

Shelly tiene el SPW.

Donde la dieta es una lucha diaria... y la comida el asesino.

Antecedentes.

El SPW fue por primera vez inscrito en 1956 por los doctores suizos A.Prader, H. Willy y A. Labhart. Ha sido recientemente cuando muchos profesionales han conocido su existencia. Un defecto congénito no heredado, con unas características muy definidas que afecta a uno de cada 10.000 hombres y mujeres de todas las razas. No se conocen las razones de esta anomalía genética que causa de por vida, una alteración en el apetito, crecimiento, metabolismo y conducta.

En el bebe.

Bajo peso al nacer. Aunque el embarazo haya llegado al termino o lo haya sobrepasado, la mayor parte ellos presentan un peso por debajo de la media a la hora del nacimiento. Muestran movimientos fetales disminuidos.

Bajo tono muscular (hipotonía). A menudo se les conoce como "bebés flojitos", sin capacidad para controlar cabeza y miembros, tienen el llanto débil, el tono muscular mejora con la edad. Pero tendrán problemas con el equilibrio, la debilidad muscular y la coordinación.

Poco reflejo de succión. La mayor parte de los bebés han de ser alimentados a través de una tetina especial, o a través de sondas de alimentación, debido a la debilidad muscular.

Desarrollo sexual incompleto. Afectado sobre todo en el sexo masculino, pero que afecta a ambos.

Durante los años escolares.

Problemas para controlar el peso. La obesidad mórbida puede aparecer si el individuo no es estrictamente controlado, puesto que el apetito insaciable aparece normalmente entre los 2 y los 4 años. Hasta la fecha no se conoce de medicamentos o cirugía que pueda aliviar esta preocupación con la comida. La mayoría ganan peso a pesar de seguir dietas mas bajas en calorías de lo que es la media. Son sorprendentemente rápidos y listos, a la hora de coger comida o robarla. Para reducir el estrés se recomienda que la comida sea guardada bajo llave. Todas las personas que se relacionen con él, en la escuela, familiares... deben estar informados y colaborar con el control en el acceso a la comida.

Aumento de los problemas de comportamiento. En los primeros años estos niños son normalmente alegres y cariñosos, pero a medida que crecen van apareciendo problemas de personalidad. Las rabietas y la terquedad son típicas, y pueden ser parte de la disfunción del sistema nervioso central.

Dificultades de aprendizaje. El coeficiente intelectual esta en los 70, pero puede llegar por debajo de los 40 o sobrepasar los 100.

Dificultades en el habla y el lenguaje. Los distintos grados de problemas con el habla pueden precisar una terapia o un logopeda. Los niños y adultos con SPW presentan dificultades, tanto al hablar como al escribir, para estructurar las frases.

Los adolescentes y los adultos.

Falta de crecimiento y desarrollo sexual. No tienen una pubertad normal, son de estatura baja cuando llegan a adultos, alrededor de los 5 pies o menos. No hay desarrollo, o esta incompleto en las características sexuales secundarias. En el sexo masculino la barba y un tono de voz mas grave, y en el femenino la menstruación.

Problemas relacionados con el peso. Se incluyen los de corazón y circulatorios, edemas, celulitis, dificultades respiratorias, diabetes tipo II, escoliosis e incluso la muerte por una sobre ingesta. En el pasado la mayor parte de las personas con SPW, morían por complicaciones relacionadas con la obesidad durante la adolescencia, o en los primeros años de vida. A medida que crecen son mas conscientes de sus diferencias, lo que dificulta una buena imagen de sí mismos, y a menudo produce depresión. Los problemas de conducta, así como la necesidad de restringir el acceso a la comida, tienden también a aislarlos.

Dificultades de un espacio adecuado. A medida que crecen va resultando mas difícil tenerlos en casa, piden una vida mas sociable e independiente. Siendo las residencias lugares idóneos para estas necesidades. Son recomendadas en cuanto a peso y comportamiento, así además permiten relacionarse con iguales y un crecimiento a nivel personal, en un entorno de adulto. El numero de sitios especializados y apropiados para acomodar a los PW, es lamentablemente bajo.

Otras características

(Nota: No todas las características aparecen en todos los casos).

- Rascado de costras, heridas y granos.
- Esfuerzo respiratorio generalizado o apnea del sueño.
- Manos y pies pequeños
- Rasgos faciales característicos (frente estrecha, ojos almendrados, boca triangular...)
- Estrabismo y miopía
- Reacciones adversas a muchos medicamentos.
- Esmalte dentario fino y saliva espesa y viscosa.
- Umbral del dolor por encima de la media y disfunción térmica.
- Falta de vómitos

