

El proceso de
enseñanza-aprendizaje
en personas con
Síndrome de Prader-Willi

Aurora Rustarazo Garrot
Psicóloga



AESPW

Asociación Española
Síndrome de Prader-Willi



1. INTRODUCCIÓN

El Síndrome de Prader-Willi (SPW) es una Enfermedad Rara dado que su incidencia es de aproximadamente, un afectado cada 15.000 nacidos. Fue descrito por primera vez en 1956 por los doctores Prader, Willi y Labhart aunque los primeros estudios cromosómicos no se realizaron hasta 1981. Las alteraciones genéticas que originan el SPW tienen como causa común la pérdida o inactivación de genes paternos en la región 15q11-q13 del cromosoma 15 y pueden ser de diversos tipos, aunque todas ellas comparten la afectación del sistema nervioso central del individuo, con especial predilección por el hipotálamo.

El diagnóstico del SPW se realiza tras tener una sospecha clínica que conlleva la realización de las pruebas genéticas que lo confirman o descartan, a pesar de lo que se ha avanzado en el tema, todavía hoy se realizan diagnósticos tardíos, con la consiguiente complicación para la vida del paciente y de su familia, que esto acarrea.

La alteración orgánica e irreversible que el síndrome provoca, predispone a determinados comportamientos y características de personalidad, que dan lugar a sujetos que comparten un fenotipo físico y comportamental en la inmensa mayoría de los casos. No podemos olvidar que se trata de un síndrome, esto conlleva indefectiblemente que cada persona padecerá los síntomas de diferente manera, con distinta frecuencia o intensidad y en diversas etapas de su vida. Por esto, parte de nuestra dedicación profesional irá dirigida a ver a la persona por encima de la enfermedad, puesto que cada individuo, más allá del mal que le aqueja, es único.

Pretendemos en adelante señalar cuales son los déficits y dificultades que encuentran a lo largo de su vida las personas que sufren este síndrome, pero no queremos dejar pasar la ocasión de señalar también algunas de sus peculiaridades más positivas y alentadoras. Son seres humanos que comparten muchas características con el resto de sus familiares y crecerán siguiendo los principios educativos que rijan en sus hogares, valoran y necesitan mucho el afecto, motivo por el cual son excelentes compañeros de los más pequeños y de cualquier animal de compañía con el que puedan relacionarse; son inagotables en su capacidad de lucha cuando se proponen algo y no escatiman en esfuerzo ni trabajo cuando la ocasión lo requiere; y a pesar de no sentirse comprendidos por el resto en infinidad de ocasiones, siempre conservan las ganas de hacer nuevos amigos.

Somos conscientes de que el trabajo en los centros educativos con personas que padecen el SPW, es complejo, y requiere del conocimiento de la sintomatología del síndrome y de las estrategias específicas para su manejo. Por eso intentaremos describir sus características comportamentales y cognitivas, así como la mejor forma de aproximarse a ellas.

Todo el personal del centro (docente y no docente) debe tener información sobre el SPW, esto va a propiciar el que se trabaje aunando esfuerzos y que la persona afectada no pueda recurrir a quienes, ajenos a su afección, le proporcionen comida o el reforzamiento de comportamientos indeseados. Podremos además de esta forma, ofrecer un ambiente más estructurado que genere calma y control para y sobre la persona enferma. *Es imprescindible la coherencia entre los profesionales del entorno escolar.* Si no existe, no solo se les permite la posibilidad de acudir en cada ocasión a la persona que será más permisiva, sino que además dificultaremos mucho su construcción de esquemas de lo que está bien y mal, además de generar un ambiente poco estructurado en el que no se sabe muy bien cuáles son las normas a cumplir y con qué consecuencias.

Por lo complicado de incorporar visiones y datos, lo ideal es que haya una persona que coordine todas las intervenciones relacionadas con este alumno y que establezca las líneas de actuación, además de gestionar el flujo de información que se vaya produciendo. Puede darnos la sensación de que todo esto conlleva una cantidad considerable de trabajo extra, pero con el tiempo descubriremos que una vez que la estructura de trabajo esté configurada, nos proporcionará las estrategias necesarias para prevenir futuros problemas, que de otro modo, podrán afectar al funcionamiento de toda la clase.

Las personas con el SPW necesitan tener unas pautas claras, con los límites bien marcados y una persona de referencia. Los cambios, las contradicciones en las instrucciones o numerosos interlocutores hacen que se sientan confusos, desorientados y con miedo, que no son las condiciones más idóneas para participar oportunamente del proceso de enseñanza-aprendizaje.

Ya lo hemos dicho, nunca debemos perder de vista el hecho de que la base de su comportamiento se debe a daños cerebrales de origen genético que van a repercutir directamente en su percepción del mundo y en su forma de actuar. Es decir, su fenotipo comportamental en muchos aspectos no va a ser modificable, y seremos los profesionales lo que tengamos que cambiar el entorno, de forma que mejor se adapte a sus características físicas, psicológicas y hasta sociales, si queremos obtener el resultado más productivo a todos los niveles.



2. SÍNTOMAS A TENER EN CUENTA

Las personas con SPW llegan al mundo con un tono muscular muy escaso, tanto que a veces no pueden ni succionar para alimentarse, teniendo que recurrir en multitud de ocasiones a herramientas y técnicas específicas para conseguirlo. Suelen nacer más pequeños y con menor talla que la población general y presentar retraso general en el desarrollo y el lenguaje por lo que tardan bastante más en alcanzar las distintas etapas evolutivas. Desde el momento del nacimiento deben recibir fisioterapia, logopedia y el apoyo de un amplio abanico de profesionales sanitarios que deberá mantenerse a lo largo de toda su vida, ya que aunque su tono muscular y otras complicaciones físicas mejoran mucho, siempre hay déficits que van a mantenerse. La media del cociente intelectual de las personas con SPW es de 70, y no suelen superar la edad mental de los 10 u 11 años.

A partir de los 2/4 años empiezan a observarse algunos cambios en ellos. Su cerebro no recibe la orden de saciedad alimenticia a pesar de haber ingerido abundante comida, por eso desarrollan un **apetito insaciable** que NO pueden controlar por ellos mismos, y a pesar de que nos propongamos educarles en repetidas ocasiones al respecto, ellos intentarán conseguir comida siempre que tengan la más mínima oportunidad. Junto con esta trascendental característica, tenemos que tener en cuenta que no queman calorías al mismo ritmo que los demás (a veces hasta el 50% menos con la misma cantidad de esfuerzo), por eso es muy fácil que ganen peso rápidamente y la única solución posible se basa en la dieta, el oportuno control que evite el acceso a la comida y la realización de ejercicio físico diario.

Es importante tener una relación fluida con la familia ya que hay aspectos que nos pueden parecer intrascendentes, pero que en realidad pueden llegar a influir profundamente en la vida escolar, y será necesario conocer, entre otros los siguientes síntomas:

2.1. Falta de control de la ingesta

Tal vez sea el síntoma más relevante por la decisiva influencia que tiene en la vida de la persona con este síndrome. Se debe a la afección del hipotálamo y constituye una realidad no educable que determinará en gran medida la falta de independencia a la que se verán avocados quienes padecen esta alteración. Se plantea que la única

manera de gestionar con éxito este síntoma parte del planteamiento de SEGURIDAD ALIMENTARIA enunciado por L. Gourash y J. Forster en un artículo publicado por la International Prader-Willi Syndrome Organization, y que se concreta en tres principios elementales:

- **Sin duda:** la persona sabe cuánta comida (control de la ración), qué clase de comida (anticipar el menú), y cuándo se servirá la comida (programación diaria).
- **Sin esperanza:** la persona sabe que no hay ninguna oportunidad de conseguir comida adicional; esto normalmente requiere el uso de cerrojos para asegurar la falta de acceso a la comida, la supervisión de áreas o situaciones de accesibilidad a la misma, y entrenar a los cuidadores en cómo manejar las oportunidades de la persona para coger, obtener, comerciar o manipular a otros para conseguir alimentos.
- **Sin decepción:** la persona no experimenta la decepción emocional debido a la falsa expectativa infundada que se habría creado respecto a la obtención de comida.

De no ser por el control del entorno, las personas que padecen el SPW acabarían siendo víctimas de la obesidad mórbida, esta obsesión-compulsión por la comida (que no adicción), genera, además de los problemas de peso ya enunciados, serios problemas comportamentales fruto del flujo que se establece entre las expectativas y la frustración de las mismas, por eso tendremos siempre muy en cuenta las siguientes pautas generales en relación al alimento:

- Deben seguir una dieta hipocalórica perenne.
- Es necesaria supervisión específica en el comedor y las horas no lectivas para que no puedan coger comida.
- Los alimentos estarán siempre en un lugar controlado y de no accesibilidad para los afectados.
- Dado que es imposible que ejerzan control sobre su necesidad de comer, no podremos ni debemos castigarles por ello.
- Es imprescindible que las reglas en torno a la comida estén muy claras y que bajo ningún concepto sea posible negociar.
- Jamás y bajo ningún concepto se castigará o premiará con comida. Lo único que conseguiríamos es crear inseguridad y fomentar la ansiedad. Tampoco se concederá un "extra" sin haberlo pactado antes. Todo lo relacionado con la comida se circunscribe al ámbito espacio-temporal concreto que estipula el horario escolar.
- Lo mejor es restringir el tiempo dedicado a hablar de la comida. Si no, se fomenta la obsesión y en este aspecto pueden llegar a ser muy reiterativos, por lo que es importante controlar esta situación para no generarles estrés ("**de la comida fuera de la horas de comer, no vamos a hablar**")

2.2. Hipotonía o escaso tono muscular.

Nacen con esta dolencia y pese a que con la intervención fisioterapéutica mejora, es una condición que siempre se deja sentir. Son más proclives al cansancio físico, puesto que su musculatura aporta poco al esfuerzo físico. Tienen mala psicomotricidad fina y gruesa, y los ejercicios de equilibrio les resultan muy complicados. Otra consecuencia

de la hipotonía es que puede que tengan un tono de voz muy nasalizado o elevado, y con frecuencia también problemas respiratorios.

2.3. Episodios de somnolencia diurna.

En el SPW la arquitectura del sueño también está afectada. Esto quiere decir que a pesar de que descansen las suficientes horas, pocas de ellas constituyen realmente un sueño reparador. Por eso suelen aletargarse en situaciones de la vida cotidiana sin remedio, y si la tarea es monótona, repetitiva, poco comprensible para ellos, o se desarrolla en entornos muy silenciosos, es más que probable que involuntariamente caigan en el sopor. A pesar de lo frustrante que puede resultar, es importante gestionar esta condición dentro del aula de forma oportuna, y una buena forma de hacerlo es asumir que se trata de un síntoma y no de una actitud de falta de interés hacia la materia o el/la profesor/a.

2.4. Elevado umbral de dolor.

No responden a las sensaciones dolorosas de la misma forma que la población general. Es raro que sientan daño y si lo verbalizan es necesario cerciorarse de su estado real, puesto que en ocasiones han llegado a soportar graves lesiones sin avisar de ellas en ningún momento, y haciendo imposible su detección. Es una característica muy a tener en cuenta, si descubrimos que la compatibilizan con la obsesión-compulsión de rascado. Muchos de ellos la padecen y rascan diferentes partes de su cuerpo (generalmente las que están sin ropa: cara, manos, brazos) hasta causarse lesiones. Puesto que no notan el mal, será necesario distraerlos para que no continúen en su empeño. Estos comportamientos auto-lícticos, generalmente se asocian a estados de ansiedad y dan respuesta a la mala gestión de la misma, no responden a tratamiento farmacológico ni psicológico, por lo que tendremos que desarrollar estrategias de intervención de "andar por casa", basadas en el conocimiento del alumno y la buena relación personal con él. Suele funcionar pedirle que haga algo que le ocupe las manos si lo descubrimos arañándose, sin hacer mención a esta situación, o sugerirle que desarrolle alguna tarea que le agrade y sea incompatible con el rascado. El repetírselo o prohibírselo en nada solventará el problema, y más bien puede acentuarlo, puesto que su sensación de nerviosismo se incrementará cada vez que se sienta descubierto.

2.5. Dificultad para vomitar.

Es de vital importancia conocer este dato, puesto que pueden llegar a ingerir cualquier tipo de comida independientemente de que sea o esté apta para su consumo. No responden a los fármacos eméticos que se administran para generar el vómito, y el aumento de su dosis puede llegar a intoxicarlos sin conseguir la meta que se desea. El control del entorno es la única medida que podemos administrar para evitar que coman lo que no deben, extendiendo este control a las papeleras, pasillos y por supuesto mochilas de los compañeros/as que llegaran a abrir si la ocasión se presenta, dado que como ya hemos señalado no pueden controlar su necesidad de comer.



3. CARACTERÍSTICAS COGNITIVAS

Partimos de un enfoque neuropsicológico que prioriza los daños genéticos cerebrales y los déficits cognitivos y de aprendizaje como determinantes claves del comportamiento en los/as afectados/as. El resultado de estos déficits se observa en el daño que han sufrido algunas estructuras de pensamiento, de procesamiento de información, y en la mala gestión de las funciones ejecutivas, que son las que ponen en marcha, organizan, integran y manejan otras funciones cerebrales. Por concretar algunas condiciones ampliamente consensuadas entre los expertos, hablaremos de:

- **Fallos en procesamiento secuencial.** A la hora de aprender lo hacemos organizando nuestra tarea, así sabemos qué debemos hacer primero y qué después. Sin embargo en el SPW, ésta es una habilidad muy afectada, como consecuencia, su forma de aprender e interactuar se ve seriamente limitada.
- **Escaso desarrollo de estrategias de resolución de problemas.** Si no se puede secuencializar lo que hacemos, no podremos sustituir “la parte” que no funciona a la hora de resolver un problema por otra más apropiada. Este es el motivo por el que dan una y otra vez la misma respuesta ante diferentes situaciones a resolver, a pesar de que la estrategia que empelan no les proporcione ningún éxito.
- **Metacognición débil.** Se traduce automáticamente en una gran inflexibilidad cognitiva. Es la causa de su carácter egocéntrico y sus dificultades para generar el aprendizaje significativo. Aprenden por repetición y de forma estereotipada, por lo que la generalización de sus adquisiciones se hace muy complicada.
- **Dificultades de dicción y comunicación oral.** Se manifiesta en una gran amplitud de dificultades, que no obstante suelen resolverse con tratamiento y entrenamiento logopédico. De hecho la mayoría consigue expresarse con mucha soltura, lo que genera que en ocasiones creamos que “saben” o nos entienden mucho mejor de lo que realmente hacen.
- **Problemas de abstracción** que les sitúa en el nivel espacio-temporal aquí y ahora, siendo incapaces de entender valores sociales e interiorizar normas. No comprenden la ironía y reaccionan mal a las bromas.
- **Problemas de atención/concentración** (en relación directa con sus dificultades en memoria de trabajo), que les dificulta su desenvolvimiento en el aula y la compren-

sión y manejo de normas complejas cuando éstas necesitan de varios comportamientos para su correcto cumplimiento.

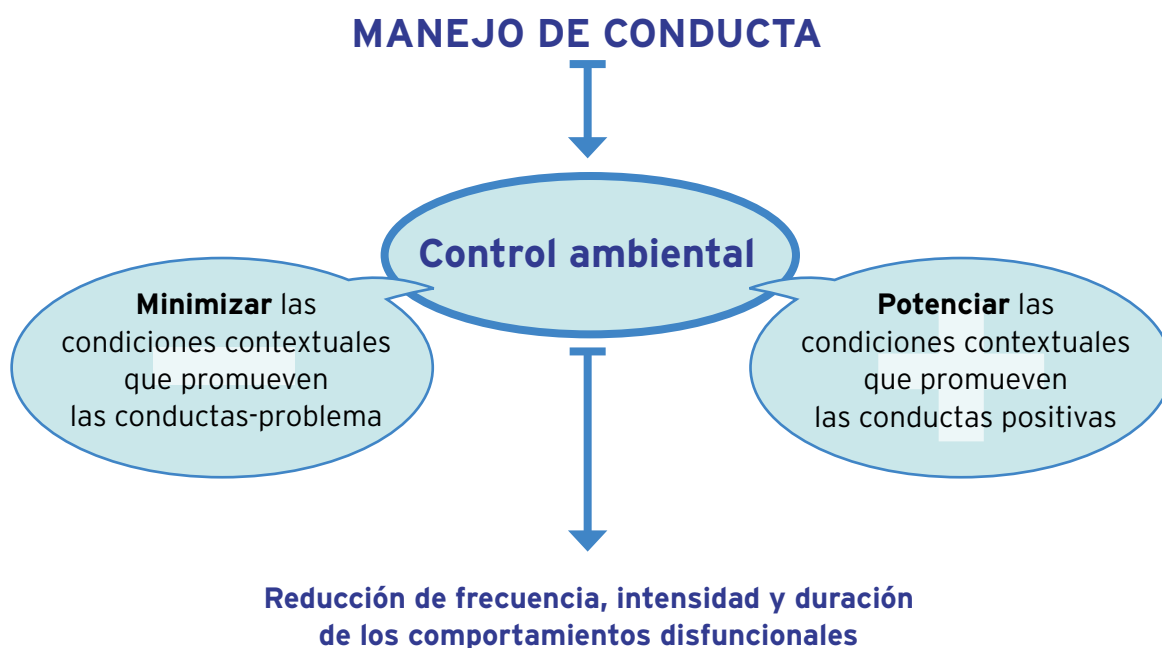
- **Déficits en la teoría de la mente**, o lo que es lo mismo, dificultades para ponerse en el lugar del otro y por tanto, empatizar. No perciben correctamente las emociones de los demás y conviven además con serias dificultades para expresar las suyas, por lo que las interacciones personales se vuelven complejas y poco reforzantes. No en vano se sitúa a este síndrome en el espectro del autismo.
- **Dificultad para “vivir los cambios”**: todo lo señalado anteriormente pone de manifiesto la necesidad que estas personas tienen de desenvolverse en un ambiente controlado que minimice las consecuencias de sus daños cerebrales y les proporcione la seguridad de que “actuando como siempre en el mismo lugar de siempre” habrán acertado.

No es difícil entender que quienes tienen que funcionar dentro del complicado entramado social arrastrando estos síntomas, se vean expuestos constantemente a una fuerte carga de ansiedad. A menudo conviven con una gran frustración que no son capaces de manejar. Otras veces por las mencionadas deficiencias, son percibidos como irascibles, tozudos, impulsivos y protestones a ojos de los que les rodeamos. Sus relaciones sociales fuera del ámbito familiar son prácticamente inexistentes y pierden toda la riqueza educativa y socializadora que el grupo de iguales puede aportarles, dado que en torno a la preadolescencia o adolescencia sienten de firme el rechazo de sus compañeros, que se ven incapaces de entender algunas de sus reacciones, sin el apoyo solidario y comprometido del personal docente.

4. CÓMO ACTUAR: MANEJO DEL COMPORTAMIENTO

A tenor de las características que hemos señalado, adelantaremos algunas pautas y estrategias de manejo, que pretenden minimizar la ocurrencia, frecuencia e intensidad de los comportamientos problemáticos. Eliminarlos por completo será una tarea de imposible cumplimiento si tenemos en cuenta su origen orgánico, y por tanto no educable.

Siendo así, en el empeño de contrarrestar lo máximo posible la influencia del síndrome en el trabajo educativo dentro del aula, vamos a emplear **el manejo de la conducta**, que pretende, a partir de la manipulación de las variables ambientales minimizar las condiciones contextuales que promueven las conductas problemáticas, al tiempo que intenta potenciar o favorecer las condiciones que generan el surgimiento de conductas positivas o funcionales.



4.1. Minimizar condiciones ambientales contraproducentes

Para conseguir minimizar las claves contextuales que facilitan la aparición de comportamientos indeseados, tendremos que conocer las más intervinientes:

- **Falta de normas:** Las personas con SPW necesitan tener un entorno estructurado que les proporciona sensación de calma y seguridad, concretando de forma precisa qué es lo que se pide de ellos y cómo lo podrán conseguir. Son por tanto, **muy susceptibles a los cambios o interrupciones en la rutina** que tendrán que preverse siempre que sea posible. No debemos olvidar que poseen una muy escasa tolerancia a la frustración, y el no obtener algo que esperan puede generar respuestas desproporcionadas. Hay que intentar evitar la pérdida de poder personal en la interacción con ellos, eso forma parte de la estructura a la que se acogen, por eso, debemos cumplir todo lo que decimos (hay que pensar mucho antes de hacerlo), porque esa será la forma de generar límites y normas que puedan asumir.
- **Reforzamiento de conductas disfuncionales:** de forma inconsciente, en ocasiones se premia con atención los comportamientos a extinguir, con frecuencia, no se refuerza lo suficientemente la conducta positiva, y se obtiene el efecto contrario al que esperamos. A este respecto tendremos también en cuenta que el enfrentamiento directo con ellos y su modo de actuar, generará luchas de poder, a sabiendas de que el ultimátum carece de todo sentido con ellos en su planteamiento educativo.
- **Castigos:** Debemos recordar que los castigos no tienen el efecto deseado, sino que generan respuestas reactivas y el desbordamiento emocional. Puesto que no aprenden de lo sucedido, y además muchas de sus particularidades no son sino consecuencias de su dolencia, tendremos que ser cuidadosos para, en la medida de nuestras posibilidades, no castigar un síntoma. No obstante, cuando a una acción o comportamiento le vaya a seguir una contingencia negativa, ésta debe ser previamente conocida y pactada si es posible con la persona con SPW. Las consecuencias deben tener las siguientes características:
 - » **Inmediatez** (no se puede castigar sin un viaje de fin de curso por algo que ha sucedido en enero, dado que no se comprenderá la relación causa-efecto).
 - » **Proporcionalidad** (recordar que si lo percibe como injusto, su comportamiento se verá afectado).
 - » No implicaremos **nunca alimentos**.
 - » Hay que **cumplirlo siempre** (por lo que hay que pensarlo mucho antes de decirlo).
 - » **Pactarlo** y recordárselo cuando vayamos a aplicarlo.
 - » **Adecuación** (no podemos utilizar como consecuencias negativas la privación de acciones que le son beneficiosas como leer, deporte, psicomotricidad...).
- La carencia de espacio personal y la necesidad de su territorio y de su tiempo que le permita una sensación de privacidad. Necesita 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.

4.2. Favorecer las condiciones ambientales posibilitadoras

Por otro lado, es necesario potenciar las circunstancias que nos ayuden a generar las conductas deseadas, en ellos el reforzamiento positivo es el más productivo, la

economía de fichas y el afecto son estrategias más que deseables. A grandes rasgos podemos señalar que es importante:

- **Explicar las normas:** hay que asegurarse de que son comprendidas. Deben ser pocas normas y muy claras y las repetiremos cuantas veces haga falta, con calma. Es imprescindible buscar retroalimentación en ellos y pedirles que nos repitan lo que han entendido con ejemplos
- **Negociación:** su vida diaria requiere una estructura, unas pautas que casi nunca cambien para negociar. La primera negociación que debemos hacer es la de establecer y llegar al acuerdo sobre qué cosas van a quedar cerradas y no se van a poder negociar más adelante. Estas reglas las enunciaremos en positivo. Es preciso que haya unanimidad acerca de qué comportamiento se espera y cuándo.
- **Refuerzo positivo:** como ya hemos enunciado, las personas con SPW responden muy bien a este tipo de refuerzo, que deberán ganarse con pequeños logros cotidianos para posibilitar el avance. Siempre que sea posible el reforzamiento se hará de forma explícita, y sería aconsejable que no se empleara un premio material, pues tienden a almacenar y eso alimenta su tendencia obsesiva a acumular cosas. Recordemos que nunca se empleará para tal fin la comida. También hay que tener en cuenta que en ocasiones habrá que hacer uso de la ignorancia premeditada, es decir, no atender los malos comportamientos si no son suficientemente graves, para no reforzarlos con nuestra atención.
- **Anticiparse a los problemas:** puesto que son intolerantes a los cambios, el prever lo que va a suceder y cuándo va a ser una herramienta inapreciable, no obstante, en el entorno escolar, es muy complicado controlar al cien por cien todas las variables, y más aún evitar las modificaciones propias de un ente con vida como es el colegio o instituto, por eso muchas veces la capacidad de prever reside en la actitud con la que afrontemos lo que puede suceder, habrá que tener en cuenta que:
 - » Pueden ser muy argumentativos, por lo que es necesario hacerse una idea de lo que nos puede decir y de lo que le vamos a responder, para no dejarnos atrapar por las circunstancias y ser capaces de reconducir la situación.
 - » Cuando veamos que está a punto de comportarse inadecuadamente podremos usar una distracción (haciéndole alguna pregunta sobre algo que le guste especialmente), emplear señales como algún gesto de desaprobación, o tratar de tranquilizarle a través de nuestra proximidad (por ejemplo poniéndole una mano amistosa sobre el hombro).
- **Premiar la flexibilidad:** ya que constituye, siempre que la consiguen, un ejercicio que siempre les supone un esfuerzo extra.
- **Tener en cuenta el cansancio:** el ejercicio físico es imprescindible para las personas con SPW, por eso los docentes en educación física tendrán que desarrollar una ardua tarea para motivarles en su materia, a pesar del esfuerzo que ésta les supone. No podemos olvidar que se cansan con mayor facilidad que la población general, y que el cansancio está muy relacionado con la aparición de comportamientos disfuncionales. Por eso vale más la pena dosificar el esfuerzo que potenciar el rechazo.
- **Dar apoyos visuales:** puesto que poseen mayor memoria visual que auditiva y tienen dificultades para manejar conceptos abstractos y espacio-temporales.

- **Ponerle límite a sus repeticiones:** las perseveraciones verbales son un síntoma de su síndrome, no la consecuencia de su falta de atención. Será trascendental manejarlas dentro del aula por lo ingerentes que pueden llegar a ser, para lo cual podemos utilizar distintas técnicas:
 - » Se pueden ignorar.
 - » Devolver la pregunta (suele ser la más efectiva)
 - » Hablarlo cinco minutos más, indicándoles “hasta que la aguja del reloj llegue aquí y después lo dejamos”.
- **Aprovechar el aprendizaje positivo:** no aprenden de sus errores, por eso reforzamos 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 (podemos hacer lo mismo con nosotros mismos, pidiéndole que nos diga algo bonito cuando hacemos algo bien o para él/ella).
- **Programar poca tarea:** después podremos ir ampliándola si se observa que dan cumplida cuenta de la misma. Es mejor que lo contrario.
- **Buscar con él/ella frases de rescate:** “yo sé controlarme” “voy a ser capaz de calmarme”, también podemos buscar alguna imagen que le resulte atrayente y relajante, e intentaremos ensayarlo a menudo en momentos de calma, para poder utilizar después, en momentos más críticos. Puede ser también interesante analizar y aprender a medir las variables fisiológicas que se modifican cuando tenemos cambios de humor (tasa cardiaca, frecuencia de la respiración...), para que cuando aprendan a identificarlas, puedan prevenir o al menor disminuir el grado de alteración posterior.



5. LOS MOMENTOS DE CRISIS

Uno de los síntomas del síndrome son las rabietas o la conducta oposicionista desafiante. Las personas con SPW suelen presentar déficit de autocontrol, labilidad emocional o impulsividad, como consecuencia de su daño hipotalámico y de estructuras frontales. Es importante trabajar con ellos todos estos aspectos así como anticiparnos a cualquiera de sus manifestaciones. No obstante, hay que ser conscientes de que erradicar por completo sus alteraciones es imposible, por muy bien que se gestione su educación y su entorno.

En ocasiones, las explosiones emocionales, pueden deberse a alguna situación que les ocasione frustración, a la sensación de no ser comprendidos, a que no se les preste la atención que ellos piden, 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 ellos ha sido trascendente, aunque nosotros no lo apreciemos o nos resulte ciertamente irrelevante.

El conocimiento del alumno nos va a ayudar mucho a encauzar su ira y enfado, la mayor parte de las veces percibiremos indicios de que está más nervioso de lo normal. Si es así lo mejor será prepararse por si tenemos que poner en marcha el “plan de emergencia”.

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, algo que a posteriori ellos nos agradecerán profundamente, pues tienden a vivir sus exabruptos con vergüenza y tristeza cuando ya los han superado, por eso es mejor hablar de lo que vamos a hacer de ahora en adelante cuando se pongan nerviosos, o analizar las circunstancias que han rodeado la crisis, que regañarles.

No aprenden de estas situaciones que se producen en un entorno anímico de cierta enajenación. Pero nosotros sí. El análisis de las condiciones en las que se ha producido el problema nos facilitará su control en el futuro, de forma que podamos llevar a cabo la opción más viable y productiva: **manejo de conducta**.

Nos fijaremos en el contexto en el que se produce (cambios de hábitos, problemas relacionados con la comida, sentimientos de injusticia); y en lo que cada una de las personas implicadas ha hecho -incluido él-, también en lo que hemos sentido y pensado, e intentaremos buscar y establecer un plan de actuación alternativo que nos resulte más ventajoso si se vuelve a presentar una situación similar. Esto nos proporcionará dos ventajas:

- » Nos sentiremos más seguros, siempre es así cuando sabemos lo que tenemos que hacer.
- » Habremos generado una estructura estable y compartida por los/a compañeros/as del centro educativo y el propio afectado.

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.”

Debemos pensar siempre, por afectados que estemos, que su actitud no es personal, ni intenta “quedar por encima” o generar “rivalidad”, más bien es la falta de autocontrol y la desproporción emocional que su hipotálamo dañado les reporta, lo que hace que reaccionen así, pero si nos supera, porque a veces es muy difícil, lo mejor es marcharnos y cederle el puesto a otro. Nuestra tensión es percibida y genera más ansiedad en el afectado.

Es importante que sólo interactúe una sola 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.

Explicaremos las normas con calma, pero no entraremos en discusiones en el momento de producirse una crisis. Es inútil intentar razonar con ellos en circunstancias en las que no puede escuchar, aunque hay que permanecer a su lado y concederle tiempo.

Si la rabieta se encrucece y es necesario, se le trasladará a un lugar donde el resto de los compañeros no estén presentes. En estas situaciones es importante que la persona que tenga que trasladarlo lo haga lo antes posible, se identifique cuando se acerque y lo “inmovilice” si es necesario teniendo cuidado de no dañarle. Después lo dejará en un lugar donde pueda acompañarle en silencio hasta que se calme. Generalmente tras una rabieta surge el cansancio y/o el llanto continuado que termina en sueño.

Cuando se incorpore al grupo, será como si nada hubiera sucedido, habrá llegado el tiempo de analizar como hemos gestionado el incidente para mantener o modificar nuestro “plan de actuación”, así iremos mejorando constantemente y sintiéndonos más seguros. Será importante para él que podamos transmitirle apoyo, serenidad y comprensión, puesto que lo más probable es que se sienta profundamente defraudado consigo mismo.

Bibliografía

Dorn, Barbara.

Información para el personal en las escuelas.

PWSA

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

ASPWA Y Junta de Andalucía (2010).

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

Ministerio de Trabajo y Asuntos Sociales, Secretaría General de Asuntos Sociales, Instituto de Migraciones y Asuntos Sociales.

El Síndrome de Prader-Willi: Guía para familias y profesionales (1999)

Rosell - Raga, L; Venegas-Venegas, V (2006).

Sintomatología Autista y Síndrome Prader-Willi.

VIII Curso Internacional de Actualización en Neuropediatría y Neuropsicología

Whitman, B.

Comprensión y manejo de los componentes psicológicos y de comportamiento del Síndrome de Prader-Willi.

St. Louis University Department of Pediatrics & IPWSO



AESPW

Asociación Española para el Síndrome de Prader-Willi

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

Teléfono: 91 533 68 29

e-mail: praderwillisindrome@gmail.com

www.aespw.org

Con la colaboración de

Telefónica

FUNDACIÓN