

COMPENSIÓN y Manejo de los Componente Sicologicos y de Comportamiento del SPW

Barbara Y. Whitman, Ph.D. - St. Louis University Department of Pediatrics

Permission for reprint courtesy of PWSA-USA

Editor's Note: Barbara Y. Whitman, Ph.D. is Associate Professor of Pediatrics, Division of Developmental Disabilities; Director of Family Services and Family Studies at the Knights of Columbus Developmental Center; Coordinator of Prader-Willi Support Services since 1981, at St. Louis University School of Medicine in St. Louis, MO.

A pesar de varias décadas de manejo sobresaliente en el diagnóstico del niño con SPW, muchos aspectos de conducta continúan siendo complejos para la mayor parte de los padres y los profesionales. Incluso los estudios mas superficiales referente a estos niños, recalcan que hay una edad en la que predomina la conducta como aspecto principal a tratar.

Las descripciones del niño giran entorno a dos etapas bien diferenciadas, de los problemas motores y las dificultades en la alimentación, y el retraso en el desarrollo y en el lenguaje.

Sin embargo los problemas de conducta pocas veces se mencionan, de hecho a los niños se les describe como extrovertidos y cariñosos. Sin embargo en estas descripciones suele aparecer que, problemas de comportamiento pueden aparecer en cualquier momento tras la etapa preescolar, y se pueden intensificar durante la adolescencia.

Por contraste las descripciones de adultos con SPW a menudo se centran en los aspectos de conducta. A estas personas se las describe como extraordinariamente cabezotas, listos, manipulativos, irritables, de humor variable, protestones... con tendencia a las rabietas y ataques de ira, que pueden incluir agresividad hacia ellos mismos y hacia los otros.

La mentira y el robo no son poco frecuentes. Así como las dificultades emocionales e interpersonales.

Estas descripciones a menudo van seguidas de la siguiente afirmación: estos adolescentes adultos, son extraordinariamente saludables, a no ser que el factor obesidad lo impida.

Además los aspectos físicos del síndrome tan apremiante en la primera infancia y la niñez, pasan a ocupar un lugar secundario respecto a los aspectos de conducta en la etapa de la adolescencia. De hecho a menos que la obesidad suponga un peligro para la vida, los aspectos de comportamiento asumen la primacía en lo que son las preocupaciones de los cuidadores.

Un mal manejo o un mal enfoque de esto comportamientos puede tener como resultado trastornos familiares, en la comunidad, en el empleo. La necesidad de recurrir a consultas de salud mental, incluso al internamiento. Además es importante conocer los aspectos de conducta del síndrome para que de esta forma puedan ser tratados con efectividad.

Este artículo tiene la intención de comprender las formas para tratar estos difíciles comportamientos. Antes de hablar del manejo debemos primero hablar del porque de estos comportamientos. A la hora de hablar del porque, primero propondría dejar de hablar de estas conductas desde un punto de vista psiquiátrico en el cual la enfermedad mental, se trata con sustancias químicas, recibe una atención excesiva, y enfocarlas desde un punto de vista neuropsicológico, en las que se da prioridad al daño genético del cerebro que acompañado de déficit cognitivos y de aprendizaje determinan tales comportamientos.

Pasar de un enfoque psiquiátrico a un enfoque de daño cerebral, es un cambio grande y significativo, de hecho si estos problemas van unidos a un daño cerebral los modelos de tratamientos, han de ser radicalmente diferentes. Vamos a regresar al aspecto que trata estos comportamientos como daño cerebral, y mas tarde hablaremos del manejo.

Daño cerebral y SPW: El actual fenómeno del Síndrome Strauss.

El Síndrome Strauss describe un grupo de conductas neurológicas que se han apreciado en niños y adultos tras una herida en el cerebro (comportamientos basados en “instalación” del sistema nervioso y no en desordenes emocionales).

El grupo descrito por Alfredd A. Strauss en los años 30, incluye: (1) la habilidad emocional con o sin rabieta. (2) problemas de atención que van desde poca atención a la perseverancia. (3) un espectro de la actividad que varía desde la hiperactividad a la hipoactividad. (4) aturdimiento.

Este mismo perfil se ha descrito para personas recuperadas por una inflamación el cerebro, niños con hiperactividad, aquellos con dificultades en el aprendizaje y otras aceptaciones patológicas del cerebro. Para ver las implicaciones de este perfil, bastante parecido en niños y adultos con SPW, debemos reconocer que cuando hay un daño cerebral en estos jóvenes la disfunción se manifiesta en tres frentes: (1) motor. (2) de procesado central. (3). comportamiento.

Este perfil variara en intensidad dependiendo de la gravedad de la desorganización cognitiva reducida por la herida cerebral. Además estas características variaran en el tiempo a medida que el cerebro madure, y también a medida que el niño adquiera habilidades cognitivas. Finalmente ciertos perfiles conductuales son predecibles según el área del cerebro que haya resultado dañada.

La persona con SPW que tiene problemas motores en forma de hipotonía, siempre quedara una limitación. Además las personas con SPW tienen dificultades cognitivas y problemas de conducta.

Para apoyar el argumento de que los problemas conductuales son el resultado directo de un daño cerebral y de problemas cognitivos, vamos a describir el origen de este daño que produce estas dificultades en las personas con SPW.

Características cognitivas y de procesamiento central que producen dificultades de conducta.

Vamos a recurrir a la analogía con un ordenador para comprender la raíz y tipo de daño cerebral, que constituye el sustrato de las dificultades de conducta apreciadas en las personas con SPW.

Componentes de un ordenador personal son: (1) el hardware (2) un disco duro que permite que los programas funcionen y que marca la velocidad y la memoria del ordenador. (3) programas específicos de procesamiento de textos, de graficas...

Cuando el ordenador se estropea se acusa a sus componentes como causa de ello, el problema puede ser que este en el hardware. Quizás el equipo se ha caído al suelo sufriendo un daño mecánico, que impide a los otros componentes empezar a trabajar. Quizás el problema puede centrarse mas en el hardware. O puede que los discos que recogen la información estén dañados.

Otras causas podrían estar también en el sistema operativo. Otras causas individuales pueden presentar errores. Además a veces el programa de procesador de textos funciona bien, mientras que el sistema matemático no. Por último nuestro ordenador puede funcionar perfectamente, pero un aumento en la tensión eléctrica transitorio, puede ocurrir dañando todos los programas de tal forma que el ordenador nunca funcionará tan bien como lo había hecho hasta entonces.

Como con el ordenador, el cerebro humano puede estar dañado mecánicamente por malformaciones congénitas, accidentes, tumores, derrames internos o como es el caso de las personas con SPW, por una alteración genética en las células. Nuestro cerebro puede experimentar subidas de tensión transitorias. Realmente llamamos a esto secuestro o detención.

Nuestros cerebros pueden tener una gran capacidad de almacenamiento y un sistema operativo que permita que trabaje rápidamente, o una capacidad de almacenamiento pequeña y un sistema operativo lento.

también hay los que tienen una gran capacidad de almacenamiento y sin embargo funcionan lentamente. Cuando un cerebro trabaja tan lentamente que nunca llegue a concluir una tarea,

denominamos a este fenómeno mental retraso. Nuestro cerebros pueden tener errores específicos de programa, los cuales denominamos dificultades de aprendizaje. también se pueden tener dificultades de aprendizaje verbales, equivalentes a un error en el programa procesador de textos, o dificultades de aprendizaje matemáticos similares a un error en el programa matemático del ordenador.

Para finalizar podemos tener problemas en el almacenamiento o en la recuperación de la información, que generalmente denominamos dificultades de aprendizaje del procesado.

Las personas con SPW tienen distinto tipo de daño cerebral. Son el resultado directo de un daño mecánico que ocurre por una alteración genética en cada célula del cerebro. Interpretaciones previas se centraban en alteraciones de la función de la parte del cerebro llamada hipotálamo. Sin embargo se ha prestado menos atención a otras consecuencias de este daño genético, tales como “problemas en el disco operativo” y “errores específicos de programas”.

Como resultado de este daño todos los PW tienen problemas cognitivos, estas dificultades aparecen en cuatro dimensiones por separado: (1) para muchos un retraso mental global o una lentitud en el aprendizaje. (2) un modelo independiente de dificultades de aprendizaje en el campo de la memoria a corto plazo, y déficit en el procesado secuencial. (3) problemas para secuenciar el lenguaje. (4) fallo en el desarrollo de las habilidades cognitivas.

Desde la primera vez que se describió el SPW, el retraso mental se ha considerado como una parte integrante de este. Sin embargo algunas personas con el síndrome han realizado test de inteligencia, y han obtenido resultados dentro de los parámetros normales. Independientemente de la puntuación que haya obtenido el individuo con SPW, tras un examen más minucioso, se ha comprobado que tanto sus perfiles cognitivos como funcionales se acercan más a los de los individuos con problemas graves de aprendizaje y lenguaje.

Además una persona con SPW que tiene un CI del 98 está a menudo tan seriamente impedida por dificultades de aprendizaje y habla, que cuando llega a adulto se comporta como una persona con un ligero retraso mental. Por el contrario personas con

SPW y cCI próximo a los 60 a menudo presentan una fuerza sorprendente, a demás las dificultades en el habla han sido bien documentadas y no necesitan ser más discutidas.

Quizás lo más importante para la comprensión de los aspectos de conducta, sea el modelo concreto de dificultades de aprendizaje recientemente detalladas

Dificultad en el aprendizaje.

Dikens intentó orientar el problema de las dificultades de aprendizaje de esta población, con independencia del CI. Mediante el cuestionario de valoración Kaufman establecieron un número de fuerzas y debilidades. Entre las debilidades aparecían la memoria a corto plazo, y el proceso secuencial.. Mientras que la memoria a largo plazo, las agilidades por repetición y partes de la información, figuran entre las fuerzas. Proceso simultáneo o la habilidad para ver u oír un modelo entero, son consideradas como fuerzas relativas. No se puede minimizar el impacto de este modelo de dificultades en el aprendizaje, tanto en los logros académicos y de consulta (independientemente del nivel de CI).

Dificultades de aprendizaje en el SPW, y su impacto en la conducta.

El procesamiento secuencial o la producción, necesitan el discernimiento de las ordenes temporales o la integración de elementos separados dentro de grupos cuya naturaleza esencial es temporal (Levine 1987).

Los datos secuenciales pueden procesarse visualmente o cinemáticamente. Cuando existen déficit en el procesamiento secuencial la toma de información, y la producción de respuestas a la información, pueden verse dañadas. En el mundo académico tales déficit conducen a una rápida descodificación y más tarde a deficiencias en la comprensión de la lectura.

Se da deficiencia en el dominio de las tablas de multiplicación, y dificultad en el aprendizaje para decir la hora (por ejemplo: confusión sobre los conceptos del tiempo y los significados relacionados con él). Casos en el dominio de secuencias (días de la semana, meses del año) y dificultad para ejecutar instrucciones que requieran varios pasos.

Cuando necesitan responder a una tarea, las personas con dificultades en el procesamiento secuencial, a menudo muestran dificultades con las tareas motoras que requieren una secuencia compleja. Tienen problemas con el habla en relación a la secuencia de sonidos, tienen dificultades con la organización narrativa, problemas para resumir. Muestran dificultades para la repetición de ideas o sucesos, tanto a nivel de la escritura como oral. Tienen dificultades con el uso del tiempo, muestran retraso y tienen dificultad para establecer un horario para terminar las tareas, específicamente cuando se trata de proyectos a largo plazo.

Estas personas tienen problemas para recordar lo que tienen y hacer y cuando lo tienen que hacer, y de identificar la orden para comenzar una tarea. Puesto que la mayor parte de las tareas académicas necesitan una cierta habilidad para decir: “primero hago esto, luego hago eso.” las personas con déficit secuenciales a menudo se sienten abrumados y perdidos en mitad de un acto de comprensión, o traduciendo una secuencia. Les lleva a una ansiedad constante. Se muestran constantemente confusos y son incapaces de solucionar esta confusión.

Otros déficit cognitivos de orden superior.

Los niños con dificultades de aprendizaje, a menudo se ven impedidos para adquirir y usar un pensamiento cognitivo de orden superior. Esto incluye un escaso desarrollo y utilización de estrategias para resolver problemas. Una débil metacognición, una abstracción ineficaz y un deficiente razonamiento deductivo. Una limitada formación de conceptos, y una pobre apreciación de las reglas. Puesto que las personas con SPW muestran déficit en todas estas áreas a continuación vamos a hacer una breve descripción de cada una de ellas.

Escaso desarrollo o de utilización de las estrategias de resolución de problemas.

Levine se da cuenta de que la aplicación consciente de una estrategia para solucionar un problema, y la habilidad para evaluar y utilizar estrategias alternativas van dos factores que facilitan la resolución de retos intelectuales. La mayor parte de los niños con problemas secuenciales de aprendizaje,

fallan al usar estas estrategias de una forma efectiva, ya que les falta esa habilidad para planear y ordenar los pasos necesarios que nos lleven a solventar el problema. Se ha encontrado que muchos de los niños con este déficit, son extremadamente rígidos e incapaces de alterar el curso de sus propias acciones cuando una técnica en concreto les falla. Esta falta de flexibilidad y “terquedad” de perspectiva, es una de las descritas con mayor frecuencia como dificultades relacionadas con la conducta de las personas con SPW. Sin embargo a menudo todo esto no se ve tanto como un problema académico, sino como un problema cuyos efectos alcanzan el terreno del personal y del comportamiento, donde un repentino cambio de planes o actividad, excusa una respuesta de conducta desmesurada, y afirmaciones tales como “pero dijiste que íbamos a hacer, o que íbamos a ir..”. En ese momento la persona aparece completamente incapaz de ver lo que el resto del entorno vería como solo sentido común, y que a menudo desemboca en una rabieta y agresión.

Metacognición débil.

La metacognición se define como la habilidad para reflejar en el pensamiento propio, y conceptualizar los conceptos de aprendizaje necesarios para afrontar las tareas. Los déficit secuenciales de la persona con SPW y su inflexibilidad cognitiva, limita su capacidad para un autocontrol metacognitivo, la mayor parte de las descripciones de los niños más mayores subrayan su naturaleza egocéntrica. Se ha observado que no pueden ver más allá de sus narices, esto parece ser un fallo metacognitivo asociado con sus dificultades de aprendizaje.

La abstracción ineficaz y deficiente razonamiento deductivo.

Los niños con problemas de aprendizaje a menudo son muy concretos y tienen problemas con los conceptos abstractos, y los problemas de símbolos. Este déficit muestra dificultad en establecer deducciones, problemas para aprender de la experiencia, y dificultad para captar el significado completo de lo que se está diciendo, y la lógica que hay detrás de ello. Sus traslaciones verbales de lo que se les acaba de decir, a menudo deja al interlocutor desconcertado preguntándose como

sus palabras pudieron generar tal confusión, mas del fallo para aprender de la experiencia, es frecuentemente una característica descrita en las personas con SPW, y constituye la base en el fallo de la mayor parte de los programas de modificación e conducta.

Dificultad para la formación de conceptos, y poca apreciación para la aplicación de las reglas.

Los niños con déficit secuenciales parecen ser capaces de aprender conceptos y reglas a base de la memoria de repetición, pero muestran dificultad para comprender como y cuando tienen que aplicarlos. A veces pueden aplicar una única regla para todas las situaciones, o por el contrario no generalizar nunca. El resultado del ajuste de una regla y la situación, a menudo aparece como hecha a su propia medida y bastante artificial para un observador cualquiera. De nuevo ambos aspectos de esta disfunción se observan a menudo en personas con SPW.

Aspectos emocionales e interpersonales de las personas con SPW.

Paradetallar los aspectos emocional, interpersonales y personales de las personas con SPW, retomamos las explicaciones clínicas que muestran al joven y al adulto como extraordinariamente cabezotas, tercos, listos, manipuladores... Cuando uno se encuentra con esta descripción y no tienen cuenta el perfil, así como los déficit de aprendizaje, y el comportamiento derivado de tales déficit, uno concluye que se trata de la descripción de una persona que en el mejor de los casos tiene unas alteraciones en su personalidad, y en el pero de los casos que se trata de una persona detestable, desagradable, una persona que necesita que le enseñen una cosa o dos. Sin embargo cuando estas descripciones se asocian a secuencias en la conducta, derivadas de las dificultades en el aprendizaje aparece una imagen completamente diferente, de lo que la persona con PW es.

Así como una acercamiento diferente al trato de estas discapacidades. Como ya ha sido mencionado, las personas con SPW tienen déficit en el procesamiento secuencial, en la memoria a corto plazo, problemas en el habla y déficit cognitivos de

orden superior. Además de un claro retraso mental. También sabemos que estas personas pueden mostrar problemas temporales de comprensión (mañana, No ahora, próximo mes, ...) dificultad para descubrir y realizar los distintos pasos que implica una tarea, dificultades para cambiar de punto de vista, por ejemplo vamos a hacer esto, tenemos que hacer eso.

Comportamiento aleatorio que se muestra como impulsivo (no secuenciado o bien planeado), dificultades para comprender y secuenciar las interacciones secuenciales, egocentricidad, especificidad, incapacidad para cambiar el enfoque o la perspectiva, falta de empatía, pobre razonamiento deductivo, pobre aplicación y apreciación de las reglas, rigidez, ansiedad y frustración.

Por otra parte, fuerzas relativas en torno a temas relacionados con el espacio y los sonidos, muestran que son capaces de ver a quien se pueden camelar fácilmente, y son muy buenos con juegos como los puzzles o los buscadores de palabras. Estudios realizados desde un marco conductual, afirman la existencia de este perfil. Tanto la observación clínica como los datos empíricos apoyan que hay un aspecto conductual común, así como una descripción interpersonales de las personas con SPW. Muestra una relación entre la discapacidad de aprendizaje y su perfil de comportamiento. Teniendo en cuenta el componente conductual, el SPW podría considerarse como dentro del espectro de enfermedades neuroconductuales como el autismo, la HDHD (hiperactividad con déficit de atención), el síndrome X-Frágil... Resumiendo estos comportamientos se definen mejor como el resultado de un traumatismo cerebral. No obstante se trata de un traumatismo genético, esto no quiere decir que además de los comportamientos que se reciban del desorden neurológico, haya también reacciones psicológicas y otras situaciones estresantes que puedan o no influir en las dificultades de conducta.

Sin embargo para estos comportamientos producidos por un desorden orgánico, son la mayoría de los vistos en las personas SPW, los enfoques neuroconductuales especializados, son mas eficaces. Pero es necesaria una gran precaución para evitar que estos problemas en el SPW sean entendidos como problemas psiquiátricos, ya que los tratamientos de estos dos grupos son conceptualmente y en la practica muy diferentes.

Tratamiento, manejo y control de la conducta.

Puesto que por definición las personas con retraso mental tienen limitaciones cognitivas, los tradicionales tratamientos psicoterapéuticos han sido reemplazados por tratamiento de la conducta. De hecho estos procedimientos son los que en su mayoría se utilizan para tratar y controlar las múltiples dificultades emocionales, y de comportamiento que presentan las personas con retraso mental.

Los tratamientos se utilizan para parar o reducir la frecuencia, duración e intensidad de las conductas inapropiadas, o bien para aumentar las apropiadas.

Para estos procedimientos resulta fundamental asumir que incluso la persona con mayor dificultad cognitiva puede aprender, a experiencia de asociar comportamiento y consecuencia. Estos comportamientos a veces tienen éxito cuando se trata de incrementar ciertas conductas en personas con SPW, pero en fracasa al intentar eliminar los comportamientos inadecuados del desorden neurológico.

Por definición estos comportamientos no se deben a la función del aprendizaje, sino a una función del sistema neurológico que acompaña al Síndrome. Vistos de otro punto de vista, estos métodos afectan al aprendizaje y al cambio a través de usos de métodos reactivos, a menudo el castigo.

Déficit secuenciales que aparecen en personas con SPW sugieren que un enfoque del comportamiento reactivo (cuando hago esto, esto sucede), puede ser ineficaz y de hecho lo es, además el hambre biológica en personas con SPW y su vulnerabilidad emocional anulan el aprendizaje. Un error en los tratamientos conductuales a menudo provocan, escalada en la medida de castigo, un empleo de sustancias tóxicas para el control de la conducta.

La psicología y el metabolismo de las personas con SPW, es tal que la mayor parte de estos

medicamentos son ineficaces. Aquellos pocos que producen una alteración en el comportamiento, poseen unos efectos secundarios que la depresión de la función cognitiva, una incremento del apetito y del peso, que hace que no se les tenga en consideración. Además estos métodos son mecanismos de control a corto plazo, que usados como única herramienta son insuficientes para facilitar un mejoramiento de la conducta a largo plazo.

Después de todo lo dicho en estas páginas ¿que podemos hacer?.

Manejo de la conducta, no modificación en la conducta.

Mejor tratamiento para estas personas, será aquel capaz de entender los comportamientos como una expresión única de daño cerebral, mas que como crisis y abscesos. En este marco las estrategias empleadas, reconocen la cognición de la conducta y buscan emplear estrategias que supongan el disminuir la frecuencia en la manifestación de estos comportamientos, pero no eliminarlos o curarlos.

La analogía de una enfermedad que conlleve crisis o convulsiones, el neurólogo necesita emplear medicamentos que reduzcan las crisis a lo mínimo, con el reconocimiento que sin dicha medicación las crisis volverían, ya que con dicha medicación las crisis permanecen bajo un control predecible.

De forma similar, trabajando con los aspecto neuroconductuales del SPW, estos comportamientos deben ser vistos como crónicos y que aspectos del síndrome como las crisis cuando la conducta esta bien dirigida, pueden ser minimizados, pero cuando el control disminuye vuelven a aparecer. Las estrategias para el manejo de la conducta deben orientarse a la prevención de situaciones que favorezcan tales comportamiento.

Manejo de la conducta.

Las estrategias en el manejo del comportamiento se distinguen de las de modificación o cambio de comportamiento en los siguientes aspectos: (1) los procedimientos de manejo de la conducta son previos al problema. (2) los procedimientos de manejo de la conducta eliminan o minimizan las condiciones que promueven los problemas de conducta. (3) los procedimientos de manejo de la conducta presentan o favorecen las condiciones para conductas apropiadas, y disminuyen la oportunidad de que se den comportamientos inadecuados. (4) los procedimientos de manejo, minimizan la duración e intensidad de los comportamientos problemáticos.

Los componentes de estos procedimientos incluyen un entorno estructurado, una guía de actuación que especifique las reglas, las rutinas, las horas y las consecuencias. Vamos a ver cada uno de estos componentes.

Entorno estructurado.

Un entorno estructurado debe anticipar los aspectos neurológicos de la persona con SPW, tanto en físico como el de toma de decisiones necesitan estar estructurados. Los cuidadores de las personas con SPW, son los responsables de entregar un medio seguro para ellos, tanto en su vida como en el trabajo, ya que la mayor parte de los adultos no son capaces de tomar decisiones correctas para si mismos.

además el dinero ha de ser controlado para que no gaste en comida, mas allá de lo permitido por el programa dietético. además algunos de ellos han de ser controlados en las llamadas telefónicas que realizan, ya que sabemos de casos que han llegado a pedir por teléfono hasta 100 pizzas. En otros casos ha aparecido un cargo a la tarjeta de crédito de los padres de 400 dólares en caramelos, y en casos similares una vez que han descubierto las posibilidades que tiene el teléfono.

El entorno físico ha de estar diseñado de tal manera que el acceso a la comida, y la basura no sean visibles ni accesibles para ellos. Esto por lo general implica cerrar bajo llave los armarios, despensas, frigoríficos y toda la cocina en general. Sabemos de un joven PW que se coló en el sótano, y consumió de una sola sentada todos los envases enlatados que había en la casa para todo el invierno. Por tanto cualquier área de comida debe también ser cerrada.

En cuanto al entorno físico, incluido el transporte a este y de este, debe tener en cuenta la extraordinaria habilidad para robar comida a los otros, o manipular a las otras personas para que les den la comida. Muchos programas de mantenimiento de peso han sido inadvertidamente saboteados por el conserje, que llevo de buenas intenciones daba caramelos a la persona con SPW porque sentía pena. Hay que evitar las áreas de distribución de comida cuando se hagan excursiones por zonas recreativas.

Guía de actuación.

Las reglas, las regulaciones y los procedimientos deben ser explicados detalladamente, escritos y expuestos en lugares perfectamente visibles. Esta guía de operaciones nos ofrece un marco de aspectos de la vida diaria negociable y no negociable, han de estar claramente definidos con anticipación y ser coherentes en el tiempo.

Además ante un problema determinado, esta guía sirve para reducir las luchas de poder y las rabiets. además de esta guía general cualquier objetivo individual de conducta también puede incluirse, así como los premios o gratificaciones por los éxitos conseguidos.

Las personas con SPW tienen una gran dificultad para afrontar los cambios, ya dijimos anteriormente sus dificultades de aprendizaje.

Tiempo.

Las personas con SPW entienden el tiempo desde el concepto del AHORA. No conocen lo que significa el tiempo pasado y el futuro. además las representaciones visuales del tiempo (calendarios, graficas, relojes con manillas) pueden ayudar a estas personas a entender cuanto tiempo falta para algo, o les puede servir de herramienta visual cuando espera (siempre impacientemente) a que llegue la hora de hacer algo.

Como tratar la opción.

Las opciones sin limites determinados, generalmente provocan resultados desastrosos para la persona con SPW. No será capaz de tomar una decisión y se pondrá nerviosa, o casi siempre tomara una decisión inadecuada. Las propuestas de elección ofrecerán entre dos o mas alternativas, pero siempre que tengan el mismo final. además se utilizaran frases como: “¿quieres ponerte la falda roja o la verde?, ¿quieres ir al zoo o a jugar a la pelota?”, ya que elegirán una opción entre dos, mientras que la frase: “¿que quieres hacer hoy?” puede desencadenar una indecisión que dure horas y que termine en una rabieta cuando otra persona al final decida tomar por su cuenta la decisión.

Consecuencias.

Las consecuencias reactivas a menudo desencadenan una lucha de poder y rabieta, además se deben aplicar sin falta. Cualquier cambio produce un desmoronamiento de la estructura en su personalidad. Esto es importante si tenemos en cuenta que la persona con síndrome PW pocas veces armonizará con los puntos de vista de los otros, y los manipulara casi a su antojo. Lo mas eficaz será provocar comportamientos deseados mas que castigar los comportamientos indeseados. Por ejemplo se gana 25 puntos si durante 4 horas no hay una rabieta, y son necesarios 100 puntos para hacer una llamada por teléfono.

Plan anticipado.

Una buena intervención significa siempre anticipar el mañana, la semana próxima, las situaciones nuevas, los cambios de planee.... Una excursión escolar puede ser un éxito o un fracaso según de haya adecuado el plan. El planear los almuerzos, establecer reglas, predeterminedar y establecer horas para pasar en un sitio. Una visión clara de la autoridad y refuerzos o recompensas por anticipado, proporcionan la estructura par aun comportamiento con mas libertad y con limites definidos.

Repeticiones relacionadas con el comportamiento y gratificaciones por la flexibilidad.

Todos estos temas vuelven a la persona con PW vulnerable cuando es necesario un cambio. Una vulnerabilidad que a menudo se acompaña con terquedad, negación para actuar o para cambiar y que suele acabar en rabieta. Anticipando por adelantado los posibles resultados y repitiendo esto da a la persona PW, una estructura de familiaridad que le permitirá afrontar la situación de cambio cuando esto se produzca.

Se le puede refrescar la memoria con frases como: “recuerda que ya lo hemos practicado”. Acabar un reforzamiento o una gratificación inmediata por su colaboración o flexibilidad (“has hecho un buen trabajo”), deja el campo preparado para la próxima vez. Para ilustrar esto vamos a utilizar un ejemplo de perseverancia que es tan común en las personas con SPW.

Estas verbalizaciones repetitivas son quizá uno de los comportamientos, de las conductas mas desconcertantes que muestran las personas con SPW, especialmente a medida que van creciendo. Son desconcertante por las siguientes razones: (1) son molestas para quien las escucha (2) a menudo suelen aparecer cuando se les ha negado algo, de tal forma que estas repeticiones parecen mantener vivoun tema que el oyente gustaria dar por zanjado (3) si no se les devia a otro tema, pueden acabr con rabieta.

No es nada fácil intervenir correctamente. De nuevo retomamos las bases de estos comportamientos.

No se trata de niños malos, o con una personalidad despreciable aunque esta puede surgir si no se actúa correctamente con ellos. Se trata mas bien de una función del sistema nervioso en la cual el encendido y apagado a menudo se queda atascada en la posición de encendido. Para usar una analogía mecánica es como si una válvula de cierre de vez en cuando se quedara atascada en la posición de abierto, dejando escapar el liquido que hay dentro mientras intentamos cerrarla. Si logramos aceptar que estas repeticiones son debidas aun fallo del sistema de conexión neurológico, podremos entender que el contenido de estas verbalizaciones no supone un problema tan grande.

Además todos los síntomas de razonar o contestar a estas verbalizaciones con argumentos lógicos, serán inútiles. Por lo tanto la primera regla es: “no te obsesiones con razonamientos o explicaciones”. Establece una rutina donde no quepan las discusiones y mantenla. “La discusión se ha acabado, si necesitan pensar mas sobre este tema, vete a la habitación hasta que estés dispuesto a hablar de otra cosa”.

Otra opción, especialmente para niños mayores, puedes establecer un tiempo limite: “hablaremos de esto solo 5 minutos mas”. según dices esto di a la persona la hora que es y a que hora habrán pasado los 5 minutos. Al final de este tiempo recuerda que es la hora para acabar la discusión. Si es necesario envía al niño a otra habitación o vete tu mismo. No olvides que los PW son niños (adultos jóvenes primero, y afectados PW después).

De vez en cuando frases como: “porque lo dije así” o “déjalo”, no están fuera de lugar. La regla primera sin embargo es no discutir, recuerda que el contenido no tiene importancia una vez que la válvula neurológica se ha atascado en la posición de abierto. Mientras mas posibilidades de elección podamos presentarles bien limitadas,

mayor será la capacidad de saber cuando tienen que terminar la discusión (por ejemplo: tienes 5 minutos mas ahora, o podemos hablarlo de nuevo durante 5 minutos después de la cena).

Para resumir, la calidad de vida de las personas con PW dependen de la habilidad de los cuidadores para facilitarles un entorno que este lo suficientemente estructurado, de tal forma que se les permita una libertad máxima de movimientos y expresión con la protección de una estructura que minimice las interferencias entre la impulsividad y esa libertad.

Dejar la mente estructurada, de tal forma que sus dificultades de aprendizaje no se conviertan en un obstáculo. El adolescente y adulto con SPW puede ser agradable y encantador. Con un trato incorrecto aparecerán conductas como las que se han descrito en este artículo.

Mantener la estructura adecuada es una gran tarea, y fallar repercutirá en todos pero especialmente en la persona con PW.

Tabla 1. Características postraumáticas en las lesiones cerebrales y SPW

AREA DAÑADA DEL CEREBRO	CARACTERISTICAS DE LA CONDUCTA	CARACTERISTICAS DEL SPW
<i>LÓBULO FRONTAL</i>	Impulsividad Poca tolerancia frustración. Comportamiento obsesivo	Impulsividad Poca tolerancia frustración Comportamiento obsesivo
<i>LÓBULO TEMPORAL</i>	Cambios emocionales Agresión Perdida esporádica del control	Cambios emocionales Agresión Descontrol
<i>AUMENTO DE PRESIÓN (una inflamación o hemorragia)</i>	Rigidez Cognitiva Acumulación Falta de criterio Negación del déficit Conflictos interpersonales	Rigidez cognitiva Acumulación Falta de criterio Negación del déficit Conflictos interpersonales
<i>CONSECUENCIAS DEL DAÑO NO ESPECÍFICOS</i>	Inestabilidad emocional depresión Conducta agresiva Fugas Hiperactividad	Inestabilidad emocional depresión Conducta agresiva Fugas (para lograr comida) Hiperactividad

Tabla 2. El hipotálamo y el SPW

(adaptado de J. Hanchett, M.D., 1992)

HIPOTALAMO	SINDROME PRADER-WILLI
Regula el apetito	Falta de control interno del apetito que provoca un aumento de la ingesta, y a menos que se regule, una obesidad mórbida
Estimula la glándula pituitaria para: Iniciar la pubertad Liberar la hormona de crecimiento	Pubertad retrasada e incompleta. Baja estatura Hipotonía
Controla las emociones	Humos variable Emociones intensas en los extremos del abanico emocional.
Regula la temperatura	Temperatura anormalmente regulada Cambios de temperatura anormales
Regula los ritmos biológicos	Somnolencia diurna Insomnio por la noche

Selected References

- Alexander, R. and Hanson, J. (1988) Overview. in Greenswag, L. & Alexander, R. *Management of Prader-Willi Syndrome*. New York: Springer-Verlag. 3-14.
- Butler, M. (1990) Prader-Willi Syndrome: Current Understanding of Cause and Diagnosis. *American Journal of Medical Genetics*. 35. 319-332.
- Capute, Arnold. 19Q1 The “Expanded” Strauss Syndrome: MBD Revisited. in Accardo, P., Blondis, T. and Whitman, B.Y. (eds) *Attention Deficit Disorders and Hyperactivity in Children*. New York: Marcel Dekker. 27-36.
- Dykens, E., Hodapp, R., Walsh, K., & Nash, L. (1992) Profiles, correlates, and trajectories of intelligence in Prader-Willi syndrome. *Journal of the American Academy of Child and Adolescent Psychiatry*, 31 (6), 1125-1130.
- Gardner, W. and Cole, C. (1989) Self-Management approaches. *Monographs of the American Association on Mental Retardation*. (12) 19-35.
- Hanchett, J.M. The Brain and PWS. Paper presented in Ontario, October, 1993.
- Levine, Melvin (1987) *Developmental Variation and Learning Disorders*. Cambridge, Mass: Educators Publishing Service.
- Prader, A., Labhart, A., & Willi, H. (1956) Ein syndrom von Adipositas, Kleinwuchs, Kryptorchismus, und Oligophrenie nach myatonieartigem Zustand im Neugeborenenalter. *Schweizerische Medizinische Wochenschrift*, 8, 1260-1261.
- Strauss, AA., Lehtinen, L.E. (1947). *Psychopathology and Education of the Brain Injured Child*. New York: Grune and Stratton.
- Whitman, B. (1991) Behavior Management of Persons With Prader-Willi Syndrome. Paper presented at the First International Congress on Prader-Willi Syndrome and Other Chromosome 15q Deletion Disorders. Noordwijkerhout, The Netherlands.
- Whitman, B. & Accardo, P. (1987). Emotional Symptoms in Prader-Willi Syndrome Adolescents. *American Journal of Medical Genetics*, 28, 897-905.
- Whitman, B. & Accardo, P. (1989). Prader-Willi Syndrome As a Three Stage Disorder. *Journal of the Royal Society of Medicine*. #7, 82:448 (Letter)
- Whitman, B. and Greenswag, L. (1993) The Use of Psychotropic Medications as a Behavior Management Tool in Persons with Prader-Willi Syndrome. Paper presented at the PWSA-USA Annual Conference. Philadelphia, PA
- Whitman, B. and Greenswag, L. (1994) A Survey of the Use and Effectiveness of Behavior Management Medications in Persons with Prader-Willi Syndrome. Paper presented at the PWSA-USA Scientific Conference. Atlanta, GA

