existe un fenotipo conductual, es decir una forma de comportarse característica que responde al daño orgánico subyacente, de ahí que algunas de estas formas de actuar no sean modificables. Se debe a una alteración en el cromosoma 15 que puede tener diferentes causas genéticas y que fue descrita clínicamente en 1956 por Prader, Labhart y Willi. Afecta de manera irremisible al hipotálamo, y por tanto muchas de las funciones homeostáticas que éste regula se ven gravemente perjudicadas (el sueño, el hambre, la sed, la termorregulación corporal) además de influir decisivamente en la secreción de algunas hormonas, como en la del crecimiento entre otras. Se trata de un síndrome poco frecuente ya que se estima que su recurrencia es de 1 afectado cada 15.000 nacidos.

Algunos de los síntomas reseñables que acarrea esta alteración genética, entre otros son: hipotonía, hipogonadismo (los testículos o los ovarios no son funcionales), enlentecimiento de la velocidad de crecimiento que genera talla baja, falta control de la ingesta y trastorno del sueño (apneas, episodios de somnolencia diurna). Y algunas de las características físicas que podemos observar son: talla baja, manos y pies pequeño, labio superior fino y arqueado hacia abajo, ojos almendrados, hipopigmentación de la piel y el pelo, diámetro bitemporal estrecho.

La vida académica de las personas que padecen este síndrome es complicada a tenor de sus características cognitivas, físicas y comportamentales. El conocimiento de sus condicionantes y el correcto manejo de las variables ambientales, son decisivos en la búsqueda de su inclusión y desarrollo.

Variables a tener en cuenta

1. Comunicación

Reglas

- No es posible la No comunicación (Watzlawia).
- Lo verdadero no es lo que dice A si no lo que entiende B (Bolet).

Buenas prácticas conversacionales

Interpretación literal del lenguaje

- La palabra **NO**: explicitar qué queremos que hagan.
- Los **SÍ genéricos** responden a sus expectativas no a las nuestras.
- Los deícticos no se interpretan bien.

Evitar

- Hablar de ellos en su presencia en negativo.
- Responder por ellos.

Mejor instrucciones cortas.

Complementar nuestros argumentos con imágenes siempre que sea posible.

Dos variables a tener en cuenta:

Su oratoria no se corresponde con otras capacidades.

Las fabulaciones

- Escucharlas.
- No potenciarlas.
- Interpretarlas como deseos.
- Intentar resituirlas en la realidad.

2. Entorno educativo

Buenas prácticas

Todo el personal del centro docente y no docente debe estar informado

La coherencia entre docentes es decisiva: importancia de la figura del *coordinador*

Sintomatología relevante

Elevado umbral del dolor.

No existe posibilidad de vómito.

La hipotonía influye en el cansancio.

Mala arquitectura del sueño: episodios de somnolencia diurna.

Falta de sensación de saciedad:

- Pueden ingerir cualquier cosa independientemente de su cualidad y calidad.
- El control del acceso a la comida debe estar restringido se relaciona directamente con los problemas comportamentales y de actitud.

Características cognitivas

CI medio entre 62 y 70 (*importante conocer las capacidades reales*)

Dificultades en secuencialización

- Resolución problemas.
- Resistencia cambio.
- Inflexibilidad mental.

Memoria a Corto Plazo

- Desobediencia/confusión.
- Aprendizaje significativo.

Dificultades en Teoría de mente

- Incomprensión de claves sociales.
- Habilidades sociales.
- Problemas emocionales.
- Escasa tolerancia a la frustración.

Afectación de los procesos cognitivos de alto nivel

- Escasa metacognición:
 - Pensamiento único.
- Abstracción ineficaz
 - Situación espacio-temporal.
 - Literalidad.
 - Pensamiento concreto.
- Deficiente razonamiento inferencial:
 - Aprender experiencia/causalidad.
- Dificultad para la aplicación de normas:
 - Aplicación indiscriminada o no generalización.

Una materia decisiva: Educación física (el deporte será esencial a lo largo de todo su ciclo vital)

Una variable decisiva: habida cuenta de sus características cognitivas, las personas con SPW soportan un nivel de ansiedad muy elevado, lo que explica que también padezcan diferentes obsesiones-compulsiones:

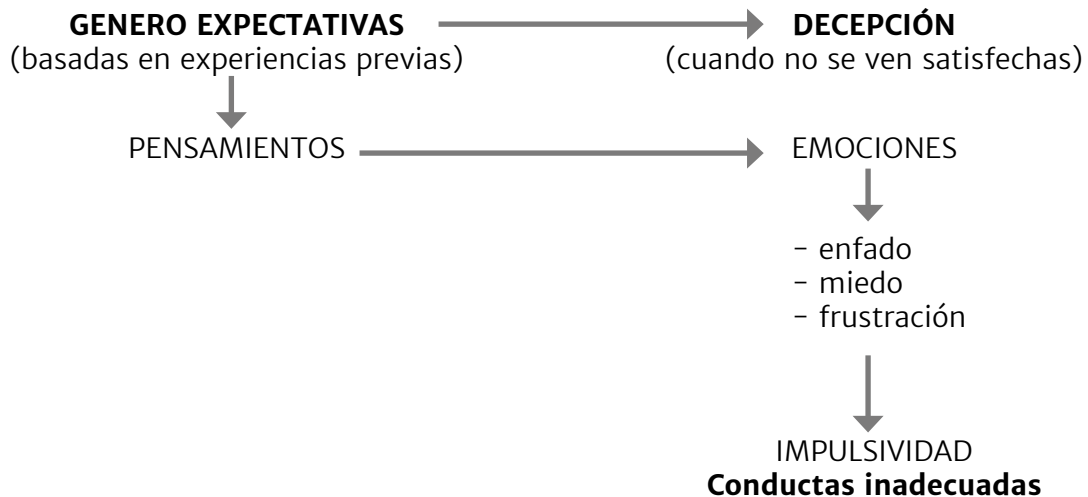
- Acumulación
- Orden
- Rascado: especialmente en las zonas del cuerpo que permanecen a la vista, para manejarlas:
 - No pedirles que paren de hacerlo porque lo intensificarán.
 - Buscar actividades incompatibles con el rascado (que tengan algo en las manos, que las pongan sobre la mesa...)

- Tapar las pequeñas heridas con tiritas.
- Buscar un código no verbal de comunicación para avisarles de que se están rascando y que deben de llevar a cabo la conducta alternativa que hemos pactado con ellos.
- Reforzar que lleven a cabo esta conducta alternativa.

3. Manejo comportamental

¿Cómo prevén lo que va a suceder?

Si no sé qué va a pasar... por las dificultades que tengo a la hora de percibir mi entorno



Algunas pautas generales exitosas

1. Firmeza

¿Qué peligros la acechan? Algunos...

Las argumentaciones

- La contra-argumentación valida la argumentación
- Empodera al chico y le hace marcar la "hoja de ruta"
- Lo más difícil... no dejarse tentar por lo fácil
- Atribuir el problema exclusivamente al síndrome

Culpar.

Concepto de justicia.

2. Encontrar la sensación psicológica de seguridad

¿Cómo?

Elaborando una planificación consensuada y completa que incluya los Deberes y Derechos en la secuencia del día escolar.

¿Qué debe contener esta planificación?

Medidas para evitar el acceso a la comida

- Vigilar papeleras.
- Control del almuerzo de los alumnos.
- Evitar la comida en celebraciones.
- Concienciar al resto de compañeros de clase.
- Informar al personal de cafetería, si lo hubiera.

Planificación de tareas escolares

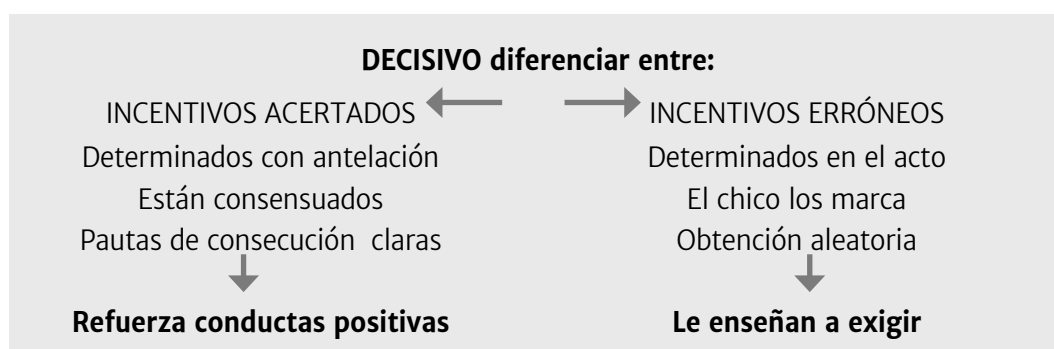
- Elaborar “mapas conceptuales” al inicio de cada nuevo tema.
- Compaginar la cantidad y dificultad de deberes para casa con su asistencia a terapias.
- Uso de agendas.
- Trabajar sobre la estructuración de la tarea (especialmente al principio de curso)
- Organización visual del tiempo.
- Explicitar el concepto de “tarea acabada”
- A la hora de hacer trabajos: dividirlos en apartados más pequeños y ordenados para su confección.
- Usar todos los apoyos visuales de que dispongamos.
- Trabajo en equipos:
 - Explicitar las normas no escritas del trabajo en grupo.
 - Si es posible, formar los grupos.
- Confección de exámenes:
 - Dar más tiempo.
 - Empezar con las preguntas más mecánicas y dejar las de resolución de problemas o razonamiento para el final.
 - Poner una orden por cada enunciado.
 - Contar con que harán una interpretación literal de la pregunta y no conseguirán hacer inferencias de forma correcta.
 - Cuando el examen esté concluido permitirles que se lleven una copia a casa.
 - Preguntar al inicio si tiene alguna duda.
- Los recreos:
 - Organizar actividades alternativas.
 - Explicitar las normas implícitas que rigen el “patio”
 - Considerarlos un espacio para el trabajo de habilidades sociales para ellos y el resto de compañeros.
- La relación con los compañeros:
 - Informar a los compañeros dándoles estrategias que faciliten la interacción consensuada con el/a afectado/a.
 - Vigilar la posibilidad de acoso.

3. Manejo del reforzamiento y consecuencias

Son decisivos a la hora de generales estabilidad emocional, deben ser pactados y consensuados con el/la alumno/a.

Reforzamiento: Características

- Varían en función de la persona (¿qué no usar?)
- No depende de la intensidad de la conducta
- No varían por nuestro estado anímico
- Visibles, canjeables, por escrito
- Diferentes posibilidades a lo largo del día (nunca podrá recuperarse el que no se ha conseguido, pero sí el siguiente)
- Siempre será la meta y nosotros el apoyo.



Consecuencias: planteadas como tal y no como castigos recordemos la interpretación literal del lenguaje.

Características:

- Pactadas, no en el momento
 - * no deben depender de nuestro estado emocional
- No varían
 - * proporcionar entorno predecible y no generar ansiedad
- Son una consecuencia natural
 - * Perder puntos / NO recuperables
- No chantaje
 - * perdemos el control sobre sus características
- No amenazar con alimentos
- No emplear la supresión de actividades que les beneficien:
 - * caen en la desmotivación absoluta y renuncian a ella



ME AYUDAN A NO CEDER Y A SER UN APOYO PARA CONSEGUIR EL “PRÓXIMO” INCENTIVO

4. Gestión de crisis

Ante algunas circunstancias pueden reaccionar con fuertes enfados y comportamientos oposicionistas o desafiantes. Son un síntoma más pero la gestión que hagamos de las mismas es decisiva.

El objetivo de mi comportamiento ante una crisis



EVITAR QUE SE REPITA

Plan de actuación: cómo actuar y qué va a hacer cada uno (en función de la intensidad y lugar)
Incluirlo en la planificación de las consecuencias

SIEMPRE	NUNCA
Intenta redirigir al principio	Intentes evitarla sobornado
Permanece en el presente o futuro inmediato	Cedas a la rabieta
Habla lo menos posible	Hables del pasado o futuro
Protege a la “víctima”	Le dígas el daño que te hace
Márchate si la situación de desborda	Muestrés desacuerdos con compañeros/as

Tras la rabieta: HACER ÚTILES LAS CRISIS

Habla con él/ella de **cómo se sentía** para actuar así.

Responsabiliza pero **no culpes**

Muéstrale apoyo: Buscar juntos otras opciones de respuesta alternativa por si vuelve a suceder (Introdúcelas en la planificación)

Analiza qué cosas mantener y cuáles modificar

Es positivo que pida **perdón:** ten preparada una frase para responderle y acepta siempre sus disculpas.

El trabajo dentro del aula con personas que padecen el Síndrome de Prader Willi es muy complejo y, en estas páginas, solamente se han recogido pautas generales de manejo que pueden resultar más o menos útiles dependiendo de la persona en concreto, ya que la heterogeneidad comportamental y cognitiva dentro del síndrome es muy amplia y varía persona a persona en función de muchos factores, entre otros, las pautas educativas familiares.

La posibilidad de extraer de ellos todas sus potencialidades depende en gran medida de los recursos humanos y materiales de que se disponga en el centro educativo, y en la actualidad esta es una circunstancia determinante, dada la escasez de apoyos por parte de las diversas políticas educativas. Es cierto que esta circunstancia complica seriamente el trabajo docente y las posibilidades de trabajo, no obstante vuestra vocación y dedicación como profesionales de esta rama tan sensible es decisiva, y queremos agradeceros vuestro esfuerzo diario, que tal y como estamos constatando es capaz de mejorar la calidad de vida de las personas con SPW y sus oportunidades de aprender, ser felices y reclamar el espacio, que por derecho, ocupan en esta sociedad.

Gracias por acompañarlos, apoyarles y guiarles. Día a día hacéis posible que crezcan en el más amplio sentido de la palabra y ellos y ellas, a cambio, nunca os olvidarán.



AESPW

**Asociación Española para
el Síndrome de Prader-Willi**

C/ Río Ter, 2 - 28913 LEGANÉS (Madrid)

Tel.: 915 336 829 • Móvil: 620 911 488

praderwillisindrome@gmail.com

www.aespw.org

Con la colaboración de

