

Furia Ciega

(Contribuido por la Dra. Janice Forster)

El PWS es conocido por hiperfagia y arranques de temperamento. Los investigadores han descubierto que los arranques de temperamento preceden las conductas rípcas relacionadas con la alimentación en la niñez temprana. Para todos los niños, incluyendo aquellos con PWS, los arranques ocurren cuando los centros de recompensa del cerebro empiezan a madurar. El centro de recompensa es lo que capacita a todos los niños para que aprendan de la experiencia y formen expectativas sobre las cosas que ocurren en su mundo. Cuando un niño desea algo y no lo obtiene, ocurre el arranque. O, cuando ocurre algo diferente a lo que el niño espera, ocurre el arranque. Este arranque conductual es diferente entre los niños que tienen PWS en comparación con los niños normales en dos aspectos importantes□

1. Es más intenso.
2. El sistema bioquímico para detener el arranque está roto.*

Cada arranque es único para el niño, pero con el PWS, regularmente aparece rápidamente y puede aparecer de la nada. Frecuentemente, si uno analiza cuidadosamente los antecedentes de la situación desde la perspectiva del niño, la etiología puede ser determinada. Una vez empieza el arranque, no se puede hacer nada para detenerla, salvo mantener a todo el entorno seguro. El arranque completará su curso. Después que termine el arranque, algunos niños quedan exhaustos y requieren de una siesta. Hay otros niños que continúan su día rápidamente y resumen sus actividades diarias; puede ser que no reconozcan su conducta.

La corteza del cerebro no solo controla la recompensa, sino que también es responsable por el pensamiento y la conducta de razonamiento. Hay otra parte del cerebro que participa en conductas como los arranques y bajas emocionales. Las amígdalas dirigen los mecanismos del cerebro asociados con la sobrevivencia (luchar, huir, o detenerse); es responsable por la expresión emocional, agresión, e impulsividad. Por esta razón, la corteza ha sido llamada la "niñera" de las amígdalas. Aunque las conexiones neurales al centro de recompensa de la corteza se activan alrededor de los dos años de edad, la conducta de pensamiento y razonamiento madura más lentamente en los niños normales y se tarda aún más en desarrollarse en niños con PWS. Usando la analogía de una computadora, cuando un niño experimenta un arranque completo, su capacidad de pensamiento y razonamiento se "apaga" en la corteza. Es por esto que los niños con PWS aparentan tener una "furia ciega" durante el arranque; literalmente están en modo de sobrevivencia, actuando sin pensar. Con el PWS, al cerebro le toma un tiempo "reiniciarse". Después que se recuperan, pueden actuar como si no hubiera ocurrido nada (reinicio cerebral), y puede ser que no recuerden lo que ha ocurrido.

Un arranque es una experiencia de aprendizaje para un proveedor de cuidados. Las claves para un manejo conductual exitoso están en determinar cual es el detonador, rediseñar al plan diario para evitarlo, y desarrollar estrategias de adaptación para manejarlo de forma más efectiva.

El GABA (ácido gamma-aminobutírico) es el neurotransmisor inhibitorio principal del cerebro; este regula la tonificación muscular y provee el mecanismo de frenar la conducta, permitiendo que una persona "se detenga y piense" antes de actuar. Los receptores GABA se reducen en el PWS, lo que resulta en una acción GABA disminuida en el cerebro que también puede contribuir a la epilepsia, trastornos de ansiedad y depresión.

**El GABA (ácido gamma-aminobutírico) es el neurotransmisor inhibitor principal del cerebro; este regula la tonificación muscular y provee el mecanismo de frenar la conducta, permitiendo que una persona "se detenga y piense" antes de actuar. Los receptores GABA se reducen en el PWS, lo que resulta en una acción GABA disminuida en el cerebro que también puede contribuir a la epilepsia, trastornos de ansiedad y depresión.*