



ASOCIACIÓN MADRILEÑA  
SÍNDROME DE PRADER-WILLI

## Manual de educación para personas con SPW

Definición del Síndrome de Prader Willi  
Características principales del SPW  
Etapas principales del SPW  
Características y Dificultades Comunes  
Objetivos Terapéuticos

Publicaciones AMSPW  
Enero 2010

C/Arturo Soria 263 B, Bajo B  
28033 Madrid  
Tel. 91 435 22 50

[www.praderwilli.es](http://www.praderwilli.es)

[fundacion@praderwilli.es](mailto:fundacion@praderwilli.es)

### Definición y características S. de Prader Willi

El *Síndrome de Prader Willi (SPW)*, es una cromosomopatía congénita poco frecuente y compleja localizada en el cromosoma 15. Un "*capricho*" de la genética (por delección, disomía o imprinting) de origen **desconocido** (como casi todo lo que la acompaña) no hereditaria, que condiciona la vida de 1 persona y su familia, por cada 15.000 nacimientos.

La alteración genética, la afectación del sistema nervioso central y una disfunción del hipotálamo (*situado en la base cerebral, unido a la hipófisis por un tallo nervioso, regula importantes funciones de la vida vegetativa*) son causa de un **metabolismo vital diferente** y de la **compulsión por la comida**. Las personas con Prader-Willi (PW) tienen **adicción** por comer, y **no tienen**, bioquímicamente, **sensación de saciedad**.

En cualquier caso, la manifestación **más evidente** de la persona con **PW** es el **retraso madurativo**, la **pluridiscapacidad**, (intelectual, sensorial y física) el **sobrepeso** y en muchos casos, la **obesidad mórbida**, con todos los problemas de salud, sociales y psicológicos que ello conlleva.

Entre las características que persisten a lo largo del periodo evolutivo cabe destacar:

- Pluridiscapacidad.
  - Problemas de conducta.
  - Carácter obsesivo.
  - Falta de control de impulsos.
  - Hiperfagia. (ingestas descontroladas de alimentos, sin razón aparente)
- Quizás, menos evidentes son:
- La **dependencia** de un "*asistente*" las **24 horas al día**. La búsqueda incesante de comida, es una constante, de día y de noche. La necesaria supervisión de sus **comportamientos disruptivos y tener alteraciones de la arquitectura del sueño** (somnolencia diurna, despertares nocturnos...) hacen necesaria la supervisión y asistencia constante.
  - La **hipotonicidad muscular** generalizada, que tiende a mejorar con el tiempo, es otro aspecto con repercusiones importantes, entre las que podemos nombrar: los déficits de motricidad fina y gruesa, escoliosis... o incluso, para la articulación del lenguaje ("*falta músculo, sobra grasa*").

- La **discapacidad intelectual**, descrita como "*leve*", por tener habilidades (personas muy manipulativas) y capacidades para aquello que les interesa (entre otros temas, comer!) y sus específicas circunstancias, hace que las personas adultas con SPW presenten un alto riesgo de trastornos psicológicos, más o menos graves.

### Etapas principales del SPW

El SPW conlleva consigo una gran cantidad de contradicciones en su repercusión a lo largo de la vida de quién lo presenta. Es por ello que se puede clasificar como alteración compleja y pluridiscapacitante. A pesar de ello, con la atención y cuidados adecuados, las personas con SPW tienen una esperanza de vida igual a la población en general.

Podemos diferenciar claramente y hablar de etapas esenciales en la vida de una persona con PW:

- Neonatología: **primera** etapa, desde el nacimiento hasta los 2/3 años. Importante hipotonía muscular, peso y talla baja, dificultades para la alimentación y problemas respiratorios.
- Etapa infantil: **segunda** etapa, desde 3/4 años hasta los 14/15 años. Desarrollan hiperfagia, persiste la baja estatura, se acrecientan los signos dismórficos (ojos almendrados, manos y pies pequeños, dedos cónicos, boca triangular de carpa) y se hace patente el retraso madurativo y cognitivo. En torno a los seis años se manifiesta obesidad, surgen dificultades en el sueño, somnolencia diurna y la adrenarquia prematura es frecuente. Aparición de rabiets.
- Adolescencia: **tercera** etapa, desde los 15/22 años. La pubertad suele estar retrasada.
- Juventud: **cuarta** etapa, desde los 21/22 hasta 28/30
- Edad adulta: **quinta** etapa.

\*\*\*\*\*

**La genética, ambiente y atenciones en cada una de las etapas, determinarán la evolución en las siguientes.**

\*\*\*\*\*

## Características y Dificultades Comunes

### NEUROCOGNITIVOS:

Atención: capacidad limitada para mantenerse concentrados. Los niños PW, por problemas de hipoventilación, tienden a la somnolencia diurna.

Memoria: afecta a la asimilación, almacenamiento y recuperación de la información.

Razonamiento: dificultad para identificar, discriminar e interpretar las sensaciones. Esto dificulta la formación de conceptos, abstracción y razonamiento.

Lenguaje: retraso del desarrollo del lenguaje, trastorno de la articulación de fonemas y de la expresión verbal.

### PSICOMOTRICES:

Retardo madurativo. Las habilidades motoras finas son muy variables y se evidencian pronto. El bajo tono muscular retrasa y limita la motricidad gruesa.

La escoliosis está generalizada en las personas con SPW.

Alta resistencia al dolor, disfunciones en la temperatura corporal y dificultades para vomitar.

### SOCIABILIDAD Y CONDUCTA:

En la infancia suelen ser unos niños alegres, extrovertidos y muy cariñosos.

Los problemas de cognición social, el desarrollo del lenguaje y psicomotor, pueden producirles rechazo social, apreciándose cambios bruscos de actitud y serios problemas de autoestima (ansiedad, depresión,...).

En la adolescencia, tienen unas habilidades verbales considerables, que pueden dar una idea equivocada de la capacidad cognitiva.

### ALIMENTACIÓN:

La carencia de sensación de saciedad hace que lleguen a mentir o robar para conseguir comida y que tengan conductas explosivas, obsesivas e impulsivas.

Su gasto energético (consumo metabólico) es bajo y la falta de estricto control en la alimentación lleva a la obesidad mórbida.

## Objetivos Terapéuticos

### ATENCIÓN Y MEMORIA:

Cambios constantes de actividad.

Potenciación de estímulos relevantes.

Atención selectiva y sostenida en función de su edad.

Trabajar memoria a corto plazo tanto visual como auditiva para posteriormente pasar a trabajar la memoria a largo plazo.

### LENGUAJE Y RAZONAMIENTO:

Entrenar en la espontaneidad.

Preparar órganos periféricos y controlar la respiración.

Mejorar el nivel de comprensión y de comunicación.

Habilidades comunicativas.

Dar una estimulación multisensorial generando motivación para posteriormente crear aprendizajes significativos.

### PSICOMOTRICES:

Ejercicios de tono postural adaptados a sus características.

En las primeras etapas son fundamentales ejercicios de coordinación y equilibrio.

Correr y saltar puede producir lesiones en las articulaciones siendo preferible andar, nadar..., buscando actividades de grupo.

### SOCIABILIDAD Y CONDUCTA:

Trabajar el área social y las habilidades interpersonales.

Potenciar el refuerzo social, resolución de conflictos y planificación.

Marcar límites claros.

### ALIMENTACIÓN:

Incluye algunas medidas físicas de seguridad (cerraduras) y seguridad emocional (límites y expectativas claras) en el control alimenticio (horario fijo y conocido).

Entrenamiento en autocontrol. No premies sus buenas actitudes ni sus "pequeños" logros con comida.

Programa las actividades que más le gustan antes de las **comidas**.

## CONCLUSIONES

### No hay un retrato tipo.

La vida de las personas con PW se desarrolla en una continua tensión entre pulsaciones y su frustración. No tienen recursos para regularse. Con límites y afecto, nosotros podemos ayudarles.

La intuición, lo "normal" no sirve. Son personas extrañamente "especiales", adultos en algunos aspectos, pueriles en otros. Comprenderlas, supone rechazar esquemas habituales.

Ayuda fijar reglas y presentarlas como una contribución a su seguridad y no como régimen sancionador, con firmeza, con delicadeza, respetando siempre directrices y límites.

Debemos tener todo el equipo una misma actitud, no teniendo actitudes de: rechazo o burla, permisividad excesiva, culpabilizar por sus actos, dar excesivas explicaciones o ninguna y/o mostrar desacuerdos con otro cuidador delante de ellos.

- Evitaremos crisis respetando intervalos de fatiga, no presionando con el tiempo.
- Reduciendo al máximo la incertidumbre y/o utilizar la comunicación gráfica.
- Elogiar sus aspectos positivos. Decir lo que hay que hacer, no lo que no se debe hacer.
- No tendremos una actitud y tono de voz agresivos. Ni confrontación directa.
- Anunciaremos los cambios con antelación pero no demasiada.
- Si hay tensión, tratar de cambiar de tema y proponer una relajación.
- Ante una crisis, recordaremos las reglas sin perder la calma, no entrando a discusión ni cediendo a sus órdenes, antojos, imposiciones,...
- **No discutir o razonar durante la crisis.**

Si persiste o supone riesgo, lo aislaremos con la presencia de un cuidador que no entrará en polémicas y le acompañará dando tiempo a que se calme. Intentaremos una maniobra de distracción.

Dar el relevo a otro cuando nos supere manteniendo una aptitud de respeto, con corrección y firmeza sin violencia aunque nos saque de las casillas.

\*\*\*\*\*

*"Todos albergamos cualidades y habilidades que podemos entrenar para convertirnos en la mejor versión de nosotros mismos"*

\*\*\*\*\*



\*\*\*\*\*