

SINDROME DE PRADER-WILLI EN CENTROS EDUCATIVOS

Aurora Rustarazo Garrot
Psicóloga

Patricia Arias Torneiro
Trabajadora Social

**Asociación Española para el
Síndrome de Prader - Willi**

c/ Hileras, 4, 3º, of. 14
28013 – Madrid
915.336.829
aespw@prader-willi-esp.com
www.prader-willi-esp.com



| | |
|--|----|
| 1. Introducción | 3 |
| <hr/> | |
| 2. Aspectos a tener en cuenta | 4 |
| <hr/> | |
| 2.1. Sintomatología en el aula | 4 |
| 2.2. Ausencia de control de la ingesta | 5 |
| 2.3. Características cognitivas y comportamiento | 7 |
| 2.4. Habilidades sociales e interacción con el entorno | 9 |
| <hr/> | |
| 3. ¿Cómo actuar? | 10 |
| <hr/> | |
| 3.1. Minimización de condiciones contraproducentes | 11 |
| 3.2. Favorecimiento de condiciones posibilitadoras | 12 |
| <hr/> | |
| 4. Medidas oportunas | 17 |
| <hr/> | |
| 4.1. Pautas de comunicación | 17 |
| 4.2. Herramientas a nuestro alcance | 21 |
| 4.3. Estrategias dentro del aula | 22 |
| 4.4. Actuaciones en momentos de crisis | 23 |
| 4.5. Manejo de conductas autolíticas | 25 |

1. INTRODUCCIÓN

El Síndrome de Prader-Willi (SPW) es una Enfermedad Rara dado que su incidencia es de un afectado cada 15.000 nacidos (cifra más empleada en la literatura).

El SPW 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. El tipo de alteraciones genéticas y la frecuencia de las mismas es la siguiente:

- × Delección “de novo” en el cromosoma 15 paterno 70%
- × Disomía uniparental del cromosoma 15 materno 25%
- × Alteración del imprinting..... 3-5%
- × Reorganizaciones cromosómicas (translocaciones, inversiones, etc.) 1%

Todavía hoy se realizan diagnósticos tardíos del SPW, siendo fundamental para las personas que lo padecen que el diagnóstico se realice en el momento del nacimiento para así mejorar su Calidad de Vida. El diagnóstico del SPW se realiza tras tener una sospecha clínica de este síndrome y unas pruebas genéticas que lo confirman o descartan.

Para trabajar con personas con el SPW en los centros educativos, es imprescindible conocer esta enfermedad, ya que resulta muy complejo y engañosa, dada la amplia gama comportamental y cognitiva que afecta.

En la mayor parte de los casos la falta de información genera serios problemas de convivencia y dificulta el trabajo de los especialistas, lo que no en pocas ocasiones provoca frustración y sensación de impotencia, por más que queramos realizar una buena tarea.

Todo el personal del centro (docente y no docente) debe tener información sobre el SPW. Cualquier persona que interactúe con el alumno necesita tener unas nociones básicas y globales sobre el síndrome. De esta forma podrá comprenderle (y hacerle la vida más agradable), sabrá dar una respuesta en cada momento (y no se sentirá frustrado) y se podrán alcanzar los objetivos marcados.

Lo ideal es que haya una persona que coordine todas las intervenciones relacionadas con este alumno y que establezca las líneas de actuación. 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 sienta confuso, desorientado y con miedo.

Las personas afectadas por este trastorno sufren de un síndrome (RAE: Conjunto de síntomas característicos de una enfermedad), pero a pesar de esto, no podemos olvidar que cada individuo es único, y que por lo tanto, no padecerá los síntomas de la misma manera, con la misma frecuencia o con la misma intensidad.

La base de su comportamiento se debe a estructuras neuropsicológicas de origen genético, que generaran una forma de aprender y por tanto de comportarse. No obstante, y para mantener criterios unificados, podemos hablar con carácter general de distintos aspectos y áreas a tener en cuenta en la escolaridad de un alumno con SPW.

2. ASPECTOS A TENER EN CUENTA

2.1. SINTOMATOLOGÍA EN EL AULA:

El SPW es complejo, con una sintomatología muy amplia. Si no se conoce el síndrome es importante tener un acercamiento a sus características (se

puede solicitar información a las asociaciones o visitar la web www.prader-willi-esp.com). Las personas con SPW nacen con escaso tono muscular, puede presentar retraso en el lenguaje y tardar más en alcanzar las distintas etapas en su desarrollo. Desde el momento del nacimiento deben recibir fisioterapia y logopedia, que debería mantenerse a lo largo de toda su vida, ya que aunque su tono muscular mejora mucho, siempre va a ser más débil que el de los demás.

A partir de los 2/4 años podemos observar un cambio en las personas con SPW. No queman calorías al mismo ritmo que los demás por eso es muy fácil que ganen peso rápidamente. Además su cerebro no recibe la orden de saciedad que todos sentimos después de una comida; por lo que desarrollan un apetito insaciable que NO pueden controlar.

Las personas con SPW pueden presentar más complicaciones médicas que otras personas sin este síndrome. Es importante tener una relación fluida con la familia pues hay aspectos que nos pueden parecer intrascendentes, pero tener importancia en la vida escolar, como pueden ser:

- hipotonía o escaso tono muscular
- posibles episodios de somnolencia diurna
- alto umbral de dolor
- regulación anómala de la temperatura
- dificultad para vomitar

2.2. AUSENCIA DE CONTROL DE LA INGESTA:

Como consecuencia directa de un fallo orgánico en el hipotálamo, no responde a ningún componente educacional. Podemos establecer un paralelismo entre una crisis epiléptica y un episodio de falta de control de la ingesta: en ninguno de los dos casos podemos pedirle a la persona que controle la sintomatología.

Por estos motivos – por la falta de sensación de saciedad y las características metabólicas que tienen las personas con este síndrome - hay prestar especial atención a la COMIDA, y hay que saber que:

- NUNCA se castigará o premiará con la comida: No se trata únicamente de la ganancia de peso; si no de algo mucho más importante: la ansiedad, estado de nerviosismo y angustia que les produce generar expectativas sobre la posible consecución de alimentos.
- Es necesaria supervisión específica en el comedor y las horas no lectivas para que no puedan coger comida (en el recreo, las papeleras son una tentación constante)
- Los alimentos estarán siempre en un lugar controlado y de no accesibilidad para los afectados. Esto les proporcionará una sensación de tranquilidad, dado que no podrán generar expectativas sobre sus posibilidades de obtener comida.
- No son capaces de tener autocontrol en lo que se refiere a la comida y no podemos castigarles por no tenerlo (si tienen oportunidad no nos quepa la menor duda de que van a comer).
- Tenemos que tener en cuenta que gran parte de las dificultades en la autonomía funcional se derivan de esta incapacidad de autocontrol por lo que se plantea que la única manera de gestionar con éxito este síntoma parte de los principios de SEGURIDAD ALIMENTARIA .

Un artículo publicado por la International Prader-Willi Syndrome Organization, lo concreta en:

- × 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 que sabe que no hay ninguna oportunidad de conseguir comida adicional; esto normalmente requiere el uso de cerrojos para asegurar el no acceso a la comida, la supervisión de áreas o situaciones de accesibilidad a la comida, y entrenar a los cuidadores en cómo manejar las oportunidades de la persona para

comprobar – robar – sisar - comerciar o manipular a otros para obtener alimentos.

- × sin decepción: la persona no experimenta una decepción emocional debido a una anticipación falsa o a una expectativa infundada respecto a la comida.

2.3. CARACTERÍSTICAS COGNITIVAS Y COMPORTAMIENTO:

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 concreta en:

- 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: subsiguiente al déficit que acabamos de señalar. 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 emplean 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 comprensión 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. No obstante es imprescindible señalar de nuevo que todo es consecuencia de sus patrones neuronales y su

afectadas capacidades de aprendizaje. El conocimiento de los mismos nos proporcionará las estrategias para realizar el abordaje más oportuno.

2.4. HABILIDADES SOCIALES E INTERACCIÓN CON EL ENTORNO:

En las relaciones humanas estamos en constante negociación con el otro, percibiendo y elaborando una respuesta acorde al entorno en función de lo que estamos procesando. Para ello es indispensable ser buen observador, tener una buena memoria a corto plazo, modificar nuestra posible respuesta a partir de las deducciones que extraemos de forma automática, y resolver los posibles problemas que van surgiendo en la interacción social, cuando nuestra forma de actuar no responde a las expectativas que evaluamos en los demás. Es decir, ponemos en práctica y al servicio de nuestras relaciones, un amplio abanico de habilidades que se corresponden con la mayoría de los déficits que sufren las personas con SPW.

La consecuencia más inmediata es que la mayoría de ellos padece una seria situación de aislamiento social y se ven abocados a convivir con la soledad, limitando muchas veces su interacción a los componentes de la familia o a personas mucho más jóvenes que ellos (casi siempre niños).

En el desarrollo humano, especialmente a determinadas edades, el grupo de iguales se hace indispensable. Los afectados por este problema se ven obligados a prescindir de él, por lo que la función de modelaje que los coetáneos tienen en cada uno de nosotros no se satisface y sus habilidades sociales lejos de enriquecerse y desarrollarse, se atrofian y estereotipan estrepitosamente.

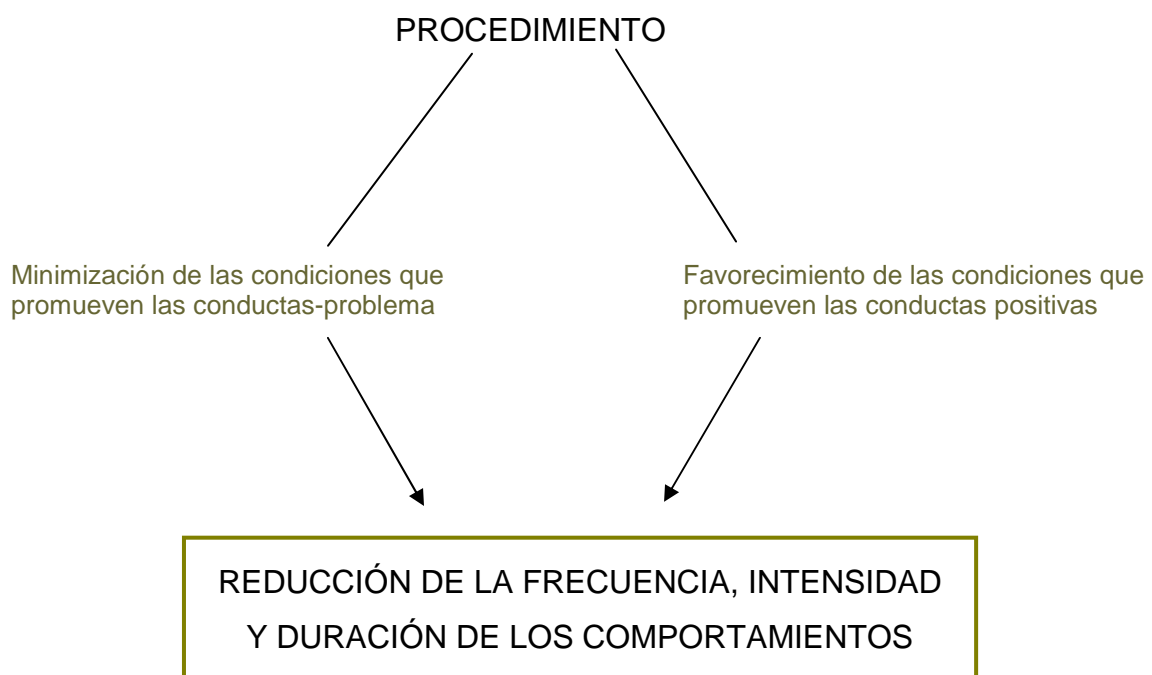
Para los demás se vuelven personas extrañas con las que no son capaces de relacionarse con naturalidad, máxime si tenemos en cuenta otras características que forman parte en ocasiones de su comportamiento:

- × presencia de pensamientos obsesivos

- × perseveraciones verbales que les impulsan a repetir una y otra vez la misma idea, sin que la respuesta a sus exigencias parezca reducirlas.
- × dificultad para el reconocimiento y control de las emociones
- × presencia de comportamientos autolesivos
- × fabulaciones y exposición de ideas alejadas de la realidad.
- × dificultades psicomotrices e hipotonía

3. ¿CÓMO ACTUAR?

A tenor de las características que hemos señalado, adelantaremos algunos comportamientos y estrategias de manejo que pretenden minimizar la ocurrencia, frecuencia e intensidad de los comportamientos problemáticos.



Para ello vamos a emplear el manejo de la conducta, dado que la modificación de la misma se va a hacer complicada, puesto que en las personas con SPW subyacen estructuras orgánicas dañadas.

3.1. MINIMIZACIÓN DE CONDICIONES CONTRAPRODUCENTES

Lo primero que debemos conocer es qué condiciones pueden provocar conductas-problema para así tratar de atenuarlas:

- *Falta de normas:* Las personas con SPW necesitan tener un entorno estructurado; sin el cual se sienten confusos y angustiados lo que degenera en la aparición de conductas inapropiadas y les predispone a la impulsividad.
- *Necesidad de atraer la atención:* Si obtienen nuestra atención únicamente cuando les reprendemos, posiblemente repitan esta conducta para tener nuestra atención. Con frecuencia, no se refuerza lo suficientemente la conducta positiva, cuando forma parte de la cotidianidad.
- *Sobreestimulación o el exceso de ruido:* un entorno poco tolerante, los ambientes demasiado ruidosos, el tono de voz elevado.... pueden aumentar las posibilidades de que surjan problemas de comportamiento.
- *Subestimulación/aburrimiento:* Es común que en la adaptación curricular se trabaje con ellos el mismo ejercicio durante periodos muy largos de tiempo. Esto en lugar de beneficiar su aprendizaje por repetición, lo que provoca es aburrimiento y puede provocar la aparición de conductas no deseadas. Es conveniente estimularles periódicamente con nuevas actividades.
- *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.
- *Necesidad de probar límites/rehusar obedecer las reglas:* La pérdida del poder personal puede ser causa de dificultades.
- *Conflictos con otros por necesidad de empatía.* El deseo de “ser como los demás” y a la vez ser conscientes de las diferencias, predisponen el conflicto.

- *Cambios o interrupciones en la rutina:* Por la necesidad de un entorno muy estructurado, cualquier cambio crea en las personas con este síndrome sensación de inseguridad, especialmente si son inesperados. Habrá que trabajar cualquier cambio que queramos introducir.
- *Frustraciones:* El nivel de frustración en las personas con SPW es muy difícil de determinar y muy confuso (muy bajo por regla general, aunque en situaciones en las que podría parecer comprensible la aparición de la frustración, esta no surge), por lo que las respuestas pueden ser desproporcionadas. Debemos tener presente que no obtener algo que esperan (especialmente si es comida, pero no de forma exclusiva), puede crearle sentimientos de privación .
- *La comida:* Puede ser en cualquier momento fuente de conflicto. Es imprescindible que las reglas entorno a la comida están muy, muy claras y que bajo ningún concepto sea posible negociar, recibir un premio consistente en comida o que haya cambios en este aspecto.

3.2. FAVORECIMIENTO DE CONDICIONES POSIBILITADORAS

Por otro lado, es necesario potenciar las circunstancias que nos ayuden a generar las conductas deseadas:

- *Explicar las normas* con paciencia, asegurándonos de que son comprendidas. Deben ser pocas normas y muy claras y las repetiremos cuantas veces haga falta, con calma. No debemos desesperarnos si nos preguntan reiteradamente o si las incumplen frecuentemente; volveremos a explicarlas. Ante estas situaciones podemos pedir que nos las expliquen a nosotros para confirmar que las han entendido e incluso firmar un “compromiso de conducta” (*“cuando un compañero está hablando, vamos a dejar que él diga lo que quiera y luego tendremos nuestro tiempo para opinar ¿lo habéis entendido? Parece razonable así que ¿podemos decir que estamos todos de acuerdo?”*)

- *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 a cualquier persona, el reconocer una conducta apropiada o el esfuerzo por intentar alcanzar un objetivo, favorece que vuelva a repetirse. Las personas con SPW responden muy bien a este tipo de refuerzo, pues no están acostumbrados al mismo (suelen recibir más “castigos” por sus malas acciones, cuando lo cierto es que no responden a los mismos). Por eso es positivo que reconozcamos estos esfuerzos, les premiemos por ellos (especialmente alabándoles, pero también puede ser con premios materiales – jamás con comida aunque sean light, no se trata de la ingesta de calorías si no de la ansiedad que les produce saber que pueden conseguir alimentos) o les ofrezcamos incentivos por lograrlos.
- *Ignorancia premeditada* - es la habilidad de saber cuándo y cómo no interferir – Precisamente por el punto anterior, a veces es mejor ignorar las faltas cometida sólo para llamar la atención.
- *Anticipándonos a los problemas:*
 - › Creemos una estructura para un comportamiento libre con límites claros; potenciando la espontaneidad pero dentro de los límites que él pueda permitirse (en lugar de *¿qué pantalón te quieres poner?* podemos decir *¿te vas a poner el pantalón vaquero o el negro?*).
 - › Tenemos que tener en cuenta que las personas con SPW pueden ser muy argumentativos, por lo que es necesario preveer que pueda ocurrir (qué nos puede decir y qué le vamos a decir nosotros) para no dejarnos atrapar por la situación 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

(por ejemplo ondeando un dedo) o tratar de tranquilizarle a través de nuestra proximidad (por ejemplo poniéndole una mano amistosa sobre el hombro).

- *Premie la flexibilidad:* La falta de habilidad para cambiar de perspectiva, la rigidez cognitiva, y un fallo en las habilidades de secuenciación que facilitan la resolución de problemas provocan a la persona con SPW gran vulnerabilidad cuando se demanda un cambio, una vulnerabilidad que normalmente se afronta con tozudez, negarse a hacer algo (o cambiar) y en último lugar con una rabieta.
- *Ejercicio físico:* debemos tener muy presente la importancia del ejercicio para las personas con SPW para el control de peso, para trabajar el tono muscular y como mecanismo para relajarse. Esto tiene especial relevancia en Educación Física, donde debido a la hipotonía o escaso tono muscular que tienen, encontrarán grandes dificultades que les producirán sensación de rechazo hacia la asignatura. Sin embargo es fundamental conseguir que tengan una actitud positiva ya que el ejercicio es fundamental en sus vidas.
- *Habilidades sociales:* Es muy importante que trabajemos las emociones y los sentimientos, potenciar que sean capaces de comunicarlos y expresarlos.
- *Dar apoyos visuales.* Las personas con SPW sólo comprenden el concepto de tiempo AHORA. Las representaciones visuales del tiempo (calendarios, relojes...) pueden ayudar a comprender cuánto tiempo falta para algo cuando esperan, siempre con impaciencia, a que sea la hora para hacer algo.
- *Comida:* Representa un aspecto muy importante de nuestra intervención. Debemos recordar que este aspecto implica una responsabilidad compartida entre nosotros y las personas con SPW, ya que para ellos es una situación neurológicamente incontrolable:
 - * es importante tener un horario claro de comidas: les da seguridad saber que todos los días se va a comer y a qué hora se va a hacer.
 - * 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 por los mismos motivos: crea precedente para

esperar que en otro momento pueda suceder, y por lo tanto genera incertidumbre y nerviosismo.

- × restringir cualquier acceso a la comida: saber que no pueden conseguir alimentos hace que se sientan más relajados. La expectativa de poder conseguir comida les genera ansiedad, tensión y frustración.
 - × si hay una salida o un cambio de rutina que abarque alguna de las comidas, es importante al explicarles en qué va a consistir la actividad, introducir esas comidas transversalmente (*“vamos a ir a la Granja-Escuela. Al llegar nos explicarán cómo son las instalaciones y después del almuerzo, empezaremos la visita del acuario. Tras la comida visitaremos los mamíferos y después los reptiles. Descansaremos un rato mientras merendamos para terminar con una exhibición de aves”*).
 - × lo mismo ocurre al hablar de la comida. En este aspecto pueden llegar a ser muy reiterativos y obsesivos, 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”*)
- **Hay que cumplir lo que se dice**, por lo que debemos tener mucho cuidado con lo que decimos o prometemos. Con total seguridad van a recordar lo que le hemos prometido y su rigidez mental no concibe otra posibilidad.
 - **Ponerle límite a sus repeticiones**: para lo cual podemos utilizar distintas técnicas
 - × Se pueden ignorar.
 - × Devolver la pregunta
 - × Lo hablamos cinco minutos más (hasta que la aguja del reloj llegue aquí y lo dejamos).
 - **Aprovecharemos el aprendizaje positivo**, ya que no aprenden de sus errores. Reforcemos 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).
 - **Buscar con él/ella frases de rescate**: “yo sé controlarme...” Y trataremos de ponerlo en práctica en momentos de calma o modelar con nosotros mismos. Podemos buscar alguna imagen que le resulte atrayente y relajante. Descubrir y trabajar las variables fisiológicas que se modifican cuando tenemos cambios de humor (tasa cardiaca, frecuencia de la respiración...)

- *Técnica del sándwich*: cuando hay algo que corregir; reconoceremos primero una conducta positiva para después corregir la conducta que queremos evitar y terminar siempre con un refuerzo en positivo
- *Disco rayado*: cuando ante una negativa a algo, se niega a admitirla; no tiene sentido intentar razonar pues solo querrá salirse con la suya, así que podemos repetir la negativa como un disco rayado sin introducir ningún argumento.
- *Hacer constar la regla de una forma impersonal* (“Son las diez, hora de hacer las fichas”, así el conflicto no lo tendrá con nosotros, sino con el reloj)
- *Firma del compromiso de actuación*: cualquier momento es bueno, pero antes debemos interiorizarlo e implicarnos y comprometernos todos los que vamos a intervenir, puesto que tenemos que poner algo de nuestra parte. Es una nueva forma de relacionarse.
 - Elaboración de agenda. NECESIDAD DE
 - Premios UN AMBIENTE
 - Derechos y deberes. ESTRUCTURADO
- *Cambio de rol* para aprender cómo está el otro. Es una actividad que podemos proponer como un pasatiempo. No hacerlo solamente buscando modelos de comportamiento negativos, al contrario también debe emplearse para analizar aspectos positivos de nuestras actuaciones, probablemente nos revelará información sobre cómo nos percibe: obtendremos RETROALIMENTACIÓN
- *Castigos*: Debemos recordar que los castigos no tienen el efecto deseado, sino que general respuestas reactivas y desembocan el luchas de poder. No obstante, cuando a una acción o comportamiento le vaya a seguir una consecuencia, este debe ser previamente conocida y pactada si es posible por la persona con SPW. Las consecuencias deben tener las siguientes características:
 - *inmediatez* - por ejemplo no se puede castigar sin un viaje de fin de curso por algo que ha sucedido en enero – porque no se comprenderá la relación causa-efecto
 - *proporcionalidad* - recordar que si lo percibe como injusto, su comportamiento se verá afectado.

- *NUNCA implicaremos ALIMENTOS* – ni siquiera alimentos bajos en calorías.
 - *cumplirlo SIEMPRE* – por lo que hay que pensarlo mucho antes de decirlo.
 - *pactarlo* - recordarle que ha sido pactado antes.
 - *adecuación* – nunca podemos utilizar como consecuencias negativas la privación de acciones que le son beneficiosos (por ejemplo, no podemos privarles de una actividad deportiva que es imprescindible para su tonificación muscular)
- *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.

En la modificación de conducta muchos de los procedimientos generan comportamiento desadaptativos como reacción al castigo, entrando en una espiral que va desde la conducta desafiante a otras más disruptivas si cabe, por eso en la medida de lo posible se ignoraran los comportamientos negativos siempre que sea posible y se reforzaran los adecuados incluso antes de que hagan su aparición.

4. MEDIDAS OPORTUNAS

4.1. PAUTAS DE COMUNICACIÓN

La comunicación es un concepto muy amplio, en el que una persona intenta transmitir a otra/s un mensaje. Tendemos a pensar que la única vía de comunicarnos es la expresión verbal, sin embargo el hecho de transmitir información es algo que va mucho más allá de las palabras. De entrada no podemos olvidar que entre seres humanos es imposible “el no comunicarse”,

hagamos lo que hagamos, aunque sea “estar en silencio”, le estamos transmitiendo a los demás información sobre lo que pensamos, con esta actitud. La comunicación no es únicamente verbal: la postura corporal, nuestra respiración, dónde dirigimos la mirada, la proximidad física con el otro, el tono de nuestra voz, el volumen...están también comunicando lo que sentimos y deseamos. La comunicación nos une a los otros, nos ayuda a crecer como personas a integrarnos socialmente. Por estos motivos es importante entender la influencia decisiva que el modo que tenemos de comunicarnos tiene en los demás. El responsable de la comunicación siempre es el que habla, lo importante no es lo que cree estar diciendo la persona que se expresa si no lo que ha entendido el otro, ese es el mensaje que realmente hemos sido capaces de hacerle llegar. Esto es siempre así, pero lo es mucho más cuando estamos interactuando con afectados de Prader-Willi, porque bien es conocido que tienen dificultades para ponerse en el lugar del otro y para interpretar lo que se les transmite

Reaprender a comunicarnos: Muchas veces cuando leemos sobre este síndrome encontramos que se habla más de lenguaje que de comunicación. Resulta decisivo que tengamos en cuenta que para ellos/as la expresión de Emociones y estados de ánimos a partir del lenguaje se torna muy confusa. Tendremos que emplear la observación para ponernos en su piel. Es interesante que intentemos comunicarles como nos sentimos nosotros y porqué, dado que SOMOS UN MODELO DE REFERENCIA INESTIMABLE.

Antes de ponernos manos a la obra, tenemos que tener en cuenta que lo más importante para llegar al otro antes de expresarnos, es haber dedicado tiempo y esfuerzos suficientes a escucharlos. Hay que prestar atención a:

- Ayudarlo a reconocer su cuerpo y sus avisos fisiológicos: es fundamental que las personas que padecen este síndrome aprendan a reconocer las señales que su cuerpo les envía antes de enfadarse o alterarse. Deben de conocer todos los síntomas que conlleva su síndrome y que ellos/as padecen, para que empiecen a entenderse a sí mismos y sus reacciones

antes de hablar con los demás. Es importante enseñarles a analizar especialmente, cuando su estado anímico se agite, como se transforma su respiración, los latidos de su corazón, la alteración en la tensión muscular

- Análisis de las fabulaciones (esas increíbles historias que inventan y que para ellos son aparentemente reales): Constituyen un banco de datos muy importante y que nos facilitará mucha información sobre ellos/as, será decisivo que las conozcamos, tenemos que buscar en ellas cuáles son sus deseos e intentar aproximarlos a la realidad planteándonos ayudarles a realizar la parte de sus fabulaciones que sea posible. Es importante:
 - No criticarlas
 - No ignorarlas
 - No hacerles ver que son absurdas sin más
 - Mostrar interés en lo que nos cuenta, sin potenciarlas (son una forma de hacernos llegar lo que sienten)
 - Adaptar el trabajo de las fabulaciones a la edad cronológica del afectado (no podemos desmitificar sus sueños del mismo modo si son pequeños a si son mayores)
- Pueden expresar sus emociones de forma diferente (tristeza-enojo). Para explicarnos su forma particular de actuar, tenemos que intentar buscar ejemplos en los que descubramos que ha expresado lo que siente de una forma diferente a la mayoría. Esto puede darnos pistas de cómo reacciona ante las diversas emociones que le embargan. Generalmente no va a ser capaz de ponerse en nuestro lugar, tendremos que facilitarle la tarea.
- Transmite los mensajes en positivo, evitando la palabra NO: genera frustración (“no grites” frente a “habla bajo”).
- Ajustaremos la forma de comunicarnos a su edad: a un adulto hay que hablarle como a una persona mayor (mucho cuidado especialmente en clase para no referirnos a él/ella de forma diferente al resto).
- Es importante acostumbrarnos a usar apoyo audiovisual.
- Daremos órdenes concretas y mandaremos tareas cortas: ya hemos dicho que las personas con Prader-Willi padecen de errores en secuencialidad y

memoria a corto plazo, esto conlleva muchos problemas porque no entienden lo que demanda el ambiente. Antes de que se dirijan a cumplir “nuestra orden” debemos de saber qué es lo que han entendido, pregúntale y reforzar el mero hecho de que te respondan a esa pregunta- ya estamos generando una actitud positiva que parte del refuerzo.

- Pueden tener problemas a la hora de desarrollar una conversación: guardar el turno de palabra/predecir cuándo termina el otro. Posible ejercicio: la barra de la palabra: podemos utilizar un objeto de tal forma que el portador del mismo será el que tiene el turno de palabra al tiempo que procuramos no extendernos mucho en nuestras intervenciones

- Utilizaremos mensajes yo frente a mensajes tú (“Yo no te entiendo” frente a “tú no te explicas”)

- Debemos tener cuidado al emplear:

- ~ Oraciones negativas.
- ~ Oraciones interrogativas
- ~ Deícticos (lenguas de remitir al espacio, tiempo y personas que enmarcan un acto concreto de comunicación: yo, hoy, aquí...)

Los tres tipos de expresiones requieren capacidad de abstracción y de ponerse en el lugar del otro.

- Es importante que trabajemos la distancia interpersonal: fomentar el reconocimiento de la distancia interpersonal (buscar aire alrededor, gesto cómplice...).

- Trabajaremos el tono de voz (suele ser elevado): si a la hora de comunicarse emplea un tono de voz elevado siempre, será importante enseñarle:

- * Respiración (inflar y desinflar globo).
- * Relajación (autógena y progresiva)

- Para trabajar el lenguaje:

- * Entrenaremos la espontaneidad: podemos aprovechar al máximo sus interés para incrementar su producción lingüística.
- * Utilizaremos el aprendizaje incidental, es decir, aprovechar cualquier situación para estimular el lenguaje.

- * Aseguraremos la generalización de conceptos para ir superando la tendencia a la rigidez (buscar diferentes objetos que tengan el mismo nombre por ejemplo).
- ~ Repetiremos correctamente lo que ha dicho de forma incorrecta
- ~ No contestaremos en lugar de la persona
- ~ No emplearemos las palabras incorrectas que él emplea (chicha, tete...)

4.2. HERRAMIENTAS A NUESTRO ALCANCE:

A la hora de introducir algunas conductas que consideramos interesante que incorporen a sus hábitos es positivo plantear aspectos a negociar. Esto les hace sentirse protagonistas de su vida y con capacidad de decisión. Junto a las variables a negociar plantearemos también las posibilidades de elección cerradas (no decir qué falda te pones si no prefieres la falda verde o la azul). La aplicación de la economía de fichas al cumplir los acuerdos pactados suele funcionar.

Contémosles cómo nos sentimos nosotros, lo que hemos hecho y preguntemos mostrando interés. Intentar emplear frases cortas, interrogarles por lo que hubieran hecho en nuestro lugar, en definitiva tratar de implicarles en la conversación. Siempre, sobre todo en algunos casos, conversaciones breves, recordemos la facilidad que algunos tienen para acaparar la charla y repetir.

Concretar lo máximo que podamos lo que estamos pidiendo, con ellos no vale eso "pórtate bien ", es mejor identificar cuáles creemos que son los comportamientos problemáticos y pedir en positivo el comportamiento que deseamos (por favor habla bajo en lugar de no grites)

Muy a tener en cuenta:

- ~ La posibilidad de imitación que brindamos
- ~ La habituación en la que la escalada en la intensidad de la bronca va a más cada vez para conseguir el mismo efecto

- ~ La falta de autocontrol que las personas con SPW padecen, les va a dificultar mucho parar la espiral en la que se ven inmersos.
- ~ Añadir la dificultad que tienen para ponerse en el lugar del otro y analizar cómo se siente la otra persona a raíz de lo que ellos hacen.

4.3 .ESTRATEGIAS DENTRO DEL AULA:

Partiendo del principio del manejo de la conducta que hemos expuesto al principio, tendremos en cuenta que:

- En la medida de lo posible preveremos los cambios, trabajándolos con él/ella. Podemos utilizar el apoyo visual suelen emplearse hacerlo por escrito.
- Tendremos en cuenta que tienden a cansarse y que esta es una variable que les afecta muy negativamente.
- Si podemos comunicaremos los cambios al todo el personal escolar implicado con él/ella para planificar las actuaciones y controlar las posibles variables de afectación.
- Prometamos solo lo que pueda cumplir
- Reforzaremos sus intentos de ser flexibles y emplearemos el compromiso adquirido para trabajar las “cabezonerías”
- Programaremos poca tarea e iremos ampliándola si observas que da repuesta a la misma. Es mejor que lo contrario.
- Evitaremos ultimátum y luchas de poder ante sus comportamientos desafiantes.
- Pondremos límites.
- Trataremos de distraerle en la primera parte de la conducta disruptiva si es capaz de percibirla. El sentido del humor o actividades motivantes para la persona afectada suelen funcionar.
- Intentaremos que generalicen los cambios y aprendizajes.
- Reforzaremos su interés

- Pactaremos gestos para no estar diciéndole en voz alta constantemente lo que debe hacer.
- Variaremos la tarea con frecuencia, tiende a aburrirse por sus dificultades de concentración.

4.4. ACTUACIONES EN MOMENTOS DE CRISIS

Como hemos visto, las personas con SPW suelen presentar déficit de autocontrol, labilidad emocional o impulsividad, como consecuencia de las propias características del síndrome que padecen. Es importante trabajar con ellos todos estos aspectos así como anticiparnos a cualquiera de sus manifestaciones; no obstante en alguna ocasión nos podemos encontrar con una conducta disruptiva. En ocasiones pueden deberse a alguna situación que les ocasione frustración, a la sensación de no ser comprendidos o que no se les presta atención, o también cuando existen cambios sin preparación previa. En otras ocasiones nos resultará más confuso conocer el origen, pero tenemos que estar seguros de que algo ha sucedido, aunque para nosotros no sea de tanta importancia, no seamos capaces de identificarlo o simplemente lo desconozcamos porque sucede en otro ámbito como el familiar.

Cuando esto suceda, tendremos que utilizar estas técnicas para que la situación no nos desborde:

- No cederemos a las órdenes de la persona con SPW, si cedemos le estamos mandando el mensaje contrario: "si me comporto así, logro mi objetivo, por lo que tengo siempre que comportarme así"
- Su actitud no es personal, por lo que hay que alejarse de actitudes de "quedar por encima" o de "rivalidad".
- Explicaremos las normas con calma, pero no entraremos en discusiones en el momento de producirse una crisis.
- Debemos marcharnos si la situación nos desborda y cederle el puesto a otro. Nuestra tensión es percibida y genera más tensión en la persona.

- Hay que mantenerse firme aún cuando la “escena transcurra en público”
- Es importante que sólo interactúe una sola persona con él/ella. La sola presencia de mucha gente puede ponerle nervioso y sentirse atacado.
- Si persiste el ataque de cólera, aislarle con una persona encargada de tranquilizarle. Es inútil intentar razonar con ella en momentos que no puede escuchar, pero hay que permanecer a su lado y concederle tiempo, intentar distraerla ofreciéndola otras posibilidades de ocupación y cuando se calme evitar hacerle sentir culpable. 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 la calma o el llanto continuado que termina en sueño.
- Hay que prestar atención a lo que sucede tras un comportamiento de este tipo ya que suelen mostrarse avergonzados o hacer como si nada hubiera pasado. Es mejor dedicarse a hablar de lo que vamos a hacer de ahora en adelante que regañarles, no suelen aprender de estas situaciones.
- El análisis de las condiciones en las que se ha producido un determinado comportamiento nos facilitará su control en el futuro, de forma que podamos llevar a cabo lo que planteamos como la opción más viable y productiva: manejo de conducta.
 - *el contexto* en el que se produce (cambios de hábitos, problemas relacionados con la comida, sentimientos de injusticia...)
 - *describir* los hechos: agresión verbal, huida, mentira, autoagresión...
 - *percibir* las consecuencias de la crisis, su duración, frecuencia...con el fin de prevenir crisis posteriores.

4.5. MANEJO DE CONDUCTAS AUTOLÍTICAS

Las conductas autolíticas aparecen, por lo general, en edad temprana (antes de los siete años). Los grados de autolesión pueden llegar a ser altos debido al elevado umbral de tolerancia al dolor. Las realizan en cualquier sitio y en cualquier momento en el que estén aburridos o ansiosos. Las motivaciones más frecuentes son: autoestimulación, sustitución de su deseo de comer, ansiedad/estrés, avergonzar a los padres, búsqueda de atención.

Podremos utilizar registros de observación (tipo de autolesión, duración, frecuencia, intensidad, contexto, cambios de hábitos) y seguimiento y tratar de utilizar algunas técnicas como:

- Ignorar la conducta cuando sea posible. No ayuda decir que pare.
- Utilizar frases en positivo positivas (ej: manos encima de la mesa)
- Mantener las manos ocupadas.
- Alentar las “manos limpias” pidiendo a la persona que se lave las manos cuando tenga sangre.
- Cuando el problema es severo, utilizar premios por “no rascarse”.
- La medicación, normalmente, no es útil.
- Limitar el tiempo en el baño.
- Contar siempre con margen de maniobra para realizar actividades que le desvíen de las conductas autolesivas.

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