

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:

"SEGURIDAD DE LA COMIDA"

Incluye algunas medidas de seguridad física (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.

La restricción de la comida se convierte en un desafío, y el control de la conducta en un agotamiento psíquico que condiciona todo el sistema familiar.

La persona con PW siempre necesita el apoyo de su familia, pero no hay que olvidar que la familia también necesita apoyo.

FUNDACIÓN SPW

C/Arturo Soria 263 B, Bajo B

28033 Madrid

Tel. 914-352-250

fundacion@praderwilli.es

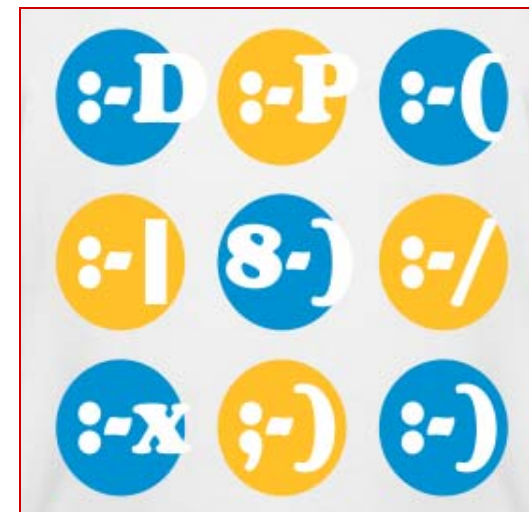
www.praderwilli.es

CIF: G83347898

Inscrita en el Registro de Fundaciones con nº 28-1.251, el 19 de septiembre de 2002



CONCEPTOS BÁSICOS PARA EL TRATO EN EL COLEGIO



S. de Prader Willi

Definición y características

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 no hereditaria, que condiciona la vida de 1 persona y su familia, por cada 10.000 nacimientos.

La alteración genética, la afectación del sistema nervioso central y una disfunción del hipotálamo, regulador de 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 una asistencia y supervisión constante.

- La **hipotonicidad muscular**, que tiende a mejorar con el tiempo, es otro aspecto con repercusiones importantes, entre las que podemos encontrar déficits de motricidad, fina y gruesa, escoliosis... o incluso, para la articulación del lenguaje.
- La **discapacidad intelectual**, descrita como "leve", por tener habilidades y capacidades para aquello que más les interesa (personas muy manipulativas) y sus específicas circunstancias, hace que las personas adultas con PW presenten un alto riesgo de trastornos psicológicos, más o menos graves.

Características y Dificultades Comunes

NEUROCOGNITIVAS:

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 retarda y limita la motricidad gruesa.

La incidencia de la escoliosis, en el Síndrome de Prader-Willi es bastante alta (entorno al 30% en niños con edades inferiores a 10 años y hasta el 80% en niños mayores de 10 años) en comparación con la población general, por ello, es importante entender y reducir al mínimo los factores de riesgo.

Alta resistencia al dolor, disfunciones en la temperatura corporal y dificultades para vomitar, son aspectos que deben tenerse presentes en la observación de cambios de conducta.

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 rápidamente a una obesidad mórbida.

El concepto de SEGURIDAD DE LA COMIDA es EXTREMADAMENTE EFECTIVO para el manejo de la mayoría de problemas del comportamiento de personas con SPW. Cuando es bien implementado, el peso y los problemas de comportamiento son manejados simultáneamente de manera exitosa.