



FENOTIPOS CONDUCTUALES EN EL SÍNDROME PRADER WILLI

Dra. Laura Rosell

Psicóloga de la Asociación del Síndrome Prader Willi de la Comunidad Valenciana

Resumen. *Introducción.* El fenotipo conductual del Síndrome Prader-Willi, viene definido por un perfil neurológico y un patrón característico de alteración de conducta que abarca déficits cognitivos, dificultades del aprendizaje y problemas de comportamiento que aumentan con la edad, tanto en cantidad como en severidad. *Desarrollo.* Revisión del fenotipo conductual de los SPW de la Comunidad Valenciana, así como de sus comportamientos peculiares, analizándose como estos generan problemas familiares y sociales, y cuales serían los puntos clave para una intervención adecuada. *Conclusión.* La descripción de un comportamiento "peculiar", nos abre nuevos horizontes a la hora de comprender y tratar al SPW, tanto desde un abordaje farmacológico así como neuropsicológico.

Palabras clave: Síndrome Prader-Willi. Obesidad. Problemas de conducta. Trastornos neurocognitivos. Apatía. Problemas sociales.
INTRODUCCIÓN.

Desde que se describiera por primera vez el Síndrome Prader-Willi (SPW), por los doctores Prader, Labhart y Willi, en 1.956, muchos de los rasgos han sido atribuidos a una probable insuficiencia del hipotálamo, el cual tiene gran importancia en el control de las llamadas funciones homeostáticas, entre las que cabe destacar el hambre, la sed, los ciclos del sueño y la regulación de la temperatura corporal. El hipotálamo libera hormonas hacia la glándula pituitaria, controlando la liberación de otras hormonas, como la hormona de crecimiento, las hormonas sexuales (gonadotropinas) y las hormonas tiroideas que controlan el ratio metabólico basal. Ello explica muchas de las características típicas del SPW [1], como por ejemplo:

- Apetito voraz
- Obesidad
- Talla corta
- Hipertermia
- Hipogonadismo
- Somnolencia diurna.

No obstante desde la Neuropsicología, los fenotipos conductuales, más conflictivos que nos podemos encontrar en los diferentes periodos evolutivos y que han sido descritos en la literatura [6], son los siguientes:

- Infancia:
 - Rabietas
 - Se molestan con facilidad
 - Extrovertidos
 - Tercos.
- Adolescencia:
 - Interacción social pobre
 - Obsesiones / Perseverante
 - Hurtos (comida)
 - Agresividad.
 - Comen demasiado.
- Edad Adulta:
 - Interacción social pobre
 - Trastornos obsesivos.
 - Explosiones
 - Hurtos (comidas).
 - Mienten
 - Agresivos
 - Síntomas psicóticos
 - Se sienten infelices tristes
 - Ansiedad
 - Comen demasiado.

Todo ello ha creado serios conflictos en las siguientes áreas:

- Área social.
- Área familiar
- Área educativa.

Por ello se hace fundamental tener en cuenta los puntos claves de la intervención.

La clave de ello pasa por fomentar un clima de confianza y seguridad en los afectados, con el objetivo de mermar la problemática terapéutica a la que se enfrentan los profesionales.

El trabajo analizara como es posible conseguir ese clima de confianza.

BIBLIOGRAFIA.

1. Cassidy, S. (1995): "Genetics of Prader-Willi syndrome", en Management of Prader-Willi Syndrome (2nd ed.) Greenswag, L.R., Alexander, R.C., eds. New York: Springer-Verlag, pp 18-
2. Dykens, E. M., Cassidy, S.B. (1995): "Correlates of maladaptive behaviour in children and adults with PWS", American Journal of Medical Genetics 60(6): 546-9.
3. Larroy, C, De la Puente, M.L. (2001). "El niño Desobediente", ed: Pirámide, pp39-41.)