



Trabajo Fin de Grado

El síndrome de Prader Willi: indagando en las
Necesidades Educativas Especiales

Autor

Laura Ainoa Orós Raldúa

Director

María de Loreto Martín Ortega

Facultad de Ciencias Humanas y de la Educación. Campus de Huesca.

2016

Índice

1.	Resumen.....	4
2.	Introducción y justificación	6
3.	La Educación Especial y las Necesidades Educativas Especiales	8
3.1.	De la segregación a la educación especial.....	8
3.2.	El informe Warnock: de la Educación Especial a la Educación Integrada	8
4.	Escuela y Educación Inclusiva	10
5.	El Síndrome de Prader Willi	14
5.1.	Historia, definición y síntomas del síndrome	15
5.1.1.	Epidemiología	18
5.2.	Principales alteraciones genéticas	19
5.3.	Herencia.....	19
5.4.	Enfermedades clínicamente similares	19
5.5.	Cuadro clínico	20
5.6.	Técnicas de diagnóstico: diagnóstico temprano	24
5.7.	Rehabilitación del síndrome	26
5.8.	Características psicológicas y su impacto sobre la conducta	34
5.8.1.	Características psicológicas	34
5.8.2.	Impacto del perfil cognitivo sobre la conducta.....	36
5.8.3.	Psicopatología asociada	37
5.9.	Intervención en los problemas de conducta.....	37
5.9.1.	Técnicas de modificación de la conducta	38
6.	Educación.....	40
6.1.	Escolarización y tipos de centros	40
6.2.	Sus patrones de aprendizaje.....	43
6.3.	Condiciones del aula.....	44
6.4.	Cómo actuar en el aula: estrategias de intervención.....	44
7.	Guía para padres de niños con Síndrome de Prader Willi: Consejos y ayudas	45
7.1.	Un tema clave: La comida	46
7.2.	Comportamiento obsesivo-compulsivo	47
7.3.	Dentro del aula.....	49
7.4.	Fabulaciones	50
7.5.	Mejorando.....	50

7.6. ¿Qué debemos hacer cuando no sabemos que hacer?	51
8. Conclusiones y valoración personal	53
9. Referencias bibliográficas.....	55
10. Anexos	57
Anexo 1	57
Anexo 2.....	57
Anexo 3.....	58
Anexo 4.....	59
Anexo 5.....	61
Anexo 6.....	62
Anexo 7.....	64
Anexo 8.....	65

Título del TFG

El Síndrome de Prader Willi: indagando en las Necesidades Educativas Especiales

Title

Prader Willi Syndrome: Inquiring into Special Educational Needs

- Elaborado por Laura Ainoa Orós Raldúa.
- Dirigido por María de Loreto Martín Ortega.
- Presentado para su defensa en la convocatoria de Diciembre del año 2016.
- Número de palabras: 14.890

1. RESUMEN

Lo que pretendo con este trabajo es intentar profundizar desde el punto de vista educativo en los diferentes síndromes menos trabajados con los que nos podemos encontrar en las aulas a lo largo de nuestra carrera profesional como maestros/as. Para ello me he centrado en concreto en el Síndrome de Prader Willi.

Conocemos muchos síndromes, y la mayoría de ellos los vemos en el aula tarde o temprano. Algunos son: autismo, retraso mental, retraso del lenguaje, asperger, etc. Para estos tenemos mucha más información, por lo que es más fácil ayudarles y podemos hacerlo de forma más adecuada, proporcionando a nuestros alumnos mayor beneficio durante su proceso de aprendizaje, pero no ocurre lo mismo con los síndromes menos conocidos, ya que la falta de información nos dificulta mucho el proceso de enseñanza-aprendizaje.

A través de este trabajo hablaré de la evolución de la educación y de como hemos llegado a la Educación Inclusiva, de qué es lo que caracteriza a estos niños, de como trabajar en el aula y, además, incluiré una pequeña guía para orientar a los padres.

Palabras clave:

Síndrome de Prader Willi, Educación Especial, Necesidades Educativas Especiales, Escuela Inclusiva, Educación, Guía para padres.

ABSTRACT

What I intend with this research paper is try to delve from an educative point of view in the different syndromes less investigated with which we can come across in the classrooms throughout our professional career as teachers. For that reason I have focus in the Prader Willi Syndrome.

We know a lot of syndromes, and most of them we will see them in the classrooms sooner or later. Some of them are: autism, intellectual disability, speech delay, Asperger, etc. For these ones we have more information, therefore it is easier to help them and we can do it in a more suitable way, providing our students a greater benefit during their teaching process, but this does not happen with the syndromes less known, because the lack of information hinders the process of education-learning.

Through this research paper I will talk about the school education development and how we have reached to the Inclusive Education, which are the characteristics of this kids, how to work in the classrooms and moreover, I will include a small orientation guide for the parents.

Keywords:

Prader Willi Syndrome, Special Education, Special Educational Needs, Inclusive Education, Education, Guide for parents.

2. INTRODUCCIÓN Y JUSTIFICACIÓN

A lo largo de la historia se han conociendo múltiples síndromes y enfermedades, cada uno de ellos con sus síntomas, sus características, sus dificultades y sus tratamientos. Todavía quedan muchos por estudiar, pero hoy en día ya son muchos los que tenemos presentes en nuestra vida diaria, y son muchos los que están estudiados tanto a nivel médico como a nivel educativo. Cada uno tiene un tratamiento específico con el que habitualmente podemos reducir o minimizar los síntomas y dificultades que puedan tener las personas que lo padecen, pero el síndrome no desaparece del todo en ningún caso.

Mi interés por realizar un trabajo de fin de grado sobre el Síndrome de Prader Willi surge a raíz de la realización de mis prácticas. En el centro en el que las realicé, en concreto el CEIP Pirineos-Pyrénées, había un alumno de 5 años de Educación Infantil con dicho Síndrome, y al conocerlo empezó a aumentar mi curiosidad por éste síndrome y por los diferentes síndromes menos conocidos en general.

Como ya he comentado anteriormente, es muy importante abordarlo en el aula, ya que no hay muchos estudios realizados y debemos estar preparados para cualquier caso que se nos presente en el aula, sabiendo como trabajar con ellos aunque se nos puedan presentar escasas veces durante nuestra carrera profesional. Debemos tratar a todos los niños por igual, ya que todos presentan Necesidades Educativas Especiales a lo largo de su educación y, para poder hacerlo debidamente, debemos estar preparados para cualquier caso que pueda presentárenos y, en el caso de que no tengamos conocimientos suficientes sobre cualquier síndrome, debemos ser capaces de saber como actuar y como recopilar información.

Por ello he creído oportuno la realización una pequeña indagación documental y la elaboración de una guía de orientación pedagógica para padres con el objetivo de ser una herramienta útil, tanto para futuros padres como para futuros tutores, sobre uno de estos síndromes, el Síndrome de Prader Willi en concreto.

El primer estudio médico sobre el Síndrome de Prader Willi fue realizado por Prader Labhart y Willi en 1956, con la descripción de un mismo patrón de anomalías en nueve niños. Pasaron varios años hasta que se estableció el fenotipo completo. A veces a éste

El síndrome de Prader Willi: indagando en las Necesidades Educativas Especiales

Síndrome se le hace referencia como Síndrome Prader-Labhart-Willi para incluir a tres autores, o como hypotonia-hypomentia-hypogenitalism-obesity (HHHO) syndrome.

Se lo considera el síndrome genético mas frecuente que asocia obesidad y retraso mental y afecta por igual a niños y niñas.

3. LA EDUCACIÓN ESPECIAL Y LAS NECESIDADES EDUCATIVAS ESPECIALES

3.1. De la segregación a la Educación Especial

De acuerdo con Parra (2010), antiguamente no era posible hablar de Educación Especial, ya que las personas con alguna discapacidad estaban consideradas como un castigo o una vergüenza para su familia, y por ello eran rechazadas, abandonadas o escondidas y, por lo tanto, no se les escolarizaba. Hablo de la segregación de personas con discapacidad.

Como dice Parra (2010) durante el Siglo XVI nace la escuela especial para personas con discapacidad, pero no se llega a desarrollar hasta el S. XVIII. A partir de entonces se crea el primer lenguaje de señas para personas sordas. Después se ideó una metodología para que pudiesen comunicarse de forma verbal y, más tarde, en 1929, se creó el lenguaje Braille, la escritura de puntos en relieve. A finales del siglo XIX y principios del XX apareció la pedagogía terapéutica, defendida tanto por médicos como por maestros, pero cada uno a su manera. Los médicos creían que era el resultado de diferentes factores adversos en el organismo a lo largo de las etapas del desarrollo, mientras que los maestros creían que podía aparecer por factores psicológicos y pedagógicos. En el siglo XX surge la tendencia Psicométrica, con la que a través de pruebas de inteligencia se clasifican a las personas teniendo en cuenta los resultados. Aparecen las escuelas especiales para las personas con retraso mental. En 1917 empezó a expandirse y a ser obligatoria la escolarización elemental, donde se detectaron muchos alumnos con dificultades de aprendizaje, y a raíz de esto apareció la educación especial.

3.2. El informe Warnock: de la Educación Especial a la Educación Integrada

Como señala Parra (2010) lo que marcó un antes y un después en la educación fue el Informe Warnock, que se creó en 1978, encargado por el secretario de Educación de Reino Unido a una comisión de expertos dirigida por Mary Warnock. Dicho informe supuso un importante cambio en la concepción que se tenía sobre la Educación Especial. A través de éste se sustituyó el término de Educación Especial (EE) por Necesidades Educativas Especiales (NEE) y se popularizó el concepto. A raíz de esto dejó de tener tanta importancia el déficit de los alumnos o su causa, y se le empezó a dar más importancia a la respuesta que había que proporcionarles desde la escuela, ya que no buscaba convertir a las personas con Necesidades Educativas Especiales en personas

“normales”, sino que su intención era aceptar a dichas personas con los mismo derechos y necesidades que los demás y ofreciéndoles los servicios necesarios con el fin de que desarrollasen sus posibilidades de la mejor forma posible.

El Informe Warnock rechazó la existencia de dos tipos de alumnos; deficientes y no deficientes, para hablar simplemente de alumnos, ya que un niño presenta dificultades de aprendizaje cuando necesita ayuda para lograr los diferentes objetivos curriculares y, como es evidente, todos los alumnos necesitan ayuda en mayor o menor grado.

Hay grandes diferencias entre el modelo del déficit y el modelo de las necesidades educativas especiales. Estas se pueden clasificar de la siguiente manera: Anexo 1.

Las necesidades que puedan presentar los alumnos se clasifican en dos tipos: transitorias y permanentes. Teniendo en cuenta esto, debemos tener presente que todo alumno es educable, que la finalidad de la educación es igual para todos, que todos ellos necesitan medios y recursos y que los alumnos no deben adaptarse ni a la escuela ni a los recursos, sino que la escuela y los recursos deben adaptarse al alumno.

Un alumno con NEE es aquel que presente

dificultades mayores que el resto de los alumnos para acceder a los aprendizajes que se determinan en el currículo que le corresponde por su edad (bien por causas internas, por dificultades o carencias en el entorno sociofamiliar o por una historia de aprendizaje desajustada) y necesitan, para compensar dichas dificultades, adaptaciones de acceso y/o adaptaciones curriculares significativas en varias áreas de ese currículo (CNREE, 1992, p. 20).

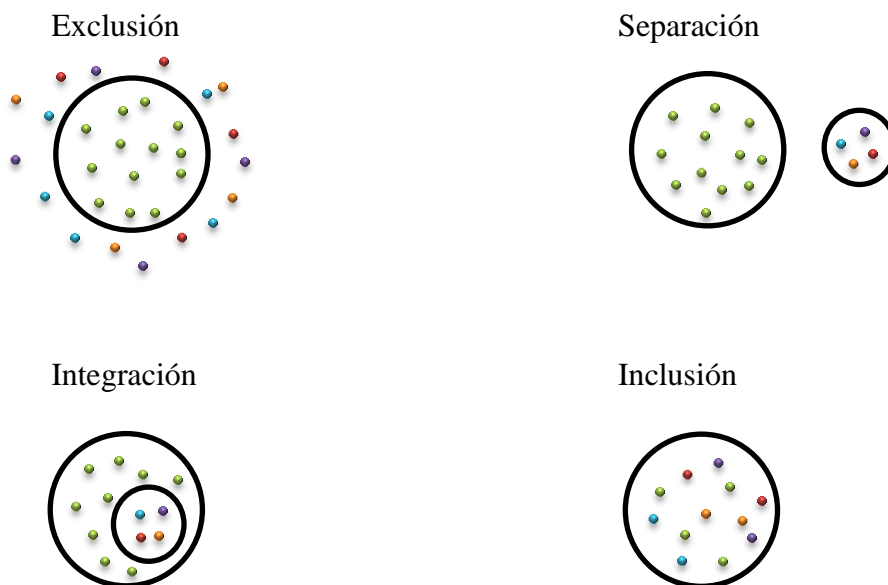
4. ESCUELA Y EDUCACIÓN INCLUSIVA

Como dicen Sarto y Venegas (2009), hoy en día la inclusión supone un movimiento imparable, el cual está ya presente en muchos centros educativos, y cada vez en más. Dicho movimiento pretende modificar la escuela y con ello conseguir una sociedad más equitativa y justa, más democrática y más participativa.

La Educación Inclusiva habla de la escuela para todos, con la finalidad de poder ofrecerles a todos los alumnos diferentes situaciones de aprendizaje con las que puedan sentirse miembros de un grupo o colectivo y así puedan aprender, comunicarse y profundizar en sus relaciones, tanto con sus iguales como con los adultos.

Hay una forma muy simple de diferenciar la exclusión, la separación, la integración y la inclusión. Dicha forma es la siguiente:

Figura 1.



De acuerdo con Valcarce (2011), la integración y la inclusión pueden diferenciarse con algunos puntos básicos. Estos son: Anexo 2.

La educación supone un derecho humano y, por lo tanto, se encuentra plasmada en el artículo 26 de la Declaración Mundial de los Derechos humanos, que dice lo siguiente:

El síndrome de Prader Willi: indagando en las Necesidades Educativas Especiales

1. Toda persona tiene derecho a la educación. La educación debe ser gratuita, al menos en lo concerniente a la instrucción elemental y fundamental. La instrucción elemental será obligatoria. La instrucción técnica y profesional habrá de ser generalizada; el acceso a los estudios superiores será igual para todos, en función de los méritos respectivos.

2. La educación tendrá por objeto el pleno desarrollo de la personalidad humana y el fortalecimiento del respeto a los derechos humanos y a las libertades fundamentales; favorecerá la comprensión, la tolerancia y la amistad entre todas las naciones y todos los grupos étnicos o religiosos, y promoverá el desarrollo de las actividades de las Naciones Unidas para el mantenimiento de la paz.

3. Los padres tendrán derecho preferente a escoger el tipo de educación que habrá de darse a sus hijos (Valenciano, 2009, p. 14).

Como dice Valenciano (2009), y con lo que estoy totalmente de acuerdo, la educación es un derecho individual propio de la persona y, como tal, es un derecho constitucional, ya que puede variar dependiendo del país en el que la persona se encuentre y según la organización o constitución política de dicho país. El ser humano dispone de diferentes derechos, los derechos de primera generación y los derechos de segunda generación o sociales.

Atendiendo a lo que dice Valenciano (2009), los derechos de primera generación son aquellos que hablan de la vida de las personas o a la propiedad, y no pueden arrebatarse. Éstos son:

- El derecho a la vida.
- El derecho a la integridad personal.
- El derecho a la libertad individual.
- El derecho a la libertad de expresión.
- El derecho a la libertad de reunión.
- El derecho a la igualdad ante la ley.
- El derecho a la propiedad.

- Etc.

Según Grettel Valenciano (2009) los derechos de segunda generación o sociales son aquellos que deben proporcionar a las personas bienes materiales, y obligan a la sociedad a no coartar las libertades individuales. Éstos son:

- Derecho al trabajo.
- Derecho a la salud.
- Derecho a la educación.
- Derecho a la seguridad social.
- Etc.

Dichos derechos han ido profundizándose a lo largo de los años en diferentes foros y convenciones, tales como la Declaración Universal de los Derechos Humanos (1948), el Pacto Internacional de Derechos Civiles y Políticos (1966) y el Pacto Internacional de Derechos Económicos, Sociales y Culturales (1966).

Por otro lado también podemos hablar de los derechos de tercera generación, que son derechos colectivos que hacen referencia al derecho de los diferentes pueblos a ser salvaguardados de las ofensas o agresiones a sus intereses e identidad como grupo, y de todos ellos, el más importante es el derecho a la autodeterminación. (Valenciano, 2009).

“La educación debe formar a todas las personas para participar efectivamente en una sociedad libre, favorecer la comprensión, la tolerancia y la amistad entre todas las naciones y entre todos los grupos raciales, étnicos o religiosos, y promover la paz” (Valenciano, 2009, p. 16).

La Educación inclusiva por tanto es un modelo educativo que tiene como finalidad atender a las diferentes necesidades de aprendizaje que puedan tener los niños, ofreciéndoles especial atención a aquellos que puedan ser más propensos a ser marginados o excluidos socialmente.

La inclusión debe ser un derecho de las personas y debe estar adaptada a las necesidades de los alumnos. En cuanto a los apoyos, es importante que se reciban

dentro del aula en la medida de lo posible y, además, es fundamental facilitar a los alumnos programas educativos apropiados y adecuados a sus propias capacidades, añadiendo además ayudas o apoyos necesarios.

La Escuela Inclusiva tiene diferentes características que la determinan:

- Promover la participación de todos.
- Incluir a todos por igual.
- Saber diferenciar enseñanza de currículum
- Incentivar la coenseñanza y el trabajo colaborativo entre todos.
- Impartir un currículum inclusivo.
- Aprovechar y utilizar los diferentes recursos de la comunidad.
- Crear vínculos entre la familia y la comunidad.

5. EL SÍNDROME DE PRADER WILLI

Ya he hablado sobre la educación especial y las Necesidades Educativas Especiales y sobre la escuela y la educación inclusiva. Son dos temas que considero sumamente importantes, ya que antiguamente no se tenían en cuenta a las personas con diferentes necesidades, y lo más habitual era apartarlas o esconderlas del sistema educativo y de la sociedad. Hoy en día dicha situación ha cambiado bastante, aunque creo que debemos seguir trabajando en ello, ya que considero que siempre hay algo que mejorar en todo lo que hagamos.

En cuanto a Necesidades Educativas Especiales, hay múltiples estudios sobre aquellas que son más habituales o comunes, es decir, aquellas en las que hay un número mayor de personas afectadas y, por lo tanto, es más habitual que nos encontremos dentro del aula. Igual que en el aula, los estudios médicos sobre estas enfermedades son más frecuentes, por lo que es más fácil tratarlas y además, si se precisa medicación, es más factible poder encontrarla o proporcionarla. Algunos síndromes son: autismo, síndrome de Down, ceguera, sordera, dificultades motoras, trastornos mentales, etc.

Además de éstas, hay otros muchos síndromes que, por su escaso porcentaje de personas afectadas, no son tan conocidos ni están tan estudiados, tanto a nivel médico como a nivel educativo. Son los denominados síndromes o enfermedades raras. Muchos de ellos han sido descubiertos hace relativamente poco tiempo, y en muchos casos combinan varios síntomas, que hacen que las personas que lo padecen tengan mayores dificultades para realizar las actividades de su vida diaria. Algunos de ellos son: síndrome de Moebius, síndrome de Gilles de la Tourette, síndrome de Aase, síndrome de Rett, síndrome de Hutchinson-Gilford Progeria, hidrocefalia, etc.

En este trabajo me he centrado en un síndrome llamado Síndrome de Prader Willi, el cual fue descrito por primera vez en 1956, hace 60 años. Todavía no se sabe lo suficiente sobre él, y la escasez de estudios sobre dicho tema es bastante evidente. Este síndrome combina varios síntomas, y no puede erradicarse a través de tratamientos ni medicamentos, pero con las técnicas adecuadas y trabajo duro por parte de la familia, el centro y especialistas puede mejorarse mucho la situación del niño/a afectado/a.

5.1. Historia, definición y síntomas del síndrome

Como dice el Dr. Ybarra (1999) un síndrome está definido por un conjunto de síntomas y signos que unidos determinan un cuadro clínico concreto, pero esto no quiere decir que todas las personas afectadas por un mismo síndrome deban presentar los mismos síntomas ni en el mismo grado de intensidad.

Como señala Joaquín Ybarra (1999) el Síndrome de Prader-Willi (SPW) fue descrito por primera vez en 1956 en la Universidad de Zúrich por tres doctores: Prader, Labhart y Willi. En los años siguientes se definió el mecanismo implicado en la aparición de este síndrome. En condiciones normales cada cromosoma se forma por dos copias de genes, es decir, un gen de la madre y otro del padre. Estos genes se activan o inactivan de manera diferente dependiendo de si provienen del padre o de la madre. En niños con el Síndrome de Prader Willi hay una pérdida o inactivación de los genes de la región 15q11-q13 del brazo largo del cromosoma 15 que se hereda del padre, y los que proceden de la madre se inactivan por imprinting. El resultado de esto es la ausencia de la función de los genes de dicha región.

Atendiendo a lo que dice el Dr. Ybarra (1999) se destacan los estudios de diferentes autores tales como Ledbetter (1981), Butler y Palmer (1983) y Nicholls (1989). Ledbetter observó la presencia de pequeñas deleciones¹ en el brazo largo del cromosoma 15, lo que causaba el SPW. Butler y Palmer determinaron que dicha deleción se localizaba en el cromosoma 15 nombrado anteriormente, pero en el procedente del padre. Más tarde, el 1989, Nicholls analizó la región 15q11-q13, y a través de diferentes técnicas moleculares observó que algunos pacientes mostraban regiones solo del cromosoma 15 procedentes de la madre y ninguna del padre. Ésta situación se llama disomía uniparental materna. Algunos sinónimos del síndrome de Prader-Willi son: Síndrome de Labhart Willi, Síndrome de Prader Labhart Willi Fancone o Síndrome de Distrofia Hipogenital con Tendencia a la Diabetes.

¹ En cuanto a genética, una deleción es un tipo de anomalía estructural cromosómica. Ésta consiste en la pérdida de un fragmento de ADN de un cromosoma, lo que origina un desequilibrio, y por ello está incluida en las reordenaciones estructurales desequilibradas.

Dicho síndrome es un trastorno congénito (es decir, de nacimiento) no hereditario poco común y no está relacionado ni con el sexo, ni con la raza ni con la condición de vida. Se le considera el síndrome genético más frecuente asociado a obesidad y retraso mental. (Ybarra, 1999)

Como describe el Dr. Ybarra (1999), los síntomas que se presentan en este síndrome son los siguientes:

- Hipotonía muscular
- Obesidad
- Baja estatura
- Manos y pies pequeños
- Dedos en forma de cono
- Borde cubital de la mano recto
- Hipogonadismo²
- Retraso mental
- Hipopigmentación de la piel y el pelo
- Consistencia de la saliva espesa y viscosa

Según Ybarra (1999) también pueden asociarse en relación a la población común diferentes anomalías congénitas tales como:

- Hexadactilia
- Displasia de caderas
- Pie equinovaro
- Craneosinostosis

² Se presenta cuando las glándulas sexuales del cuerpo producen pocas o ninguna hormona.

- Reflujo vesicouretral
- Hidrocefalia interna

En cuanto a características en los rasgos faciales, Joaquín Ybarra (1999) observa las siguientes:

- Ojos almendrados
- Boca triangular denominada *de carpa*
- Estrabismo
- Nistagmo³
- Paladar en forma de bóveda
- Diámetro frontal estrecho

Al nacer, los niños afectados con el SPW muestran un peso y una talla bajos y un perímetro cefálico normal. A causa de la hipotonía, durante el embarazo la actividad fetal es bastante reducida, y durante los primeros meses de vida influye de forma negativa en el desarrollo psicomotor del lactante, lo que afecta, entre otras cosas, a la alimentación y a la respiración. Los niños afectados con SPW consiguen sentarse sin apoyo al año, comienzan a andar pasados los dos años de edad y su lenguaje es retrasado, cuando lo normal es que se sienten si apoyo a partir de los 6 meses y den los primeros pasos, habitualmente, antes de cumplir el año. Alrededor del 40% de los niños con SPW nacen prematuros, y muchos de ellos por cesárea (Ybarra, 1999).

Siguiendo los estudios del Dr. Ybarra (1999) habitualmente se puede observar una reducción bastante observable de la actividad del feto durante el embarazo. Ésta se debe a una hipotonía severa. A consecuencia de esta hipotonía, llamada hipotonía axial, y que afecta sobretodo a la nuca y al tronco, es fácil de ver en el recién nacido y durante los primeros meses de vida del niño, ya que influye de forma negativa en el desarrollo psicomotor del bebé, produce dificultades en la alimentación y diferentes problemas, sobretodo de tipo respiratorio, siendo necesario a veces ciertos cuidados neonatales dentro de la incubadora.

³ Espasmos en los músculos del ojo, lo que produce movimientos oculares rápidos e involuntarios.

Como señala Joaquín Ybarra (1999), entre los 2 y los 4 años dejan de tener los problemas de alimentación nombrados anteriormente, y empiezan una segunda etapa caracterizada por un apetito excesivo. Si no se controla a través de una firme dieta, pueden llegar a alcanzar una obesidad severa antes de los 6 años, la cual puede conducir a diferentes problemas como apneas del sueño o somnolencia durante el día, escoliosis y diabetes. También padecen problemas de comportamiento como rabietas y pequeñas frustraciones, testarudez, arranques violentos, dificultad ante las transiciones y los cambios repentinos e incluso pueden presentar un carácter obsesivo y posesivo. Los niños con Síndrome de Prader-Willi pueden llegar a mentir y/o robar con facilidad si tienen comida a su alcance. Por otro lado llama la atención su agrado por rascarse heridas y picaduras, ya que pueden incluso autolesionarse la piel con sus propios arañazos. En cuanto al tono muscular, éste puede mejorar gracias a la estimulación temprana.

El retraso mental que estos niños presentan suele ser ligero, pero a veces es moderado y rara vez es severo. En cuanto a su cociente intelectual, suele ser de 70 (como promedio) y por ello tienen dificultades para el aprendizaje y suelen necesitar educación especial habitualmente a partir de la ESO (Educación Secundaria Obligatoria), aunque suelen acudir a colegios ordinarios. La pubertad en pacientes con Síndrome de Prader-Willi está habitualmente retrasada y pueden necesitar tomar hormonas para su correcta maduración. La edad ósea se les retrasa hasta la adolescencia, y por ello su altura media es frecuentemente de 1.47 metros en mujeres y 1.55 metros en hombres (Ybarra, 1999).

5.1.1. Epidemiología

La frecuencia de casos de SPW es de 1 de cada 10.000-20.000 recién nacidos. Esto es más bien una estimación, ya que hoy en día todavía hay muchos casos de Prader-Willi sin diagnosticar. Es muy difícil, prácticamente imposible, que haya más de un miembro de la familia afectado y, a pesar de lo que se pueda creer, los hermanos y hermanas de dicho miembro no transmiten la enfermedad. Solo un 2% de los casos, aproximadamente, es debida a una alteración genética heredada de la que puede ser portador uno de los padres o algún otro miembro de la familia. Estos casos son descritos como alteraciones de la impronta (Ybarra, 1999).

5.2. Principales alteraciones genéticas

Como ya he nombrado anteriormente, las alteraciones genéticas que originan este síndrome comparten la pérdida o inactivación de genes paternos en la región 15q11-q13 del cromosoma 15. Estas alteraciones se presentan con la siguiente frecuencia: Anexo 3.

5.3. Herencia

Un modelo simple de transmisión de enfermedades o síndromes sería una transmisión autosómica recesiva, una transmisión autosómica dominante o una transmisión ligada al sexo. La transmisión autosómica recesiva necesita que los dos alelos de un gen estén alterados para que pueda manifestarse la enfermedad. Por otro lado, para la transmisión autosómica dominante es suficiente con que un solo alelo del gen esté alterado. Por último, en cuanto a la transmisión ligada al sexo, las mujeres son portadoras pero solo los hombres la padecen.

La herencia del síndrome de Prader Willi sigue un modelo más complejo de transmisión, y por ello los modelos anteriores no pueden explicar la variedad de manifestaciones que presenta el SPW.

5.4. Enfermedades clínicamente similares

Como nos muestran Poyatos, Guitart y Coll (1999) hay diversas enfermedades con las que se puede confundir el SPW ya que presentan características muy similares. Éstas son las siguientes:

- Osteodistrofia hereditaria de Albright o Seudohipoparatiroidismo: síntomas como cataratas, problemas dentales, cara redonda y cuello corto, huesos de la mano más cortos de lo habitual y baja estatura.
- Síndrome de Bardet-Diedl o Síndrome de Laurence-Moon-Biedl: padecen polidactilia, hipoplasia genital, retinopatía pigmentaria, obesidad y retraso mental.
- Síndrome de Cohen: sufren de obesidad, baja estatura, retraso mental, hipotonía, hipoplasia maxilar, micrognatia, manos y pies estrechos y paletas estrechas y muy arqueadas.

- Deleción del cromosoma 6q: presentan hipotonía neonatal, características craneofaciales, frente alta y pequeña, puente nasal plano y nariz pequeña, boca triangular y pequeña y cuello corto.
- Síndrome de X-frágil con hiperfagia: muestran síntomas como retraso mental, cabeza alargada, frente prominente y orejas largas.
- Síndrome Borjeson-Forssman-Lehmann: se caracteriza por apariencia craneofacial característica, hipotonía muscular, retraso mental severo e hipogonadismo. Más severo en hombres que en mujeres.
- Síndrome de Urban Roger Meyer: síndrome caracterizado principalmente por retraso mental, baja estatura, contracturas en las manos y anomalías genitales.
- Síndrome de Camera-Marugo-Cohen: presentan retraso mental, baja estatura, obesidad, ginecomastia e hipogonadismo.

5.5. Cuadro clínico

Como nos explican Cassidy et al (1999) el cuadro clínico está dominado por dos características concretas: un apetito voraz y conductas inadaptadas.

A causa del hambre voraz que sufren, es necesario establecer unas pautas nutricionales de por vida y, por supuesto, hay que llevar un control riguroso y constante para evitar problemas de obesidad y sus correspondientes problemas médicos. El comportamiento problemático y el conjunto de alteraciones que padecen para manifestar la afectividad hacen que sea necesaria la intervención, pero eso no quiere decir que exista un problema psiquiátrico (Cassidy et al, 1999).

Las pautas para tratar los cuidados de salud incluyen diferentes sugerencias para tratar los aspectos médicos, de conducta, de desarrollo, sociales y educativos. Las características que tienen no son siempre iguales en todos los niños, y por supuesto no están todas presentes en cada uno de ellos ni todas se presentan en el mismo grado.

Las necesidades de cada grupo de edad varían, y por ello se habla de éstas desde el periodo neonatal hasta la edad adulta (Cassidy et al, 1999).

En este trabajo hablaré solo de las edades comprendidas entre los 0 y los 6 años, ya que considero que son las que más me interesan para mi futuro profesional.

- Periodo neonatal; desde el nacimiento hasta el primer mes:

En cuanto a la hipotonía, los bebés con este síndrome son letárgicos, tienen un llanto débil y son muy hipotónicos, no responden a estímulos y tampoco se despiertan para comer. Para superar dicha hipotonía lo que más ayuda es la fisioterapia.

En cuanto a nutrición, los bebés no actúan como si tuviesen hambre, no muestran interés por la comida y la succión es pobre y en algunos casos puede llegar a ser totalmente ausente. Es habitual la necesidad de diferentes procedimientos y técnicas especiales para darles de comer adecuadamente. Se suelen utilizar tetinas especiales y la manipulación de la boca y la mandíbula, y en caso de no existir succión llega a ser necesaria una sonda.

Los padres de niños que padecen SPW necesitan oír palabras tranquilizadoras y de apoyo, ya que estos bebés suelen ser muy dormilones, no reaccionan ante estímulos y requieren a menudo una atención continuada para mantener una buena nutrición (Cassidy et al, 1999).

- De uno a veinticuatro meses:

Durante el primer año de vida decrece la hipotonía. Ocurre algo similar con el retraso del desarrollo, durante el primer año puede llegar a ser muy severo, aunque habitualmente suele haber una mejora durante el segundo año.

En cuanto a nutrición, hay niños que continúan con problemas de letargia, hipotonía severa y succión pobre, por lo que sigue habiendo una considerable dificultad para ganar peso y sigue siendo necesaria mucha atención para que la nutrición sea adecuada. Con respecto a la ganancia de peso, el primer año sigue siendo muy lenta, aunque tiende a regularse en los siguientes doce meses.

Si hablamos de retraso del desarrollo, es evidente en casi todos los bebés con SPW. A partir de los seis meses empieza a verse una mejoría en las habilidades motoras gruesas y, como ya he dicho anteriormente, la media para sentarse es a los 12 meses y la de andar a los 24 meses. El habla y el lenguaje es en lo que suelen llevar mayor retraso.

Para estimularlos es conveniente que se inicien los programas de atención temprana, los cuales deben incluir una terapia física y ocupacional y una estimulación del desarrollo y, por supuesto, la logopedia.

Para saber si su crecimiento es adecuado en cuanto a talla, peso y tamaños de manos y pies es necesario consultar las tablas relacionadas con esto, las cuales están incluidas en los anexos. Por otro lado, en cuanto a salud, más de la mitad de estos niños presentan estrabismo, por lo que se requiere atención oftalmológica y, a menudo, una corrección quirúrgica. También tienen problemas para regular su temperatura corporal, ya que pueden sufrir hipertermia con más frecuencia que hipotermia, sobretudo durante enfermedades sin importancia y durante la anestesia que se les pone para las intervenciones quirúrgicas, aunque también puede aparecer sin causa aparente. En cuanto a dolor, los niños con Síndrome de Prader-Willi tienen menor sensibilidad, por lo que una mínima sensibilidad a éste puede indicarnos problemas serios o incluso fracturas.

Desde bien pequeños es muy importante el asesoramiento de la importancia de una dieta normal y una ganancia de peso adecuada en los primeros dos años de vida. Durante el segundo año de vida el apetito se vuelve normal, cosa que puede despistar a los padres (Cassidy et al, 1999).

- De dos a cinco años:

El apetito insaciable se manifiesta en la mayoría de los casos en los años preescolares, continua el retraso del desarrollo y los problemas de conducta y de labilidad emocional a veces llegan a ser un problema.

En cuanto a nutrición, si no se lleva una dieta adecuada, una gran cantidad de niños empiezan a ganar peso rápidamente. Necesitan menos ingesta de calorías y bastante actividad física en comparación con niños que no padezcan este síndrome, por lo que se hacen necesarias las dietas hipocalóricas. Por supuesto, para compensar la baja ingesta de calorías es necesario el refuerzo de suplementos vitamínicos y de calcio.

Respecto al desarrollo, los retrasos de éste se vuelven menos llamativos y las habilidades motoras tanto finas como gruesas mejoran, aunque es posible en ocasiones que no caminen hasta los 4 o 5 años. Si nos fijamos, el habla y el lenguaje también

mejoran, aunque hay niños que sufren errores de articulación que arrastran toda la vida. Por otro lado la mayoría de estos niños se vuelven muy habladores en este periodo. Los programas prescolares pueden ser de gran ayuda para aumentar y mejorar las habilidades de comunicación y de interacción social, y para ello también se indican tratamientos de fisioterapia, estimulación y logopedia.

Referente a la conducta, la mayoría son cariñosos, simpáticos, agradables y complacientes, aunque puede haber cambios de comportamiento significativo como tozudez, rabietas y ciertas dificultades para afrontar cambios. Para solucionar o tratar esto, lo más efectivo es implantar límites consistentes y mantenidos de forma estricta por parte de todos los cuidadores.

La salud suele ser buena excepto si se padece obesidad mórbida, aunque hay que tener en cuenta la corrección mediante cirugía de la criptorquidia y el estrabismo, y es fundamental hacer revisiones periódicas de la escoliosis.

En cuanto a la altura, desde la niñez es visible la baja estatura, aunque en los primeros años de vida habitualmente tienen una talla normal. En la mayoría de estos niños hay una falta de la hormona de crecimiento, aunque con el tratamiento de ésta hormona puede corregirse la falta de crecimiento en muchos pacientes. Por otro lado, con el tratamiento con la hormona de crecimiento puede acelerarse la escoliosis, por lo que es conveniente hacer una valoración de los pros y los contras sobre la aplicación de dicho tratamiento ya que, como podemos observar, tiene ventajas y desventajas.

Estos niños también padecen variaciones corporales de temperatura, por lo que con cualquier enfermedad sin importancia o durante tratamientos que requieran anestesia su temperatura puede aumentar en exceso (hipertermia), pero por otro lado también pueden sufrir hipotermia.

Muchos niños con SPW parecen presentar baja sensibilidad al dolor, pero su etiología es desconocida. Durante este periodo es habitual que empiecen a rascarse la piel, aunque la mejor forma de tratarlo es utilizando ropa de manga larga y otras prendas protectoras, y ofreciéndoles actividades manuales para distraer su atención (Cassidy et al, 1999).

Butler y Meaney (1991) presentaron unas curvas de crecimiento estandarizadas basadas en setenta y una personas con Síndrome de Prader Willi. Las curvas relacionadas con peso y altura son las siguientes: Anexo 4.

5.6. Técnicas de diagnóstico: diagnóstico temprano

Atendiendo a lo que dice Ybarra (1999) los síntomas del Síndrome de Prader-Willi pueden modificarse y ser más o menos aparentes dependiendo de la edad de las personas que lo padecen.

Por ello, Holm (1993) después de hacer un estudio multicéntrico⁴, publicó una tabla mostrando una valoración de los criterios actuales, en la que los criterios principales valían 1 punto y los criterios secundarios valían medio punto. Para diagnosticar el SPW y teniendo en cuenta la edad, los menores de tres años necesitan alcanzar los 5 puntos, y al menos 4 de estos deben derivar de los criterios principales. Por otro lado, los pacientes mayores de tres años deben llegar a una puntuación de 8 puntos, de los cuales 5 o más deben ser criterios principales.

La tabla con los criterios diagnósticos del Síndrome de Prader-Willi de Holm (1993) es la siguiente: Anexo 5.

Además de estos criterios de identificación, Holm añade otras características que pueden ayudar como apoyo a las anteriores, pero con la diferencia de que estas no puntúan. Éstas pueden ser: alta tolerancia al dolor, dificultades para el vómito, temperatura inestable o sensibilidad alterada a las temperaturas, escoliosis, adrenarquia precoz, osteoporosis, gran destreza para los rompecabezas y estudios neuromusculares normales (Ybarra, 1999).

Como nos explican Poyatos et al (1999) si se sospecha que un recién nacido o un bebé puede padecer el SPW, se le realiza una extracción de sangre para hacer una serie de tratamientos. Dichos tratamientos consisten en realizar un cultivo para observar los cromosomas y así poder hacerle el estudio citogenético y posteriormente se le realiza una extracción de ADN de la muestra de sangre para hacer un análisis molecular. Existen diferentes técnicas que pueden realizarse en laboratorios genéticos para

⁴ Estudio controlado realizado en diferentes hospitales y/o instituciones y con una única dirección, que pretende valorar el grado de los diferentes resultados y variables en una población de pacientes específica.

determinar las alteraciones genéticas relacionadas con el SPW. Estas son: análisis cromosómico, hibridación in situ fluorescente (FISH), estudio de microsatélites, expresión del gen SNRPN y análisis de metilación. La obtención de los resultados de estas técnicas pueden durar de uno a tres meses.

El análisis cromosómico requiere de una muestra de sangre del paciente para poder realizarse y su objetivo es ver si los cromosomas del individuo son normales o si presentan reordenaciones cromosómicas que puedan afectar a la región 15q11-q13 (Poyatos et al, 1999).

Los mismos autores nos explican que la hibridación in situ fluorescente o FISH se utiliza para localizar la presencia de delección en la región 15q11-q13 de forma bastante fiable. De la misma forma que la técnica anterior, ésta también requiere de una muestra de sangre del paciente. Con ésta técnica se pueden diagnosticar solo los casos que presentan delección, es decir, el 70% de los casos de SPW. Puede haber dos tipos de resultados:

- Ausencia de delección → no se descarta el Síndrome de Prader-Willi.
- Presencia de delección → se confirma el Síndrome de Prader-Willi causado por delección.

En cuanto al estudio de microsatélites, lo que se necesita es una muestra de ADN tanto del paciente como de los padres. Los microsatélites son marcadores polimórficos de ADN, y se utilizan para poder seguir la herencia de los cromosomas 15. Con ello se puede determinar la procedencia de los cromosomas, y si estos provienen del padre y de la madre o solo de la madre. Los primeros se llaman herencia biparental, y los segundos disomía uniparental materna (Poyatos et al, 1999).

La expresión del gen SNRPN precisa de una muestra de sangre del paciente, y de ésta se extrae el ARNm (ARN mensajero), el cual indica que un gen es activo y que se está expresando. En pacientes con Síndrome de Prader-Willi este gen se ha perdido o está inactivado y, por lo tanto, no se expresa, y por ello no hay ARNm (Poyatos et al, 1999).

Según (Poyatos et al, 1999), por último en cuanto a estudios, el análisis de metilación necesita ADN del paciente. Ésta técnica es la más informativa ya que puede identificar

las alteraciones asociadas al Síndrome de Prader-Willi pero no se pueden diferenciar entre ellas, por lo que es conveniente complementar ésta técnica con el estudio de FISH y/ con el estudio de microsatélites.

5.7. Rehabilitación del síndrome

“Podemos definir la rehabilitación en su aspecto más integral como el conjunto coordinado de medidas médicas, sociales, educativas y profesionales destinadas a restituir al paciente la mayor capacidad y autonomía posibles” (Redondo, 1999, p.77).

Siguiendo los estudios de Redondo (1999) los objetivos de la rehabilitación tienen como finalidad garantizarle a la persona con una minusvalía la mayor participación posible tanto en la vida social como en la económica, así como la máxima independencia. Dicha rehabilitación debe englobar los diferentes ámbitos de la vida en sociedad y más concretamente los siguientes aspectos:

- Prevención, detección y diagnóstico de las deficiencias, incapacidades y minusvalías.
- Tratamiento, prótesis y rehabilitación funcional.
- Orientación escolar y profesional.
- Educación escolar.
- Formación y readaptación profesional.
- Empleo, empleo protegido, actividades encaminadas a la inserción social.
- Ayudas técnicas y sociales, accesibilidad a los edificios, viviendas, medios de comunicación y transporte, ocio, vacaciones y deporte.
- Formación del personal encargado de la rehabilitación.
- Educación sanitaria, información e investigación.
- Ayuda y asesoramiento en la autonomía social.

(Redondo, 1999, pp. 77-78).

Para ello debe haber una plena participación de los minusválidos, con los que debe coordinarse y desarrollarse lo nombrado anteriormente (Redondo, 1999).

Continuando con lo que dice Redondo (1999) y según el comité de Expertos de la OMS, reunido en Ginebra en 1981, la rehabilitación médica “es el proceso de asistencia médica dirigido a desarrollar las capacidades psicológicas y funcionales del individuo, y, si son necesarios, sus mecanismos compensadores, para hacerle alcanzar su propia independencia y permitirle una vida activa” (Redondo, 1999, p.78), es decir, es un conjunto de tratamientos encaminados a disminuir las secuelas de una lesión, enfermedad o incapacidad y a reponer las funciones físicas y mentales, ayudando al paciente a llevar a cabo una actividad normal.

Según la Dra. Redondo (1999) si esto lo aplicamos a un paciente con Síndrome de Prader Willi, este objetivo se dificulta por la complejidad del síndrome, ya que es una patología poco conocida y de escasa frecuencia. Además de esto, también causa una gran repercusión familiar y social y otras dificultades de adaptación.

Para que la rehabilitación sea efectiva en un paciente con SPW, debe haber un trabajo conjunto de los diferentes miembros del equipo rehabilitador. Dicho equipo está formado por: un médico rehabilitador, un fisioterapeuta, un terapeuta ocupacional, un logopeda, un protésico, personal de enfermería, etc. Todos ellos han de estar en continuo contacto tanto con los padres como con los profesionales educativos para crear unos hábitos de salud, de higiene postural, de control de la dieta y una práctica de ejercicio periódica. Un inconveniente en cuanto a esto es que muchas veces por falta de comunicación entre los profesionales, ya que puede resultar muy complicado coordinarse entre todos, no se desarrolla al máximo el potencial del paciente a pesar de que todos ellos busquen ayudarlo de la mejor forma posible (Redondo, 1999).

Con esto se pretende conseguir la integración en la escuela, la sociedad y la familia de la forma más regularizada posible y, por supuesto, también hay que potenciar al máximo todas sus posibilidades intelectuales, motoras y sociales, ayudándole a desarrollar su independencia en las actividades diarias lo máximo posible (Redondo, 1999).

Los síntomas del SPW producen un cuadro de retraso en el desarrollo psicomotor y madurativo en la infancia el cual se ve interferido, además, por el déficit intelectual (Redondo, 1999).

Como comenta M^a Ángeles Redondo (1999), para valorar el desarrollo psicomotor hay varias escalas protocolizadas para que tanto los parámetros controlados como los logros de estos niños sean objetivos. Las más conocidas son:

- Escala de desarrollo infantil de Bayley (1969): abarca de lo 0 a los 2 años. Las áreas valoradas son las siguientes:

- a. Escala mental.
- b. Escala motora.
- c. Conducta infantil.

- Escala de Gessell (1980): refiere el desarrollo de las áreas más importantes de la conducta infantil de 0 a 6 años. Dichas áreas son las siguientes:

- a. Desarrollo de la motricidad: gruesa y fina.
- b. Conducta adaptativa.
- c. Conducta personal-social o inculturación.
- d. Conducta verbal.

En lo que se refiere al tono muscular, éste “se define como la tensión permanente, involuntaria y variable que presentan todos y cada uno de los músculos del cuerpo y que varía por la postura y acciones sincinéticas”, (Farreras Rozman (1978), citado por Redondo, 1999, p. 82). Los niños con síndrome de Prader Willi tienen un hipotonía significativa y ésta unida al retraso madurativo que padecen dificulta el logro del tratamiento rehabilitador.

Cualquier acto motor implica que se contraiga el músculo responsable del movimiento y que haya una relajación del músculo contrario del mismo. Para tonificar la musculatura se pueden realizar dos contracciones posibles del músculo; la primera es la contracción isométrica, con la que la longitud del músculo permanece constante

contra una fuerza externa, la segunda es la contracción isotónica, que es cuando la contracción de un músculo es constante y por lo que se produce un acortamiento de dicho músculo a través del movimiento. En los tratamientos de fisioterapia para los niños con SPW, se tiene como uno de los objetivos principales la normalización del tono muscular y de la tonificación de la musculatura, todo ello dentro de las posibilidades de cada uno (M^a Ángeles Redondo, 1999).

Para hacer una valoración completa del sistema músculo-articular y las posibles deformidades que éste puede conllevar lo primero que debe hacerse es una exploración general.

Como nos explica M^a Ángeles Redondo (1999) y con lo que estoy totalmente de acuerdo, para dicha exploración deben valorarse todas las articulaciones examinando los ángulos completos y teniendo en cuenta la extensibilidad muscular. Pese a la rigurosidad de la exploración hay diversas deformidades que son bastante frecuentes en estos niños. Como he nombrado anteriormente, algunas de estas son: escoliosis, mala alineación de los miembros inferiores con aparición de genu valgo y deformidades en los pies (habitualmente pies planos valgos).

- Escoliosis: es la curvatura o desviación de la columna vertebral, que puede presentarse en forma de “S” o de “C”. La obesidad y la hipotonía pueden ayudar en el aumento de la curvatura, sobretodo en la primera infancia. Puede clasificarse en tres tipos: escoliosis congénita, causada por anomalías presentes al nacer; escoliosis idiopática, la cual se produce por causas desconocidas o espontáneamente a cualquier edad; o escoliosis neuromuscular, que se desarrolla a raíz de otra enfermedad, es decir, como síntoma secundario.

- Mala alineación de los miembros inferiores: suele aparecer genu valgo, que es cuando se deforman las piernas, principalmente de rodilla hacia abajo. Las piernas suelen tener forma de “A”, estando las rodillas juntas y los tobillos bastante separados.

- Deformidades de los pies: a raíz del genu valgo también se crea una deformidad en los pies, lo que generalmente lleva a desarrollar pies planos valgos, los cuales en lugar de tener el talón alineado con la pierna, tienen una desviación de éste torciéndose el talón hacia fuera. Esto junto a la mala alineación de los miembros inferiores y al

retraso del crecimiento llevará a la realización de revisiones periódicas hasta que finalice el crecimiento óseo.

Continuando con los estudios de la Dra. Redondo (1999), como he indicado anteriormente, la fisioterapia es esencial en el tratamiento de niños con Síndrome de Prader Willi. Debe iniciarse lo antes posible y, si puede ser, lo mejor es empezar desde el nacimiento.

En condiciones normales los niños aprenden progresivamente a conocer su propio cuerpo, su capacidad manipulativa fina, su postura y, finalmente, completan su maduración neurológica alrededor de los cinco años. Con los niños afectados con el SPW no ocurre lo mismo, ya que si no llevan un tratamiento regulado utilizan sus posibilidades motoras conservando una regulación automática patológica y, si espontáneamente alcanzan un triunfo, su hábito motor cambia (Redondo, 1999).

El tratamiento de fisioterapia tiene un objetivo principal: pretende lograr la mejora de las habilidades sensoriomotrices del niño cambiando su organización motriz patológica y controlando sus contracciones patológicas. La sala en la que se realice la fisioterapia debe tener unas condiciones adecuadas para favorecer la mejora del niño. Estas condiciones son las siguientes: buena iluminación, ambiente cálido, espacio despejado, materiales adecuados para la realización de ejercicios, juguetes adecuados a su edad, etc. En cuanto al fisioterapeuta, éste debe familiarizarse con el niño, hablarle con un tono de voz adecuado, debe informar de lo que va a hacer (vestirle, voltearlo,...), etc. (Dra. Redondo, 1999).

Por otro lado, y continuando con la Dra. M^a Ángeles Redondo (1999) la fisioterapia siempre tiene diferentes líneas de acción:

- Tratamiento de la hipotonía y el retraso madurativo psicomotor:

Un recién nacido con hipotonía escasamente mueve los miembros y tiene debilidad muscular. Se puede observar en posturas gravitatorias, como por ejemplo sujetarle el tronco y ver la fuerza que tiene para levantar la cabeza. Un niño en condiciones normales con dos o tres meses tiene la capacidad de levantarla con la fuerza de la gravedad, pero nunca se queda con la boca abierta, pero los niños con SPW no solo no son capaces de levantar la cabeza sino que también permanecen con la boca abierta.

Hay diferentes técnicas para el tratamiento de la hipotonía, pero las más utilizadas son las dos siguientes:

- Método de Bobath: este método busca la inhibición de reacciones posturales y movimientos anormales para que de esta forma el niño pueda aprender el movimiento fisiológico y asimismo corrija su propia postura. Bobath lleva a cabo un diagnóstico teniendo en cuenta los patrones que haya adquirido a través de: la destreza motora, la destreza manipulativa, la independencia cefálica, la independencia de cintura escapular y cintura pelviana, el control oro-facial y la coordinación viso-manual. El tratamiento pretende que el niño aprenda unos patrones motores siguiendo una adquisición normal pero antes de dicho tratamiento previo hay que normalizar el tono muscular del niño y deben desaparecer los diferentes reflejos patológicos que pueda padecer. Para ellos se utilizarán las denominadas P.I.R. (Posiciones Inhibitorias de los Reflejos) para las que hay que tener presente todo el cuerpo, y al inhibir los patrones reflejos y los movimientos anormales se facilitan los movimientos automáticos que permitirán un desarrollo madurativo progresivo y fisiológico.

- Método de Locomoción del Dr. Vojta: es un método de diagnóstico neurocinesiológico y un tratamiento precoz de las alteraciones motoras infantiles a través de la activación del ajuste postural.

Según éste método, en cualquier alteración motora aparece alterado lo siguiente:

- Movilidad fásica: conlleva la aparición de patrones motores anormales.
- Movilidad tónica: También denominada ajuste postural. La postura no se adapta a las intenciones motoras del niño.

Este método desarrolla movimientos de locomoción que abarcan los movimientos fásicos de la locomoción normal y los ajustes adecuados a éstos, llevándose a cabo la activación de circuitos cerebrales que controlan el movimiento normal.

Los movimientos de locomoción se desarrollan con algunos estímulos de presión concretos y éstos desencadenan una respuesta general que comprende los elementos de cualquier locomoción, que son la función de enderezamiento y el movimiento fásico. Por lo tanto, al aparecer dichos estímulos aparecen:

El síndrome de Prader Willi: indagando en las Necesidades Educativas Especiales

1. Nuevos puntos de apoyo sobre los que se desplazará el centro de gravedad.
2. Movimientos de locomoción tanto cíclicos como recíprocos.
3. Contracción de la musculatura hacia los distintos puntos de apoyo que se creen.

Esto son los complejos de coordinación muscular, que son las respuestas motoras que aparecen en todo el cuerpo.

El Dr. Vojta describió dos complejos denominados *complejos de locomoción refleja*. Dichos complejos son: la reptación refleja y el volteo reflejo. Son la respuesta motora a un estímulo concreto, ya que desencadenan automatismos de locomoción. En ambos hay: posición de partida, zona de desencadenamiento o puntos de estimulación y una respuesta motora refleja.

- Tratamiento de las deformidades: escoliosis:

La hipotonía es la causa principal de la producción de la escoliosis. Para tratarla es importante realizar los ejercicios de reptación y volteo marcados para conseguir una buena tonificación, mayor independencia de los movimientos de cintura y una mayor resistencia de los movimientos de torsión del tronco.

Por otro lado también es importante hablar de la terapia ocupacional, un tratamiento con el objetivo de reinsertar a la persona minusválida en los ámbitos tanto personal, como profesional y social, a través del aprendizaje de diferentes actividades dirigidas. Para poder lograr dichos objetivos se utilizan las Ayudas Técnicas, que son dispositivos con el fin de facilitar esa función (Redondo, 1999).

La Terapia ocupacional, como señala M^a Ángeles Redondo (1999), tiene un amplio y variado campo de actuación:

- Devolver al minusválido su motricidad fina y su función física, y potenciar su musculatura y su coordinación visomanual.
- Adquirir mayor autonomía en las A.V.D. (actividades de la vida diaria), tales como asearse, vestirse y desvestirse, levantarse de la cama, comer, desplazarse, etc.

El síndrome de Prader Willi: indagando en las Necesidades Educativas Especiales

- “Ergonomía, es decir, estudio de la economía articular en el desempeño de determinadas funciones como coger peso, trasladar objetos, actitud en la cama, sentado, escribiendo, etc.” (Redondo, 1999, p. 90).

Existen diferentes ayudas técnicas para cada una de estas actividades, y deben ser seguras y resistentes, duraderas y fáciles de colocar y manejar. Por supuesto, éstas actividades y adaptaciones deben aplicarse en diferentes ambientes, tales como colegios, trabajos, hogar, etc. (Redondo, 1999).

De acuerdo con M^a Ángeles Redondo (1999), tanto en niños como en adultos con Síndrome de Prader Willi, existe una terapia ocupacional que pretende conseguir lo siguiente:

- Tonificar los músculos.
- Aprender a utilizar los miembros superiores como control y soporte postural.
- Mejorar el equilibrio y la coordinación óculo-manual.
- Reforzar la motricidad fina.
- Incrementar la capacidad de aprendizaje, atención y trabajo.
- Mejorar la autonomía personal.
- Modificar posturas viciosas a través de la implantación de la ergonomía.
- Etc.

Referente a la ergonomía, existen pautas que deben seguirse para mejorar la calidad de vida del paciente. Dichas pautas están relacionadas tanto con las dependencias utilizadas por el niño/a, como con respecto al paciente. Por un lado, en cuanto a las dependencias hay que tener en cuenta los espacios anchos, los lavabos, duchas y servicios adaptados (si es necesario), las puertas que se abren en sentido contrario, los desniveles con escalones, etc. Por otro lado, en cuanto al paciente, es importante tener en cuenta la altura de la cama, ya que puede sufrir mucho la espalda del cuidador si es muy baja, la ubicación de la cama y las sillas con respecto a las paredes de la habitación, la temperatura ambiental, etc. (Redondo, 1999).

Según Redondo (1999), y con quien estoy totalmente de acuerdo, respecto a las deformidades la más habitual en estos niños es la escoliosis, que es, como he dicho anteriormente, una desviación lateral de la columna vertebral. Hay diferentes grados de desviación y, por lo tanto, diferentes tratamientos para ellos. Si la curva es menor de 20° no es necesario un tratamiento específico, aunque son favorecedoras las medidas higiénico-posturales y un tratamiento cinesiterápico para concienciar de la postura y, por supuesto, también son necesarios algunos ejercicios de autocorrección y tonificación de la musculatura paravertebral, abdominal y ejercicios respiratorios, con la finalidad de mejorar la forma de respirar y fortalecer la musculatura tanto de la espalda como del abdomen. Si la curva es mayor de 30° es necesaria la utilización de un corsé, aunque la obesidad extrema de algunos niños con SPW hace muy difícil la adaptación de los corsés. Por último, las curvas superiores a 50° suelen precisar un tratamiento o intervención quirúrgica, con lo que se puede reducir la curva hasta 30° (Redondo, 1999).

La duración del tratamiento puede variar según la evolución de la curva y de si es necesario o no un tratamiento quirúrgico. Cuando finaliza el crecimiento óseo del niño debe retirarse el corsé y, efectivamente, deben realizarse ejercicios de gimnasia y deportes el resto de su vida. Por otro lado, los corsés deben prescribirse por médicos especialistas, los cuales han de chequearlos y realizar revisiones periódicas, realizando una adaptación progresiva y, además, durante las dos primeras semanas debe llevarse puesto entre 16 y 23 horas diarias (Dra. Redondo, 1999).

Existe otra deformidad bastante frecuente, los pies planos valgus, lo que también produce estragos en el retraso del crecimiento y por lo que hay que ir a revisiones periódicas y suelen ser necesarias las plantillas correctoras, mas rígidas cuanto más alto es el grado de la deformidad (Redondo, 1999).

5.8. Características psicológicas y su impacto sobre la conducta

5.8.1. Características psicológicas

De acuerdo con Albert (1999), las personas con SPW sufren limitaciones cognitivas en mayor o menor medida. Dentro de éstas existen diferencias individuales: El CI varia entre 30 y 105. Habitualmente tienen un retraso mental entre ligero y moderado y/o problemas de aprendizaje, con un CI medio de entre 62 y 70. El porcentaje del CI de las personas con Síndrome de Prader Willi oscila entre los siguientes porcentajes:

El síndrome de Prader Willi: indagando en las Necesidades Educativas Especiales

- *Severo o profundo*: CI inferior a 40. El 5% de la población con SPW.
- *Moderado*: CI entre 40 y 55. El 27.3% de la población con SPW.
- *Leve*: CI entre el 55 y el 69. El 34.4% de la población con SPW.
- *Límite*: CI entre 70 y 85. El 27.8% de la población con SPW.
- *Normal*: CI superior a 85. El 4.9% de la población con SPW.

Generalmente las personas con SPW, independientemente del CI que tengan, suelen presentar un comportamiento típico de un retraso mental moderado, y habitualmente sus niveles de desarrollo no van más allá de entre los 6 y los 10 años (Whitman y Greenswag (1995), citado por Albert, 1999, p. 109).

Como el resto de personas y, atendiendo a lo que nos muestra Marta Albert (1999), las personas con Síndrome de Prader Willi también tienen puntos fuertes o aspectos más favorecedores, estos son:

- *Memoria a largo plazo*: cuando aprenden algo, lo retienen con gran capacidad.
- *Organización perceptiva*: aprenden fácilmente con imágenes, ya sean fotos, dibujos o videos.
- *Habilidad para reconocer y evaluar relaciones espaciales*: gran habilidad para hacer puzles.
- *Decodificación y comprensión lectora*: son buenos lectores, y leen porque les gusta.
- *Vocabulario expresivo*.

Por supuesto estas personas, igual que el resto de seres humanos, tienen puntos débiles (Albert, 1999). Éstos son:

- *Procesamiento secuencial de la información*.
- *Aritmética*.

El síndrome de Prader Willi: indagando en las Necesidades Educativas Especiales

- *Memoria a corto plazo*: no tienen la suficiente capacidad para recordar cadenas largas de información.
- *Tendencia a la rigidez*: característica cognitiva/conductual.
- *Procesamiento verbal auditivo*.
- *Dificultades de atención y de concentración*.
- *Habilidades motoras finas*: planificación motriz, tono y fuerza.
- *Desarrollo de amistades*: dificultad para relacionarse con sus iguales.

Como podemos comprobar, estos niños tienen más puntos débiles que fuertes, pero tanto unos como los otros los podemos trabajar para mejorarlos en la medida de lo posible, ayudando así al niño en la mejora de su desarrollo (Albert, 1999).

Habitualmente, y atendiendo a los estudios de Albert (1999), estos niños también presentan un retraso en el lenguaje que viene causado por la hipotonía que padecen, y la capacidad de comprensión suele ser mayor que la de expresión. Por otro lado acostumbran a presentar trastornos del habla y del lenguaje de diferente tipo y grado de dureza. Estas personas también tienen, habitualmente, alteraciones presentes, tales como:

- *Voz hipernasal*.
- *Defectos de articulación en el habla*: criterio diagnóstico secundario.
- *Dificultades pragmáticas*: respetar los turnos.
- *Perseveración*.

Aunque, a pesar de esto, el lenguaje suele ser uno de sus puntos fuertes.

5.8.2. *Impacto del perfil cognitivo sobre la conducta*

Como señala Marta Albert (1999) las limitaciones cognitivas de las personas con SPW tienen cierto impacto sobre su conducta, y este no debe minimizarse, ya que se ven afectadas la recepción, el procesamiento y la respuesta a la información cuando

existe un déficit del procesamiento secuencial. Esto también puede desencadenar reacciones de ansiedad, frustración, rigidez, irritabilidad, etc.

Los déficits de estos niños llevan a crear dificultades en el momento de comprender lecturas, cuando deben interpretar órdenes variadas y al dominar las tablas de multiplicar, así como dificultades para decir la hora o para conceptos referidos al tiempo, tales como días de la semana, meses, etc. Por otro lado también muestran dificultades en ejercicios motores difíciles y para secuenciar sonidos al hablar y tienen una capacidad limitada para ordenar ideas (al hablar y al escribir). Cuando una persona con SPW tiene un esquema mental ya establecido, es muy difícil modificarlo o alterarlo (Albert, 1999).

5.8.3. Psicopatología asociada

Whitman y Accardo (1987) evidenciaron una alta incidencia de síntomas como *conductas de tipo obsesivo*, tales como: miedo a hacer algo malo y/o a morir, preocupación por si les roban sus pertenencias e incapacidad para modificar sus planes. Tienen la necesidad de realizar tareas siempre con un mismo orden y de una misma forma, y llevando siempre a cabo la misma rutina. Habitualmente muestran síntomas de frustración, ansiedad, argumentación excesiva y rabietas agudas. Algunos de ellos presentan trastornos obsesivo-compulsivos (TOC), y las obsesiones suelen estar relacionadas con la comida, con almacenar y coleccionar, etc. Puntualmente, en la adolescencia, pueden aparecer trastornos psicóticos crónicos o agudos, y en algunos casos, principalmente en la edad adulta, aparecen depresiones reales con sentimiento de autoimagen pobre, tristeza y aislamiento, y también conductas agresivas (Albert, 1999).

5.9. Intervención en los problemas de conducta

Como señala Albert (1999) los rasgos de las personas con Síndrome de Prader Willi se reflejan tanto en las dimensiones cognitivas como en las emocionales y conductuales. Esto debe comprenderse adecuadamente por los profesionales que trabajan con ellos, ya que los comportamientos inapropiados de estos individuos pueden generar problemas tanto sociales como psicológicos a ellos y a sus familiares.

Cualquier persona aprende, mantiene y regula su comportamiento por los efectos del medio. Así es como aprendemos tanto habilidades como conductas inadecuadas o

problemáticas, dependiendo del medio en el que nos desarrollemos cada uno. Así, aprovechando los principios de aprendizaje, la conducta inapropiada o problemática que se haya adquirido puede ser modificada. Cuando el problema es un déficit, la conducta puede adquirirse a través de un entrenamiento a través de diferentes técnicas de modificación de conducta (Marta Albert, 1999).

5.9.1. *Técnicas de modificación de la conducta*

En cuanto a las técnicas de modificación de la conducta, según Albert (1999), debemos tener muy presente que si queremos cambiar una conducta o enseñarles algo nuevo, lo primero que debemos hacer es identificarla de la forma más objetiva posible, y lo mejor es que sea observada por diferentes personas, pero sin hacer suposiciones ni valoraciones subjetivas. Cualquier conducta puede ser analizada de la siguiente forma:

Estímulo → Conducta → Consecuencia

Con un estímulo obtenemos una consecuencia a través de una conducta. La conducta de las personas varía según las consecuencias que obtenemos de ella. A través del medio podemos conseguir consecuencias tanto positivas como negativas, pero habitualmente repetimos las conductas con las que obtenemos algún premio o recompensa y evitamos aquellas que nos proporcionan consecuencias desagradables. Es importante conocer la relación entre la conducta y sus consecuencias y los tipos de consecuencias que existen y como usarlas, ya que eso nos garantiza una enseñanza eficaz (Albert, 1999).

Como es evidente, hay consecuencias positivas y negativas. Las positivas son las que, después de ser aplicadas sobre una conducta, hacen que la frecuencia de ésta aumente. Cuando una persona consigue consecuencias positivas tiende a sentirse más querida, por lo que aumenta la seguridad en uno mismo. Las consecuencias positivas se obtienen con premios gratificantes para las personas, tales como juegos, actividades, elogios, alimentos preferidos, etc. Por otro lado están las consecuencias negativas, que son aquellas que minimizan o eliminan una conducta después de ser aplicadas. Lo mejor es aplicar primero la consecuencia, y si no funciona y solo en casos imprescindibles, aplicar el castigo. Algunas consecuencias negativas pueden ser la pérdida de atención, no ir a la piscina o al parque, quitarles juguetes que les encanten, etc. (Albert, 1999).

A todo esto hay que sumarle, como indica Marta Albert (1999), los diferentes factores que pueda presentar un niño con SPW, tales como:

- *Factores debidos al síndrome:* aspectos cognitivos, trastornos físicos, desarrollo sexual inmaduro, falta de control emocional, deseo de comer (y frustración por no hacerlo), problemas de sueño y tendencias obsesivas.

- *Factores debidos a influencias externas:* familia y parientes, entorno inmediato, acontecimientos de la vida diaria, conductas aprendidas de otros y falta de comprensión por parte de otros.

6. EDUCACIÓN

Dentro del aula es muy importante tener en cuenta las características y los diferentes síntomas que puedan presentar el alumno con SPW, para poder así favorecer su proceso de enseñanza-aprendizaje y sus condiciones dentro del aula. La mayoría de estos niños, por no decir todos, necesitarán una intervención específica ya sea dentro o fuera del aula, pero es importante que dichas intervenciones se hagan dentro del aula en la medida de lo posible, ya que separarlos de sus compañeros durante largos periodos de tiempo puede perjudicar su relación con ellos en lugar de favorecerla. También es muy importante que todo el personal del centro escolar que tenga un mínimo trato con el niño, conozca el síndrome que éste padece, para poder darle una respuesta tanto educativa como social lo más adecuada posible. Además de esto, es probable que muchos de los niños con SPW necesiten una adaptación curricular o una escuela de educación especial, ya sea a tiempo parcial o completo.

6.1. Escolarización y tipos de centros

Atendiendo a lo que nos explica Marta Albert (1999), la tendencia habitual al escolarizar a un niño con Síndrome de Prader Willi, o con cualquier otra necesidad educativa especial, es hacerlo en un centro educativo ordinario, aunque existen diferentes alternativas para su escolarización. Para saber dónde es mejor escolarizarlo es importante realizar un pequeño estudio sobre los recursos que nos ofrece cada centro, para saber cual de ellos podrá favorecer mejor el desarrollo del niño. También es importante que se realicen revisiones periódicamente sobre el modelo escolar, ya que las necesidades de cualquier niño van modificándose con el tiempo.

La escolarización deben decidirla los padres o tutores legales del niño después de realizarle a éste un informe psicopedagógico. Dicho informe debe realizarse antes de los 6 años, cuando los padres decidan escolarizarlo, ya sea al empezar la guardería, en la etapa de educación infantil o al empezar la primaria con 6 años.

Para escolarizar al alumno con necesidades especiales de apoyo educativo por necesidades educativas especiales, debemos consultar el artículo número 7 del Boletín Oficial de Aragón (BOA), en el orden del 30 de julio de 2014, que habla de lo siguiente:

El síndrome de Prader Willi: indagando en las Necesidades Educativas Especiales

Artículo 7. Escolarización del alumnado con necesidad específica de apoyo educativo por necesidades educativas especiales.

1. Las diferentes propuestas de escolarización del alumnado con necesidades educativas especiales, en función del grado de necesidad específica de apoyo educativo que presente tal y como se define en el anexo II será:

a) El alumnado con necesidades educativas especiales con grado 1 se escolarizará en centros ordinarios.

b) El alumnado con necesidades educativas especiales con grado 2 se escolarizará en centros ordinarios o en centros de atención preferente.

c) El alumnado con necesidades educativas especiales con grado 3 se escolarizará en centros de educación especial o en unidades de educación especial en centros ordinarios.

2. El procedimiento de escolarización inicial de los alumnos con necesidades educativas especiales, además de los requisitos establecidos con carácter general, será el siguiente:

a) El director del equipo de orientación educativa de infantil y primaria remitirá al Servicio Provincial correspondiente el informe psicopedagógico (anexo III) y el dictamen de escolarización inicial con la opinión escrita de los padres o tutores legales respecto a la propuesta (anexo IV).

b) La Inspección educativa emitirá informe valorando la corrección en el procedimiento seguido y si han sido respetados los derechos del alumno y de los padres o tutores legales.

c) El Director del Servicio Provincial emitirá resolución respecto a la propuesta de escolarización antes del inicio del proceso ordinario de admisión.

d) Los miembros del equipo de orientación educativa de infantil y primaria que hayan realizado la evaluación psicopedagógica, entregarán a los padres o tutores legales el informe psicopedagógico, el dictamen de escolarización inicial y la resolución original firmada por el Director provincial.

El síndrome de Prader Willi: indagando en las Necesidades Educativas Especiales

e) El director del equipo de orientación educativa de infantil y primaria enviará al Servicio Provincial copia de la resolución fechada y firmada por los padres o tutores legales.

f) En el expediente que del alumno se abra en el equipo, quedará el informe psicopedagógico, copia del dictamen de escolarización inicial con la opinión escrita de los padres o tutores legales y copia de la resolución firmada por el Director del Servicio Provincial.

(Artículo 7, Orden del 30 de julio de 2014, BOA).

En cuanto a los centros, hay cuatro tipos de escolarización para los niños con NEE. Pueden acudir a un centro preferente, a centro ordinario, a un centro de educación especial o pueden tener una escolarización combinada, acudiendo a ambos centros.

Un centro preferente es aquel que tiene ciertas plazas reservadas a alumnos con un síndrome específico. En este caso, sería un centro preferente para alumnos con Síndrome de Prader Willi.

En cuanto al centro ordinario, es importante que se haga una adaptación curricular dentro de lo posible, favoreciendo así el proceso de enseñanza-aprendizaje del alumno.

Si acude a un centro de Educación Especial, podrán satisfacerse en mayor medida sus necesidades en cuanto al síndrome, pero la relación social con sus compañeros puede resultar más complicada.

Por último, si la escolarización es combinada, podrá beneficiarse de las ventajas de estar en ambos centros, pero por otro lado también se verá perjudicada su relación con sus iguales ya que no pasará toda la jornada escolar con ellos. Además, en una escolarización combinada es muy importante que exista una buena relación entre ambos centros, ya que si no hay la suficiente comunicación el primero que se verá afectado será el alumno.

6.2. Sus patrones de aprendizaje

En el aula tenemos una amplia diversidad de alumnos, y cada uno de ellos tiene sus características, sus virtudes, sus defectos y, por supuesto, su forma de aprender. Con los niños con Síndrome de Prader Willi pasa lo mismo, cada uno tiene su forma de aprender y puede variar significativamente de unos a otros.

Atendiendo a lo que dice Albert (1999), y con lo que estoy completamente de acuerdo, los niños con Síndrome de Prader Willi tienen unos patrones de aprendizaje, algunos que destacan como puntos fuertes y otros que les suponen mayores dificultades, aunque no todos los niños deben cumplir todos los patrones. Los puntos fuertes son:

- Memoria a largo plazo: tiene gran capacidad de retención de información.
- Lenguaje receptivo: entienden las cosas mejor de lo que las expresan.
- Facilidad para aprender visualmente: con material motivador para ellos como videos, fotos, dibujos, etc.
- Facilidad para aprender a través de experiencias reales y simuladas.
- Facilidad para la lectura: pueden llegar a ser excelentes lectores, ya que habitualmente les gusta leer.

Las áreas con mayores dificultades son:

- Lenguaje expresivo: habitualmente hay un retraso a causa de la hipotonía, y suelen necesitar un logopeda.
- Procesamiento auditivo y memoria auditiva a corto plazo: suelen tener dificultades para recordar cadenas de información.
- Escasas habilidades motoras (finas y gruesas): relacionadas con la planificación motriz, el tono y la fuerza.
- Dificultades para desarrollar amistades: a pesar de ser sociables y extrovertidos, a veces presentan ciertas dificultades.

6.3. Condiciones del aula

En cuanto al aula, es importante que tenga unas condiciones concretas para favorecer tanto el aprendizaje de los niños con Síndrome de Prader Willi como el aprendizaje del resto de sus compañeros. Estas condiciones son: una buena iluminación, un ambiente cálido y acogedor, tener el espacio despejado, disponer de materiales adecuados para la realización de ejercicios, tener juguetes adecuados a su edad, etc.

6.4. Cómo actuar en el aula: estrategias de intervención

Para trabajar con niños con SPW dentro del aula es importante seguir ciertas pautas, las cuales podrán ayudarnos durante la intervención a lo largo de su aprendizaje. Dependiendo de lo que queramos trabajar, es importante seguir unas pautas u otras, teniendo en cuenta si queremos mejorar sus trastornos de comportamiento, su obsesión por la comida, etc.

Según Gálvez (2009) dichas pautas o estrategias son las siguientes: Anexos 6, 7 y 8.

7. GUÍA PARA PADRES DE NIÑOS CON SÍNDROME DE PRADER WILLI: CONSEJOS Y AYUDAS

De acuerdo con lo que dice Rustarazo (S.f.), educar a un hijo siempre resulta una tarea compleja y, si además padece una NEE como es el caso del Síndrome de Prader Willi, puede resultar más compleja aún. Por ello es muy importante que se le dé al niño grandes dosis de paciencia, dedicación y amor, padezca lo que padezca y necesite lo que necesite. Por otro lado es importante decir que, cualquier padre de un niño con Síndrome de Prader Willi recibirá también grandes dosis de cariño y afecto. También hay que tener en cuenta que estamos hablando de un síndrome, por lo que puede variar de una persona a otra, así que éste documento puede ayudar, pero las mejores directrices a seguir serán las características específicas de cada niño.

Debemos tener siempre presente que, a pesar de querer corregir sus comportamientos negativos, el Síndrome de Prader Willi es un trastorno, por lo que tiene una base genética, es decir, orgánica, y no es modificable, así que no podremos cambiar su comportamiento negativo por mucho que nos empeñemos en modificarlo, pero lo que sí que podemos hacer es conocer las características que determinan los comportamientos específicos de cada niño para intentar disminuir la frecuencia e intensidad de sus comportamientos negativos (Rustarazo, S.f.).

Con este documento pretendo mostraros algunas reflexiones y algunas pautas que puedan servir de apoyo a lo largo de todo el camino que recorreréis junto a vuestros hijos, pero eso sí, es muy importante que tengáis presente que, como el resto de seres humanos, cada uno de nosotros somos únicos e irrepetibles, igual que los niños con Síndrome de Prader Willi (Rustarazo, S.f.).

Para conseguir la meta que queremos lograr es importante tener en cuenta algunas pautas generales:

1. Mantener un entorno planificado, estable y predecible.
2. Al hablar con él/ella:
 - Usar un lenguaje positivo.
 - No dar dos órdenes seguidas.

El síndrome de Prader Willi: indagando en las Necesidades Educativas Especiales

- No darle instrucciones implícitas, explicarle todo lo que queramos que haga.
- No hablar con los demás de lo que hace mal, y menos delante de él.
- No hacerle preguntas abiertas, es mejor proporcionarle opciones.
- Si le hablas de límites temporales es mejor mostrárselo en un reloj.
- Cumple siempre lo prometido.
- Háblale acorde a su edad, y no como si fuera más pequeño de lo que es.
- Cuidado con los Sí genéricos, hay que dejar claro a qué le estamos diciendo que sí.
- Refuerza y valora sus intentos y esfuerzos por comunicarse contigo.

3. A causa de su inflexibilidad mental hay conductas que pueden resultarnos molestas, pero no lo hacen conscientemente para presionar o imponerse. Algunas de estas son:

- Repetir mucho las cosas: a veces lo hacen porque entran en un bucle del que no son conscientes.
- Dificultad para asumir los cambios.
- No cambian de opinión fácilmente.
- No ceden en las discusiones.

(Rustarazo, S.f.).

7.1. Un tema clave: La comida

Como ya sabemos, este es uno de los temas que nos crean mayores dificultades al trabajar con éste síndrome, y por ello debemos llevar un riguroso control de lo que estos niños comen, ya que sino pueden terminar con una obesidad. Ya sabemos que ellos harán lo que puedan por comer todo lo que quieran, ya que por mucho que coman su cerebro no recibe la sensación de saciedad que debería, pero debemos tener claro que no van a ser más felices por comer más, sino que pueden ser igual de felices que cualquier

otro niño con una dieta hipocalórica. Sabiendo esto, debemos ser conscientes de que no hay que castigarlos aunque intenten conseguir comida de cualquier forma, ya que no es algo voluntario, sino que es un daño hipotalámico subyacente y, por lo tanto, no es modificable. Sabiendo esto, es muy importante que la cocina o cualquier otro sitio en el que haya comida este bajo llave (Rustarazo, S.f.).

Además de evitar que tengan acceso directo a la comida, hay diferentes pautas que debemos seguir:

- No comas delante de él/ella cosas que no puede comer.
- No lo/la llesves a hacer la compra al supermercado.
- No le hables sobre comida, como cocinarla, lo deliciosa que está, etc.
- Es mejor llevar los platos preparados desde la cocina con la ración correspondiente que ponerlos en la mesa para que cada uno se sirva.
- Evita que lleve su propio dinero, mejor guárdalo tú hasta que sea necesario.
- Elabora menús semanales y, si le gusta, pon dos opciones de desayuno y/o merienda para que elija.
- Nunca premiar ni castigar con comida.
- Si vais a salir a comer fuera, primero infórmale y habla con él/ella lo que puede pedir.
- Si le sirves una ración de comida, no hay que ceder si pide más de malas formas. En todo caso, es mejor ponerle menos comida y si lo pide como debe puedes ponerle un poco más hasta llegar a su ración.

(Rustarazo, S.f.)

7.2. Comportamiento obsesivo-compulsivo

Los niños con SPW tiene un nivel de ansiedad por encima de la media, y sus “manías” son la forma que tienen de paliar dicha ansiedad. Para ello suele ordenar las cosas de forma repetida, se rascan obsesivamente en determinadas zonas o coleccionan

objetos entre otras cosas. Esta ansiedad pueden sentirla por diferentes factores: no se sienten saciados, no perciben bien el estado de ánimo de quienes les rodean, no resumen ni almacenan bien la información, se cansan con mayor facilidad, etc. (Rustarazo, S.f.).

Continuando con lo que dice Rustarazo (S.f.), y con quien estoy completamente de acuerdo, la solución que los adultos solemos dar ante estas situaciones es reñirles, castigarles o culpabilizarles, ya que creemos que esto solo les genera más ansiedad, pero es todo lo contrario, y por ello debemos tener muy claro en todo momento que se trata de un síntoma y no de algo que hacen porque quieren y de forma caprichosa. Esto lo podemos trabajar de diferentes formas según su obsesión:

- Acumulación: lo mejor es no comprarles muchas cosas, para que no puedan almacenar en exceso. Intentar que tampoco se las regalen, y si insiste en que le regalen cosas, pedirle que primero se deshaga de algunas que ya no use.

- Rascado: posiblemente sea lo que tenga peor consecuencias para el niño/a, ya que como su umbral de dolor es muy elevado pueden ocasionarse lesiones muy serias que requieren un largo tratamiento, especialmente porque suelen reincidir antes de que lleguen a curarse. Algunas buenas técnicas para proteger su piel son; mantener una higiene adecuada, que tenga las uñas cortas, tapar la herida desde el primer momento o mantener sus manos ocupadas.

- Lentitud: esto también los caracteriza, ya que son bastante lentos para hacer algunas tareas del día a día como vestirse, desayunar, bañarse, etc. Para intentar mejorar esto podemos hacer lo siguiente: Poner un despertador para levantarse y otro diez minutos antes de salir de casa, buscar algunas canciones que le gusten y que no sean muy cortas y mientras suena la canción debe vestirse, bañarse o desayunar, y no adelantar la hora de levantarse, ya que no acabará antes sino que se entretendrá más. Si con ello va mejorando podemos ir dándole premios o refuerzos.

Rustarazo (S.f.).

7.3. Dentro del aula

Atendiendo a lo que nos explica (Rustarazo, S.f.), a los niños/as con síndrome de Prader Willi les cuesta cada vez más ir adquiriendo conocimientos a medida que van subiendo de curso. Muchas veces su síndrome va ligado a un retraso mental, pero aunque no sea así todos tienen ciertos déficits en su forma de aprender, por lo que su aprendizaje es cada vez más difícil. Todos ellos poseen dificultades y capacidades. Éstas son:

Dificultades:

- En atención y concentración.
- En memoria de trabajo.
- En resolución de problemas.
- Para hacer resúmenes y esquemas.
- En ordenar las tareas.
- Para la generalización del aprendizaje.

Capacidades:

- Buena memoria a largo plazo.
- Habilidades para la lectura.
- Mucha capacidad de trabajo y esfuerzo.
- Tenacidad para conseguir lo que quieren.

Teniendo en cuenta estas dificultades y estas capacidades,

Tenemos que hacerles llegar el objetivo último de que hay que esforzarse y trabajar, pero que cada uno de nosotros sabe hacer unas cosas y otras no, que existen actividades que podremos realizar con mucha soltura y otras con menos destreza y que eso no significa ser mejor ni peor ni igual, si no *ser uno mismo con todas y cada una de sus características*, como de hecho sucede con cualquier ser humano (Rustarazo, S.f., p. 17).

7.4. Fabulaciones

Es muy habitual que nos cuenten sus planes de futuro, pero éstos tienen que ver más con la ficción que con la realidad, aunque es una mezcla de ambas. Estos planes de futuro habitualmente tienen que ver con el matrimonio, tener hijos, futuros trabajos, etc.

En cuanto a matrimonio e hijos, pueden explicarnos con todo detalle que se van a casar y van a tener muchos hijos y todos gemelos, e incluso te pueden explicar como los van a cuidar. Lo mismo pasa con los oficios ya que, como cualquier otro niño, sueñan con ser médicos, ingenieros, cocineros o astronautas. Como padres vuestra labor es hacerles ver qué podrán y qué no podrán hacer en el futuro, sin cortarles las alas ni haciéndoles sentir mal, pero sin alimentar sus planes de futuro. Deben asumir igual que cualquiera de nosotras cuales son sus límites, y debemos hacerles ver que eso no es ningún impedimento para ser felices (Rustarazo, S.f.).

7.5. Mejorando

Los seres humanos somos todos diferentes y, como tal, cada uno tenemos mayor o menor dificultad para comunicarnos. A los niños/as con SPW les suele costar bastante comunicarse con los demás, y por ello a veces se enfadan o tienen comportamientos negativos. Estos comportamientos no son para molestar o para salirse con la suya, sino que es su forma de comunicación, y con ello buscan que les escuchemos y que les calmemos (Rustarazo, S.f.).

Como en cualquier persona, un comportamiento viene dado por dos motivos: para conseguir algo que quiero, o para evitar algo que no quiero. Para prevenir lo segundo, debemos saber cuales son sus motivos para exhibir un mal comportamiento y así intentar evitarlo, y para ello debemos observar todo lo que haga y ser conscientes de qué es lo que ocurre antes de dicho comportamiento y qué es lo que ocurre después. Esto es muy importante ya que, como sabemos, no podemos modificar su cerebro y, por lo tanto, es muy importante que modifiquemos aquello que provoca las malas conductas. Si está en nuestra mano podremos modificar aquello que les moleste o les altere, pero no siempre podemos controlar lo que ocurre a su alrededor y, en ese caso, debemos enseñarles alternativas para que no se enfaden o se alteren cuando ocurra algo que les exalte. Debemos decirles que les queremos entender, ayudarlos, y que sabemos que no saben explicarlo de otra forma, todo ello aprovechando los momentos de tranquilidad

junto a ellos, poniendo ejemplos, ensayando y repitiendo conductas hasta interiorizarlo, pero todo ello en forma de actividad o de juego, ya que si lo fuerzas no servirá para nada (Rustarazo, S.f.).

Continuando con (Rustarazo, S.f.), y con quien estoy totalmente de acuerdo, si queremos que se comporte de una forma más adecuada y facilitándole la vida, debemos tener en cuenta lo siguiente:

- Establecer y explicar normas.
- Cumplir con lo que decimos.
- No reforzar conductas disfuncionales.
- Evitar los castigos.
- Facilitarle una zona propia para relajarse.
- Tener en cuenta su cansancio.
- Sacarle partido al aprendizaje positivo.

7.6. ¿Qué debemos hacer cuando no sabemos que hacer?

Muchas veces los momentos con vuestros hijos se ven afectados por momentos de alta tensión, ya sea durante la comida, planeando actividades físicas, etc., y para evitarlos lo mejor es crear estrategias conjuntas. Ya sabemos que eliminar las conductas negativas es imposible, pero podemos reducir su intensidad y su frecuencia. Para ello, al iniciarse una rabieta lo mejor será distraerlo, ya sea con afecto u ofreciéndole alguna actividad o tema que le guste. Si aun así no funciona, no debemos exigirles que cambien su comportamiento ni explicarles las cosas con calma dándoles motivos, ya que, como no depende de ellos, no va a funcionar (Rustarazo, S.f.).

Por otro lado, no debemos ceder nunca a sus peticiones durante el ataque de ira, aunque dicho ataque se dé en público, ya que si cedemos le damos a entender que esa es la forma correcta de conseguir lo que quiere, y no es así. Además, es importante que solo una persona interactúe con él, ya que sino le podemos provocar estrés y agobio, y si no funciona, es conveniente trasladarlo/a a un lugar donde pueda estar solo y

tranquilo junto a la persona de apoyo. Cuando se recupere lo mejor es volver a las actividades diarias habituales dentro de lo posible (Rustarazo, S.f.).

8. CONCLUSIONES Y VALORACIÓN PERSONAL

En el análisis del trabajo realizado podemos observar que a lo largo de la historia hemos ido avanzando en cuanto a la educación de forma muy positiva.

Sin embargo los niños con Necesidades Educativas Especiales, categoría en la que se incluye el Síndrome de Prader Willi, todavía tienen mayores dificultades que el resto.

Hay que tener en cuenta que estos niños, además de las dificultades de aprendizaje que pueda presentar cualquier niño, tienen dificultades añadidas propias del síndrome que presentan, las cuales pueden ser físicas, mentales, adaptativas, sociales, etc., por lo que el aprendizaje puede resultarles mucho más complicado. Todos ellos, al igual que el resto de niños, tienen sus puntos débiles y sus puntos fuertes, y siempre podemos mejorar los primeros y potenciar los segundos a través de un trabajo constante y manteniendo una buena relación entre la familia y la escuela.

Estos niños/as, por los síntomas que caracterizan su Síndrome, necesitan más ayuda y comprensión de la habitual, por lo que, como maestros/as, debemos estar preparados tanto mentalmente como a nivel de conocimientos, ya que si no sabemos a que nos enfrentamos, no podemos trabajar de la forma más adecuada posible y, por lo tanto, ellos/as no podrán tener el mejor aprendizaje.

Es necesario estudiar cada caso individualmente, para valorar si estos niños deben escolarizarse en un centro ordinario con apoyos específicos y modificaciones curriculares, en un centro preferente, en un centro de Educación Especial o si es más conveniente la escolarización combinada. Antes de la escolarización obligatoria, y por lo tanto antes de los 6 años, es necesario realizar un informe psicopedagógico, para saber qué tipo de escolarización debe tener. Por supuesto es conveniente llevar un control continuo de la evolución del niño por si fuese necesario modificar el tipo de escolarización.

No solo deben aprender los niños con SPW, ya que los maestros/as también debemos formarnos para trabajar lo mejor posible con ellos. Tampoco podemos olvidar que los padres son un pilar fundamental y constante en la vida de los niños, por lo que padres y profesores deben estar en continuo diálogo para aunar esfuerzos y que todos vayamos en la misma dirección. Por ello he incluido una pequeña guía para padres con consejos y

ayudas, con la intención de poder ayudarles a tratar a sus hijos y a trabajar con ellos, con la finalidad de mejorar la calidad de vida de los afectados, tanto padres como hijos.

Dicho Síndrome presenta diversas dificultades tanto físicas, como mentales, sociales, educativas y afectivas, tales como: retraso mental, obesidad, dificultades para relacionarse, pies planos valgus, problemas de espalda, etc. Por lo que debe ser tratado por diferentes profesionales y personas, como médicos, pedagogos, padres, maestros, etc. entre los que debería haber cierta sinergia.

A pesar de todas sus dificultades estos niños pueden ser muy felices con la ayuda de sus familiares directos y sus maestros, quienes deben contribuir en su aprendizaje y en su adaptación a la vida, haciéndole ésta más fácil y agradable.

Poder ver que ellos evolucionan, mejoran y son felices también nos proporciona a nosotros felicidad y autorealización.

“El aprendizaje es un simple apéndice de nosotros mismos; dondequiera que estemos, está también nuestro aprendizaje” (William Shakespeare, 1564-1616).

9. REFERENCIAS BIBLIOGRÁFICAS

- Ainscow, M. (2003). Desarrollo de Sistemas Educativos Inclusivos. En San Sebastián, Octubre de 2003.
- Arnaiz Sánchez, P. Guirao Lavela, JM. Garrido, CF. (2007). La Atención a la Diversidad: del Modelo del Déficit al Modelo Curricular. *Archivos Analíticos de Políticas Educativas*, 15, 1-38. Recuperado de <http://www.redalyc.org/pdf/2750/275020546023.pdf>
- Asociación Española para el Síndrome de Prader-Willi. (2013). Síndrome de Prader-Willi y Familia. Madrid.
- Declaración Universal de Derechos Humanos*. (S. f.). Consultado (1 de Agosto de 2016). Recuperado de <http://www.un.org/es/documents/udhr/>
- Del Barrio Del Campo, J.A., Castro Zubizarreta, S., San Román Muñoz, M. (S.f.). Capítulo VIII; Síndrome de Prader Willi. *Feaps*. (pp. 225-253). Recuperado de http://www.feaps.org/biblioteca/sindromes_y_apoyos/capitulo08.pdf
- Fischberg, J.C., Weisbach, L. (S.f.). Registro central y estudio multicéntrico de tumores de testículo de la Universidad de Bonn. *Revista SAU*. (S.N). pp. 21, 22. Recuperado de <http://www.revistasau.org/index.php/revista/article/viewFile/2443/2392>
- Gálvez Bachot, V M^a. (2009). El síndrome de prader Willi en la escuela. *Innovación y experiencias educativas*. 16, S.n. Recuperado de http://www.csi-csif.es/andalucia/modules/mod_ense/revista/pdf/Numero_16/VANESA%20MARI_A_GALVEZ_1.pdf
- Instituto de Migraciones y servicios Sociales (IMSERSO). (1999). *El síndrome de Prader-Willi: Guía para familias y profesionales*. Madrid: Ministerio de trabajo y asuntos sociales.
- Jiménez Sánchez, E. (2001). El significado oculto del término <<Necesidades Educativas Especiales>>. *Revista Universitaria de Formación del Profesorado*. 42, 169-176. Recuperado de <http://www.redalyc.org/pdf/274/27404212.pdf>
- MedlinePlus*. (1998). Consultado (28 de Abril de 2016). Recuperado de: <https://www.nlm.nih.gov/medlineplus/spanish/ency/article/001195.htm>
- MedlinePlus*. (1998). Consultado (4 de Mayo de 2016). Recuperado de <https://www.nlm.nih.gov/medlineplus/spanish/ency/article/000364.htm>

- Parra Dussan, C. (2010). Educación inclusiva: Un modelo de educación para todos. *Revista Isees*. 8, 73-84. Recuperado de <https://Dialnet-EducacionInclusivaUnModeloDeEducacionParaTodos-3777544.pdf>
- Sarto Martín, M^a P y Venegas Renauld, M^a E. (2009). *Aspectos clave de la Educación Inclusiva*. Salamanca: Instituto Universitario de Integración en la Comunidad.
- UCLM. (2004). Consultado (7 de Agosto de 2016). Recuperado de <http://www.uclm.es/profesorado/ricardo/ee/necesidades.html>
- Valcarce Fernández, M. (2011). De la Escuela Integradora a la Escuela Inclusiva. *Innovación Educativa*. 21. 119-131. Recuperado de <http://www.usc.es/revistas/index.php/ie/article/viewFile/28/145>
- Valenciano Canet, G. (2009). *Aspectos clave de la Educación Inclusiva*. Salamanca: Instituto Universitario de Integración en la Comunidad.

10. ANEXOS

Anexo 1

Tabla 1. Diferencias entre modelos

Modelo del déficit	Modelo de las NEE
Hay dos tipos de alumnos: deficientes y normales	Hay una diversidad de alumnos con diferentes necesidades educativas
Carácter segregador y homogeneizador	Carácter integrador
Facilidad para etiquetar, clasificar y jerarquizar	Todos los niños son iguales, y todos tienen algún tipo de necesidad a lo largo de su escolarización
Prácticas basadas en la desigualdad	Prácticas basadas en la igualdad
Escuela selectiva	Escuela inclusiva
Las personas con discapacidad son consideradas como un problema para el profesorado regular	Las personas con discapacidad proporcionan una oportunidad para buscar nuevas estrategias educativas
Currículo diferente al de sus compañeros	Currículo ordinario

(Arnaiz et al, 2007).

Anexo 2

Tabla 2. Diferencias entre integración e inclusión

Integración	Inclusión
Se basa en la normalización de la vida de los alumnos con NEE.	Se presenta como derecho humano, se trata de un objetivo prioritario, y se dirige a todos los alumnos y personas, ya que lo normal es la heterogeneidad.
Se centra en los alumnos con NEE,	Modelo sociocomunitario donde el centro

habilitándose apoyos, recursos y profesionales para ellos.	educativo y la comunidad escolar están muy implicados, mejorando la calidad educativa en su conjunto y para todos los alumnos. Es una organización inclusiva, en la que todos sus miembros están capacitados para atender la diversidad.
Propone la adaptación curricular como medida de superación de las diferencias de los alumnos especiales.	Propone un currículum común para todos donde se incorporen éstas adaptaciones. No deben aprender cosas diferentes, sino aprender lo mismo de diferente forma.
Supone la existencia de una separación o segregación anterior. Se plantea que una parte de la población escolar fuera del sistema educacional debe ser integrada a éste. Durante éste proceso no debe adaptarse el sistema al niño, sino el niño al sistema.	Supone un sistema único, por lo que, para ello, el currículum debe diseñarse de forma que las metodologías, los sistemas de enseñanza, la infraestructura y las estructuras organizacionales del sistema se adapten a la diversidad de la población escolar.

(Valcarce, 2011).

Anexo 3

Tabla 3. Alteraciones genéticas

Tipo de alteración	Frecuencia
Deleción “de novo” en el cromosoma 15 paterno	70%
Disomía uniparental del cromosoma 15 materno	25%
Alteración del imprinting	3-5%
Reorganizaciones cromosómicas	1%

(Poyatos et al, 1999).

Anexo 4

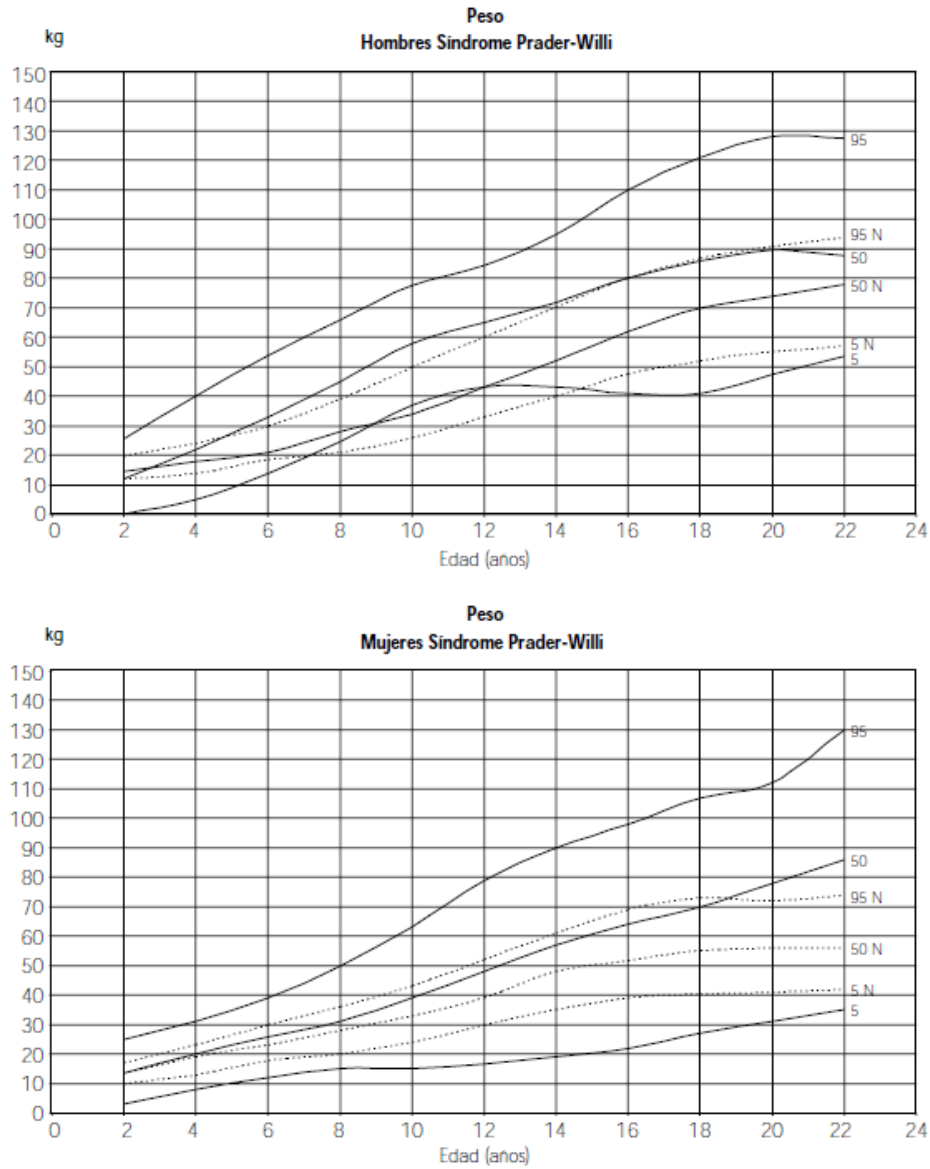


Fig. 1. Curvas estandarizadas de peso de pacientes varones y mujeres con el SPW (línea continua) e individuos normales (línea discontinua).

(Butler y Meaney, 1991).

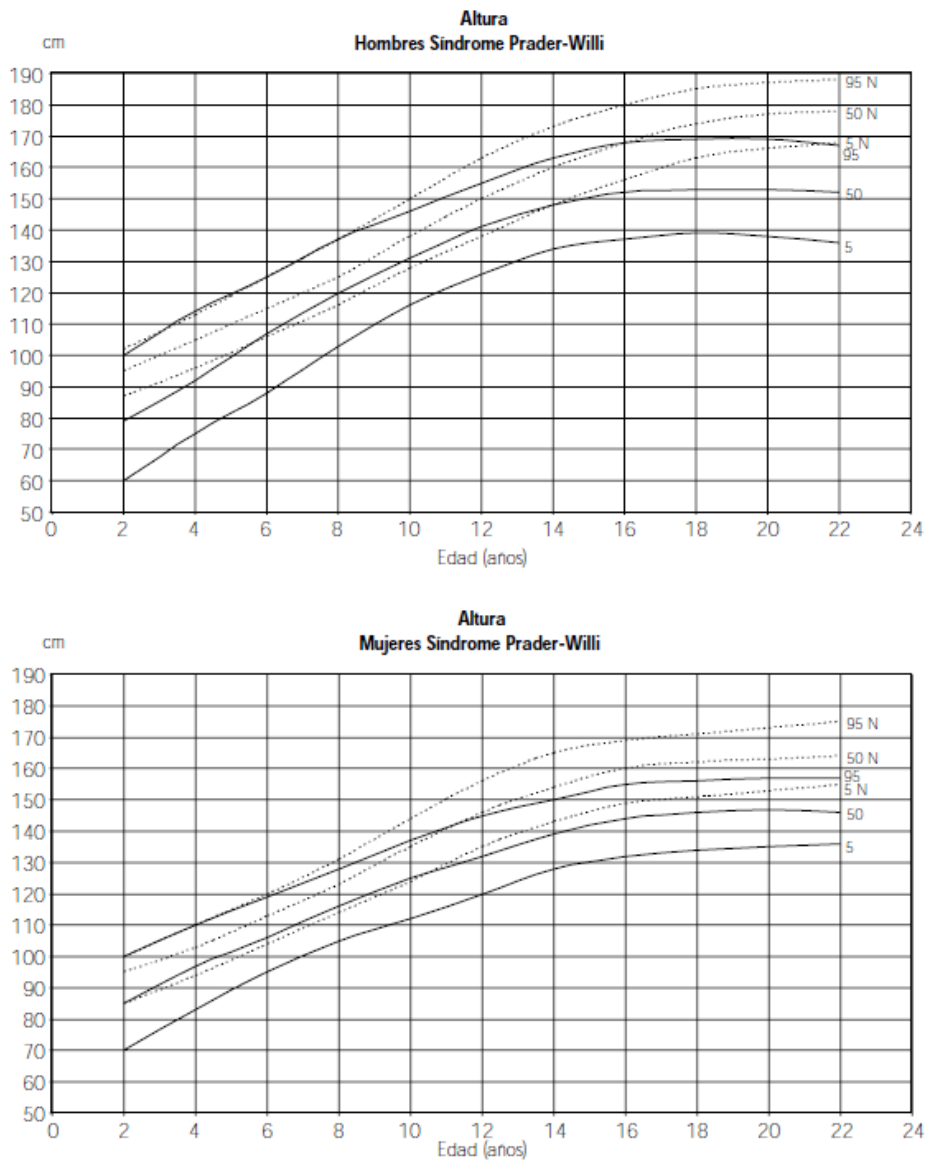


Fig. 2. Curvas estandarizadas de altura de pacientes varones y mujeres con el SPW (línea continua) e individuos normales (línea discontinua).

(Butler y Meaney, 1991).

Anexo 5

Tabla 4. Criterios diagnósticos

CRITERIOS DIAGNÓSTICOS DE SPW (Holm, 1993)
CRITERIOS PRINCIPALES
<ol style="list-style-type: none">1. Hipotonía central neonatal e infantil, con succión débil, mejorando con la edad.2. Problemas de alimentación en el lactante, necesitando técnicas especiales, con escaso aumento ponderal.3. Rápido aumento de peso en función de la talla después de los 12 meses de edad y antes de los 6 años, con obesidad central si no se interviene.4. Rasgos faciales característicos: dolicocefalia, diámetro bitemporal estrecho, ojos almendrados, boca pequeña con labio superior delgado, comisuras bucales hacia abajo (son necesarios 3 ó más rasgos).5. Hipogonadismo: a) Hipoplasia genital (manifestada en varones por hipoplasia escrotal, escrotal, criptorquidia, pene y/o testículos rudimentarios, y en las niñas por ausencia o grave hipoplasia de labios menores y/o clítoris). b) Maduración gonadal incompleta o retrasada con signos de retraso puberal después de los 16 años.6. Retraso global del desarrollo psicomotor en menores de 6 años. Retraso mental de ligero a moderado o problemas de aprendizaje en niños mayores.7. Hiperfagia, búsqueda y obsesión por la comida.8. Deleción 15q 11-13 preferiblemente confirmada por FISH u otra anomalía citogenética/molecular en dicha región cromosómica, incluyendo disomía uniparental materna.
CRITERIOS SECUNDARIOS
<ol style="list-style-type: none">1. Actividad fetal reducida o letargo o llanto débil en el lactante, mejorando con la edad.2. Problemas de comportamiento característicos: rabietas, arranques violentos, comportamiento obsesivo-compulsivo, tendencia a discutir y llevar la contraria; inflexible, manipulador, posesivo, terco, ladrón y mentiroso (son

necesarios al menos 5 de ellos).

3. Somnolencia diurna, apnea del sueño.
4. Estatura baja para sus antecedentes genéticos sin tratar con hormona de crecimiento.
5. Hipopigmentación en piel y cabello en comparación con la familia.
6. Manos pequeñas (menos del percentil 25) y/o pies pequeños (menos del percentil 10) para su talla.
7. Manos estrechas con borde cubital (exterior) recto.
8. Anomalías oculares (miopía, estrabismo convergente).
9. Saliva espesa y viscosa, costras en las comisuras bucales.
10. Defectos de articulación del lenguaje.
11. Rascarse las heridas o autoprovocarlas.

(Holm, citado por Ybarra, 1999, p. 27).

Anexo 6

Tabla 5

Trastornos del comportamiento y la conducta	
<p><i>Perseverancia y pensamiento obsesivo:</i></p> <p>Esto es la tendencia de quedar “enganchado” en un tema o pensamiento al punto que tapa todo el tema del aprendizaje o el evento social. Este comportamiento puede contribuir a dificultades en el cambio de una situación/actividad/tema a otro/a. Los alumnos/as con SPW tienen una necesidad de</p>	<ul style="list-style-type: none"> • Presentar las cosas por escrito (Ahora vamos a leer un cuento). • Usar “ayudas visuales”: pictogramas por ejemplo. • Establecer tareas cortas y motivadoras. • Evitar discusiones por poder y ultimátum. • Ignorar (si posible). • No dar demasiada información de forma anticipada.

<p>terminar las tareas. Esto puede llevar a una pérdida del control emocional.</p>	<ul style="list-style-type: none"> • Establecer límites: “te lo repito solo dos veces más, después cambiamos de tema”.
<p><i>Débil control de las emociones:</i></p> <p>Cualquier combinación de estrés puede provocar un descontrol emocional y como resultado, comportamientos de rabietas, confrontación, agresiones verbales y/o físicas, etc.</p>	<ul style="list-style-type: none"> • Evitar la sobreestimulación a la entrada y salida del centro escolar (que el alumno/a entre y salga por otra puerta o minutos antes o después que los demás). • Al comenzar la clase, definir claramente qué actividades se van a realizar en qué orden (se pueden utilizar agendas como las utilizadas con los alumnos/as autistas). • Elogiar cuando el alumno/a muestre un buen control de sus emociones, sobre todo en momentos donde es fácil perderlo. • Evitar la palabra NO, sobretodo en dar órdenes (en vez de decir NO grites, decir Habla bajito y te escucharé mejor). • Establecer con el alumno/a estrategias a poner en práctica cuando sienta que pierde el control de sus emociones (frases rescate “Yo sé controlarme, yo sé controlarme”, respirar varias veces profundamente, etc.). • No intentar razonar con él/ella en el momento en el que se produce un berrinche o confrontación. Su locus de control

	<p>es externo, nunca tienen la culpa de lo que ha pasado.</p> <ul style="list-style-type: none"> • Dar por concluida la discusión lo antes posible e ignorarlo/a.
--	--

(Gálvez, 2009, pp. 6-7).

Anexo 7

Tabla 6

Obesidad y ausencia de sensación de saciedad	
<p><i>Búsqueda de comida y dieta:</i></p> <p>Para el alumno/a con SPW, el mensaje de “lleno” (saciedad por comida) nunca llega al cerebro, por lo que SIEMPRE están hambrientos. Debemos evitar el sobrepeso, para mejorar su calidad de vida.</p>	<ul style="list-style-type: none"> • Si comenta el alumno/a que no ha desayunado (normalmente dicen esto para que le demos comida) cerciorarse antes llamando por teléfono a la familia. • Si se tiene comida en el aula, debe estar guardada bajo llave y a poder ser que no sepa él/ella dónde se encuentra. • No dar NUNCA alimentos como recompensas por buen comportamiento o realización de tareas. • No permitir traer dinero al centro (en el caso de IES). Con el dinero, el solo piensa en comprar alimentos (chicherías, bocadillos...). • Vigilar en recreos, pues puede llegar incluso a “quitar” los desayunos a sus compañeros/as o buscar en papeleras.

	<ul style="list-style-type: none"> • Establecer alto nivel de coordinación con la familia en cuanto a dieta y horarios de comidas. No adelantar ni atrasar la hora del desayuno ni el almuerzo. • Avisar en el comedor escolar a monitores y cocineros/as de sus características y necesidad de dieta controlada.
--	---

(Gálvez, 2009, p. 8).

Anexo 8

Tabla 7

Autolesiones	
<p><i>Rasguños y rascado de la piel:</i></p> <p>Estos dos comportamientos son frecuentes en los alumnos/as con SPW. Combinados con un umbral de dolor alto, estos comportamientos pueden provocar daño en la piel si no son controlados.</p>	<ul style="list-style-type: none"> • Distraerle y proporcionar actividades para mantener las manos ocupadas (colorear, actividades en el ordenador, plastilina, juegos de manos, etc.). • Mantener las uñas cortas y limpias. • Supervisar continuamente y alabar por no rascarse. • Si hay herida por rasguño o rascado, “tapar” con venda o guante sin dedos (mitones) para evitar el sobre rascado tan habitual en ellos/as. • No decir “no te rasques”, no funcionará y más se rascará. Mejor distraerle. • Aplicar crema anti

	mosquitos, antes de cualquier actividad en el exterior o excursión.
--	---

(Gálvez, 2009, pp. 8-9).