

¿Qué es el Síndrome de Prader-Willi?



**Asociación Española
para el Síndrome de Prader-Willi (AESPW)**

Cristóbal Bordiú, 35 Oficina 212
28003 Madrid

Tél.: 915 336 829

E-mail: aespw@prader-willi-esp.com

www.prader-willi-esp.com



**Oficina del Defensor del Menor
en la Comunidad de Madrid**

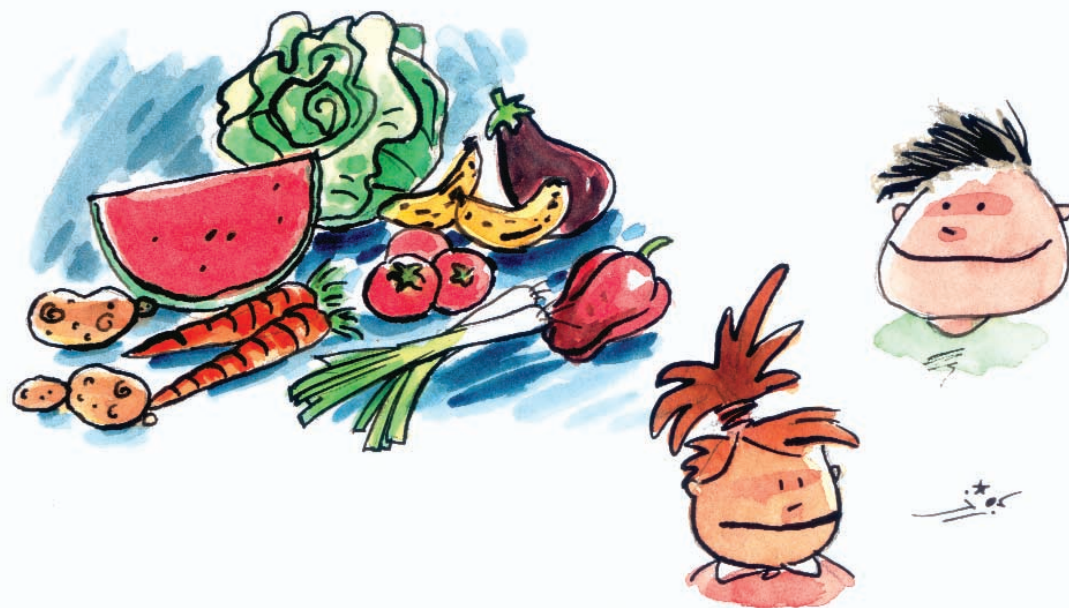
Ventura Rodríguez, 7 6ª Planta
28008 Madrid

Tél.: 91 563 44 11

Fax: 91 561 81 73

E-mail: sgeneral@dmenor-mad.es

www.dmenor-mad.es



Introducción

El Síndrome de Prader-Willi (SPW) es una Enfermedad Rara (ER); esto quiere decir que son pocas las personas que lo padecen. Se estima que su recurrencia es de 1 afectado de cada 15.000 nacidos.

Por este motivo las familias que tienen un miembro con este síndrome, pueden sentirse solas, aisladas e indefensas. Aunque cuenten con todo el apoyo que puede darles su entorno, normalmente no conocen el síndrome.

Si conoces a alguien que padezca el SPW, eres un familiar o un profesional que va a trabajar con el afectado o la familia; ánimate a seguir leyendo. Informarte, es la mejor ayuda que les puedes dar.

¿Qué es el SPW?

El SPW es una alteración genética, se nace con él y acompañará a la persona afectada durante toda su vida. Este síndrome se debe a distintas alteraciones en el cromosoma 15; es importante conocer la alteración genética específica que lo originó para que las familias puedan recibir CONSEJO GENÉTICO.

Aunque existen muchos síntomas comunes en las personas con SPW, no podemos olvidar que cada persona es diferente, y por lo tanto no todos los síntomas estarán presentes de la misma forma y en el mismo grado en todos los afectados.

¿Qué síntomas tiene?

Las personas con SPW nacen con escaso tono muscular; esto quiere decir que apenas se mueven y que puede tener retraso en el lenguaje por lo que necesitarán fisioterapia desde ese momento (así prevenimos también la aparición de escoliosis, desviación lateral de la columna). Por este motivo necesitarán más tiempo de lo normal para alcanzar las distintas etapas en su desarrollo.

Está en nuestras manos ayudarle a que evolucione lo mejor posible, dándole todos los apoyos que necesita en cada momento: logopedia, estimulación precoz...

A partir de los 2/4 años se produce un cambio en el metabolismo de las personas con SPW. No quemamos calorías al mismo ritmo que

los demás por eso es muy fácil que ganen peso rápidamente. Además su cerebro no recibe la orden de saciedad que todos sentimos después de una comida; por lo que desarrollan un apetito insaciable que NO pueden controlar.

Hay que ver lo injusto que es tener hambre siempre y que te estén diciendo constantemente que no puedes comer, ¿a ti no te enfadaría?

Pero no podemos olvidar que es por su bien; es importante que un endocrino controle su alimentación durante toda su vida para evitar la obesidad y otras posibles complicaciones como pueden ser diabetes, alteraciones respiratorias, problemas cardiovasculares,... Una dieta adecuada y ejercicio físico diario (nadar, bicicleta, marcha, actividades deportivas....) mejorará su calidad de vida.

Presentan unos niveles bajos de Hormona de Crecimiento (GH), ocasionando una estatura baja, incremento en el tejido graso,... por lo que a veces es necesario que se les prescriba un tratamiento con GH para que conseguir un crecimiento adecuado a su desarrollo y reducir la masa grasa.



¿Cómo es un niño que tiene SPW?

Los niños y niñas con SPW son cariñosos y extrovertidos; con facilidad para relacionarse con gente de su edad. Pero a medida que crecen van apareciendo problemas de comportamiento. Las rabietas y la terquedad son típicas, pero no podemos olvidar que son niños. Para ellos el mundo es un lugar confuso e impredecible, por ello no les gusta mucho los cambios de rutina. Es importante ayudarles a entender estos cambios para que no se sientan frustrados.

Trabajar con ellos para que aprendan a conocer sus emociones y estructurar su vida cotidiana, ayudará a mejorar su comportamiento.



¿Cómo son los adultos que tienen SPW?

No podemos generalizar, pues cada uno tiene su propia personalidad. Además es importante destacar que dependiendo de la atención recibida desde la infancia, su evolución y comportamiento serán diferentes.

Ya sabemos que la dieta es muy importante, pero ahora es más fácil el acceso a la comida; por lo que es necesario un mayor control de la alimentación. Es muy importante saber dónde y cómo pueden acceder a la comida, que su entorno habitual se conciencie y mantener dieta y ejercicio físico ...

Aunque el desarrollo de los órganos sexuales es incompleto; como en todas las personas, en la adolescencia está presente el interés por la sexualidad. Es importante que reciban una información y educación sexual adecuado a su nivel intelectual para evitar posibles frustraciones y desarrollen hábitos sexuales adecuados.

¿A qué especialistas médicos debe acudir?

Genetista

¿Por qué? Para poder obtener un diagnóstico cierto sobre el SPW es necesaria una prueba genética.

Es importante conocer la alteración genética que ocasiona el síndrome para que la familia reciba CONSEJO GENÉTICO sobre la posibilidad de tener otro miembro afectado; aunque las posibilidades de recurrencia son muy bajas.

Endocrino

¿Por qué? En los primeros meses de vida costará que gane peso, pues le cuesta mucho ingerir alimentos. Es importante que el médico controle cómo va ganando peso.

A partir de los 2/4 años tendrá que estar a dieta, y ya PARA TODA SU VIDA. Es importante que un médico especialista controle la ingestión de calorías y garantice que tienen todos los nutrientes necesarios para su desarrollo.

Será también el encargado de evaluar el desarrollo y funcionamiento de los órganos sexuales y otras características propias del síndrome; derivando a los especialistas oportunos en cada momento.

Neurólogo

¿Por qué? Para poder realizar una valoración y un diagnóstico neurológico que permita orientar la intervención en la estimulación precoz, fisioterapia, aprendizaje y los problemas del sueño.

Neumólogo

¿Por qué? Es común que los niños y niñas con SPW tengan complicaciones respiratorias. Acudir a este especialista nos permitirá prevenir posibles complicaciones futuras.

Oftalmólogo

¿Por qué? Suelen presentar alteraciones oftalmológicas como estrabismo o miopía.

Dermatólogo

¿Por qué? Algunas personas con SPW tienden a autolesionarse rascándose la piel hasta provocarse heridas. Normalmente no dejan que estas heridas se curen por sí solas.

Traumatólogo

¿Por qué? Es necesario realizar exámenes periódicos por la tendencia a la aparición de escoliosis, osteoporosis (disminución de la masa ósea) u otros problemas ortopédicos que se dan con mayor frecuencia en este síndrome.

Digestivo

¿Por qué? Presentan trastornos de tránsito, úlcera gástrica y dificultad para vomitar.

Odontólogo

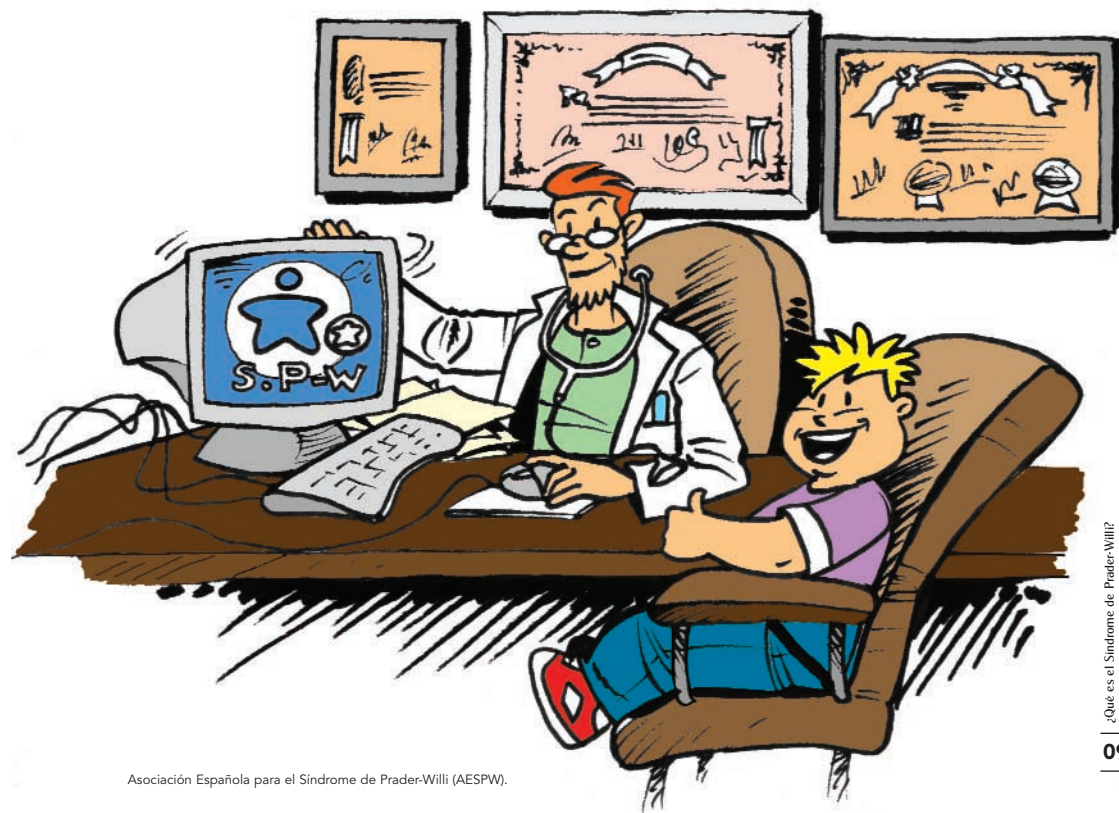
¿Por qué? La saliva espesa y los malos hábitos alimenticios provocan problemas dentales desde una edad muy temprana.

¿Qué otros profesionales deben conocer el SPW?

Si se va a someter a una persona con SPW a una anestesia; el anestesta deberá tener presentes las características del síndrome y sus manifestaciones concretas porque hay aspectos de su salud que pueden alterarse en el curso de la anestesia.

Para que la atención sea integral es necesario que participen conjuntamente fisioterapeutas, logopedas, psicólogos, trabajadores sociales, educadores, profesores...

Todos los profesionales deben trabajar con la familia, que debe estar informada e implicada en toda la intervención.



¿Cómo actuar en el colegio?

Los profesores y el resto del personal escolar deben de estar informados de las características del SPW para poder estructurar un entorno en el que se desarrollen las habilidades del niño. Es importante que exista una comunicación fluida con los padres y otros profesionales que conozcan el síndrome. El personal de cocina y cuidadores deberá conocer las necesidades específicas de la dieta y facilitar la adaptación de los niños en el comedor.

Por lo general, los afectados de SPW presentan retraso mental leve, déficit de atención y dificultad en la comprensión lectora, por lo que será necesario que reciban apoyo escolar. Tienen buena memoria a largo plazo y facilidad para aprender con puzzles, ilustraciones y fotografías, por lo que potenciar estas habilidades facilitará el aprendizaje. Es importante, también, que se fomenten las habilidades interpersonales tanto en el aula como en las actividades recreativas, de manera que permita una mejor integración y facilite la autoestima, el autocontrol y la comunicación con otros compañeros.



¿Por qué es tan importante la dieta?

El metabolismo de las personas con SPW funciona de manera diferente al de cualquier otra persona. Podemos decir que es más eficiente, ya que necesita muchas menos calorías para desarrollar su actividad diaria; por lo que todo lo que ingieran por encima de esa necesidad biológica, será un exceso que se transformará en grasa.

Debemos recordar que NO pueden controlar su compulsión por comer por lo que seguro que tendrán un suplemento de calorías. No debe sorprendernos que una persona con SPW sea capaz de encontrar comida donde creíamos que era imposible.

Todas las calorías extras se transforman en grasa, por lo que las personas con SPW son muy tendientes a la obesidad. Esta obesidad, peligrosa en cualquier persona, dificulta sus movimientos, su respiración, facilita la aparición de diabetes... en definitiva PONE EN PELIGRO SU VIDA.



¿Cómo puedo manejar su conducta?

La conducta de una persona con SPW puede ser diferente a la de otras personas. Tenemos que tener presente que su capacidad para comprender la vida y lo que les rodea es diferente.

Tienen dificultad para adaptarse a los cambios tan rápidamente como los demás, por lo que si hay algún cambio en su vida, que debe estar muy estructurada; conviene comunicárselo antes y hacerle participe.

Es importante establecer límites firmes y ajustarse a los mismos, pero siempre con respeto y no importa repetir las normas las veces que haga falta pero siempre de manera tranquilizadora.

En ocasiones pueden tener “rabieta”, más o menos importantes. ¿y qué podemos hacer? En el momento en el que se produce la “rabieta” no debemos intentar razonar ni imponer nuestra voluntad. Es mejor dejarle espacio y tiempo, y como cualquier otra persona se calmará y entonces podemos hablar sobre lo sucedido.

Es muy importante **ELOGIAR** los comportamientos positivos. A todos nos gusta que nos digan cuando hacemos una cosa bien, y cuando, como en este caso, cuesta tanto; nos ayuda a repetir ese “buen comportamiento” más a menudo.



¿Dónde puedo acudir?

Si necesitas más información, tienes alguna duda o simplemente quieres saber más puedes ponerte en contacto con la Asociación Española para el Síndrome de Prader-Willi (AESPW).

**Asociación Española
para el Síndrome de Prader-Willi**
C/ Cristóbal Bordiú, 35, oficina 212
28003- Madrid
Tlf: 915.336.829
E-mail: aespw@prader-willi-esp.com

La Asociación Española para el Síndrome de Prader-Willi, es una entidad no lucrativa constituida el 25 de Febrero de 1995. El objetivo fundamental de la AESPW es la protección, asistencia, previsión educativa e integración social de las personas afectadas por el Síndrome de Prader-Willi y sus familias.

La AESPW desarrolla su actividad a través de cinco áreas de trabajo:

- Área de atención a la familia
- Área de atención a personas afectadas por el SPW
- Área de difusión y divulgación
- Área de gestión y recursos
- Área de investigación

Ficha técnica:

¿QUÉ ES EL SÍNDROME DE PRADER-WILLI?

Edita:

Autores:

Patricia Arias Torneiro. Trabajadora Social.

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

Begoña Ruiz García. Psicólogo.

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

Distribución:

Diseño y Maquetación:

Magic Circus. DIN Impresores.

Ilustración:

Jorge Rodríguez.