



ISSN 1988-6047 DEP. LEGAL: GR 2922/2007 N° 16 – MARZO DE 2009

## “EL SÍNDROME DE PRADER WILLI EN LA ESCUELA”

AUTORIA <b>VANESA MARÍA GÁLVEZ BACHOT</b>
TEMÁTICA <b>EDUCACIÓN ESPECIAL</b>
ETAPA <b>EI, EP Y ESO</b>

### Resumen

El poco conocimiento de síndromes o enfermedades raras, requiere por parte de los profesionales de la educación el conocer sus características, necesidades y respuesta educativa en pro de una educación basada en la integración e inclusión social de los alumnos con necesidad específica de apoyo educativo.

### Palabras clave

Síndrome de Prader Willi, características, necesidades educativas especiales, estrategias de actuación.

### 1. EL ALUMNO/A CON SÍNDROME DE PRADER WILLI.

En la actualidad, lo más habitual, es encontrarnos en nuestros centros, y más específicamente, “en nuestras aulas” alumnos/as con necesidades específicas de apoyo educativo y qué según la Ley Orgánica 3/2006 de 3 de mayo de Educación, son aquellos alumnos/as que requieren atención educativa diferente a la ordinaria por presentar:

- Necesidades educativas especiales (aquel que requiera, por un periodo de su escolarización o a lo largo de toda ella, determinados apoyo y atenciones educativas específicas derivadas de discapacidad o trastornos graves de conducta)
- Dificultades de aprendizaje.
- Altas capacidades intelectuales.
- Haberse incorporado tarde al sistema educativo.
- Condiciones personales o de historia escolar.

Pero no por ello olvidemos que también existen en muchas ocasiones, alumnos/as que presentan síndromes o “enfermedades raras”, y que se deberían recoger como tal en nuestras leyes educativas puesto que se están dando a conocer cada vez más, la existencia de dichos síndromes, así como su estudio para así, poder dar la respuesta educativa más adecuada a sus necesidades específicas como



ISSN 1988-6047 DEP. LEGAL: GR 2922/2007 N° 16 – MARZO DE 2009

las de cualquier niño/a con discapacidad, siguiendo el principio de equidad e igualdad de condiciones educativas.

Como vemos, nuestra actual ley, NO menciona alumnado que presenta “Síndromes” como destinatarios de una atención especializada, pero se incluyen, sin duda, dentro de alumnos con necesidades educativas especiales, como discapacidad.

Cuando hablamos de **Síndrome** nos referimos al *conjunto de síntomas característicos de una enfermedad o conjunto de fenómenos que caracterizan una situación determinada*.

Por ello, en estas líneas me gustaría acercar un poco más a todos/as aquellos profesionales de la educación a un síndrome poco común y a veces, desconocido por muchos: El Síndrome de Prader-Willi. (S.P.W)

### 1.1. ¿Qué es el Síndrome de Prader Willi?

El **Síndrome de Prader-Willi** (SPW) es una alteración genética localizada en el cromosoma 15, no hereditaria y que afecta a ambos sexos, la cual fue descrita en el año 1956 por los doctores **Prader**, Labhart y **Willi**, de ahí su nombre. Este síndrome afecta fundamentalmente al Sistema Nervioso Central y, en especial, al hipotálamo.

El S.P.W, es considerado como una “*enfermedad rara*” ya que se presenta en un niño de cada 15 mil nacimientos, así como por el amplio rango de manifestaciones clínicas y en su variable grado de severidad, que puede presentarse de persona a persona.

Pero, justamente, por ser una “enfermedad rara”, muchas veces no se diagnostica en forma correcta, ni se toman medidas para controlar los síntomas, evitar complicaciones y sobrellevar la situación que mantenga un equilibrio social, escolar y familiar.

### 1.2. Características del alumno/a con S.P.W.-

Partiendo, de que cada alumno/a con SPW es diferente a otro/a, en cuanto a la aparición de síntomas como nivel de afectación, podemos decir que el alumno/a con SPW, se caracteriza por presentar **hipotonía** (disminución del tono muscular), **dificultades respiratorias**, **anomalías oculares**, **hiperfagia**, **problemas del comportamiento**, **comportamiento obsesivo-compulsivo** (como hurgarse y provocarse lesiones en la piel, pensamientos y acciones repetitivos y una fuerte necesidad de seguir una rutina), **apnea del sueño** (somnolencia diurna), **disfunciones en la temperatura corporal**, **resistencia al dolor**, etc.

El **Síndrome de Prader Willi** también puede provocar **crecimiento y maduración incompletas** como manos y pies pequeños, **Hipogonadismo** (desarrollo incompleto de la función genital); **baja estatura** (debido a alteraciones en la hormona de crecimiento), etc.



ISSN 1988-6047 DEP. LEGAL: GR 2922/2007 Nº 16 – MARZO DE 2009

El alumno/a con SPW se caracteriza **fisionómicamente** además de su obesidad, por presentar unas facciones características (dimorfismo facial medio), Hipopigmentación, arrastre de pies, tics y estereotipias (movimiento de cabeza de un lado a otro), etc.

Una característica que presentan de forma general, todos/as los alumno/as con SPW, es la **severa obesidad**, debido a la alteración en el funcionamiento del hipotálamo, una sección del cerebro cuyas funciones incluyen, entre otras, el control del apetito, por lo tanto el alumnado con SPW se caracteriza porque **carece de sensación de saciedad** a veces muy relacionados con la presencia de comportamientos disruptivos y obsesiones compulsivas, ya que a veces su desesperación por comer los lleva a modificar plenamente su conducta, tornándose irritables y hasta agresivos. Por lo tanto las dos características que dominan, son el apetito voraz y conductas frenéticas en relación a la comida y la alimentación.

Es necesario mencionar, que el alumno/a con SPW, presenta de forma general, **trastornos del comportamiento y la conducta**, que no tienen porqué guardar relación siempre con los alimentos, y que podrían ser debidas a una disfunción de los lóbulos frontales. Los problemas obsesivos tienen que ver con una deficiencia de los receptores neurotransmisores (GABA). Por lo que dichos comportamientos parecen tener un origen orgánico, aunque hay que tener presente que muchos comportamientos son fruto del aprendizaje y de la influencia del contexto sociocultural y familiar que vive cada alumno/a, existiendo una serie de conductas y respuestas comunes que sirven de referencia, como son pensamientos y habla repetitiva, rabietas, colección y almacenamiento de posesiones, rascado continuo de la piel, etcétera.

Los cambios de planes (rutinas) desatan fácilmente la pérdida de control emocional que puede pasar desde las lágrimas a los berrinches y puede llegar, en algunos casos, a la agresión física. **Es por ello que tienen una necesidad fuerte de rutinas y actividades programadas que le brinden contención.**

Aunque la mayoría de estos alumnos/as son afables, amables, y se sienten felices en la escuela, presentan cambios súbitos de la conducta, los problemas pueden producirse por terquedad, ataques de cólera, y dificultad para enfrentar los cambios en la rutina diaria.

Además, la llegada de la adolescencia en los alumnos/as con SPW suele producir frustración por los límites impuestos, observándose un aumento de la irritabilidad, agitación, gritos, hablar fuerte, conductas no cooperativas, compulsivas, discusiones, estrés que puede explotar en un ataque colérico.

A veces puede ser necesaria la intervención de especialistas (psicólogo/a y/o psiquiatra) e incluso la administración de antidepresivos IRSS, fluoxetina o sertralina junto con estrategias conductuales, (contrato de conducta, economía de fichas, tiempo fuera...), cognitivas (autocontrol de la impulsividad) y de relajación

Generalmente, presentan Discapacidad Intelectual Leve o Moderada, Déficit de Atención, Dificultades en la dicción y el lenguaje oral, Déficit en el tono muscular, Dificultades de aprendizaje, sobre todo en la lectoescritura, etc.



ISSN 1988-6047 DEP. LEGAL: GR 2922/2007 N° 16 – MARZO DE 2009

Todas y cada una de las características que presente el niño o niña con SPW, desde la **escuela**, son imprescindibles conocer y detectar, para poder actuar adecuadamente y satisfacer sus necesidades educativas especiales. Pero para ello, previamente se hace imprescindible la existencia de un **diagnóstico precoz**, por parte de profesionales, como ante cualquier trastorno o discapacidad, poder en marcha cualquier tipo de terapia (por ejemplo farmacológica). De igual modo, es importante el reducir lo máximo posible los síntomas que puedan cursar con el SPW, así como sus repercusiones en su desarrollo global, de ahí la necesidad de que tanto el niño/a con SPW, como la familia, y el entorno reciban **Atención Temprana**, definida por Gat, como el *conjunto de intervenciones, dirigidas a la población infantil de 0-6 años, a la familia y al entorno, que tienen por objetivo dar respuesta lo más pronto posible a las necesidades transitorias o permanentes que presentan los niños con trastornos en su desarrollo o que tienen el riesgo de padecerlos*. (Por ejemplo en el área motora, para desarrollar un tono muscular adecuado que le permita la máxima movilidad y autonomía posible).

Debemos resaltar aquí también la importancia de las **asociaciones de padres y madres**, como por ejemplo **AMSPW** (Asociación Madrileña para el Síndrome de Prader Willi) las cuales brindan su apoyo y conocimientos tanto a familiares como a profesionales relacionados con dicho síndrome, ofreciendo su pequeño grano de arena para aquéllas personas (familia, maestros/as, especialistas...) que de “repente” se encuentran frente a un niño/a con SPW y se encuentran perdidas y no saben cómo actuar.

## 2. INTEGRACIÓN E INCLUSIÓN ESCOLAR DEL ALUMNADO CON S.P.W.

En pro del principio de inclusión, equidad e integración educativa que defiende nuestra actual **Ley Orgánica 2/2006, de 3 de mayo de Educación**, (L.O.E), así como la reciente **Ley 17/2007 de 10 de diciembre, de Educación en Andalucía** (L.E.A) los alumnos/as con Síndrome de Prader Willi, deben ser escolarizados en centros ordinarios, siempre que éstos puedan dar respuesta ajustada a sus características personales, descritas anteriormente.

El alumno/a con SPW, al ser escolarizado en el Centro Ordinario de Educación Infantil o Primaria, va a requerir de una evaluación psicopedagógica y dictamen de escolarización (Orden 19 de Septiembre de 2002) realizada por el Orientador/a de referencia del Equipo de Orientación Educativa de la zona, en el caso de los Centros de Educación Infantil y Primaria (C.E.I.P) o por el Departamento de Orientación en los Institutos de Educación Secundaria (I.E.S) que determine cuáles son sus necesidades educativas especiales, las ayudas y apoyos (humanos y materiales), determinando además, qué modalidad de escolarización requiere para una adecuada respuesta educativa de calidad, que satisfaga sus necesidades educativas especiales, siendo las que establece el **D.147/2002, de 14 de mayo, por el que se establece la ordenación de la atención educativa a los alumnos con n.e.e. asociadas a sus capacidades personales**.

- a) Integración en aula ordinaria a tiempo completo.
- b) Integración en aula ordinaria con apoyos en periodos de tiempo variable.
- c) Aula específica de Educación Especial.



ISSN 1988-6047 DEP. LEGAL: GR 2922/2007 Nº 16 – MARZO DE 2009

Por lo general, estos alumnos/as por sus necesidades educativas especiales y grado de afectación, son escolarizados en modalidad b) o c).

## 2.1. Dificultades y alteraciones en el desarrollo del alumnado S.P.W.-

De forma generalizada, podemos establecer unas características, dificultades y alteraciones en su desarrollo que van a ser detectadas en el alumno/a con SPW, en la escuela:

### **NEUROCOGNITIVOS:**

- *Atención:* Presentan capacidad limitada para mantenerse concentrados. Los niños PW, por problemas de hipoventilación, tienden a la somnolencia diurna.
- *Memoria:* Quedando afectados los procesos de asimilación, almacenamiento y recuperación de la información.
- *Razonamiento:* Tienen dificultades para identificar, discriminar e interpretar las sensaciones. Esto dificulta la formación de conceptos, abstracción y razonamiento.
- *Lenguaje:* Presentan un retraso del desarrollo del lenguaje, trastorno de la articulación de fonemas y de la expresión verbal.

### **PSICOMOTRICES:**

- Retardo madurativo: Las habilidades motoras finas son muy variables y se evidencian pronto. El bajo tono muscular retarda y limita la motricidad gruesa.
- La escoliosis está generalizada en las personas con SPW.
- Alta resistencia al dolor, disfunciones en la temperatura corporal y dificultades para vomitar.

### **SOCIABILIDAD Y CONDUCTA:**

- Suelen ser alegres, extravertidos/as y muy cariñosos/as.
- Los problemas de cognición social, el desarrollo del lenguaje y psicomotor, pueden producirles rechazo social, apreciándose cambios bruscos de actitud y serios problemas de autoestima (ansiedad, depresión, etc.).
- En la adolescencia, tienen unas habilidades verbales considerables, que pueden dar una idea equivocada de la capacidad cognitiva.

### **CONDUCTAS ALIMENTICIAS**

- La carencia de sensación de saciedad hace que lleguen a mentir o robar para conseguir comida y que tengan conductas explosivas, obsesivas e impulsivas (agresiones verbales).
- Su consumo calórico es bajo y la falta de estricto control en la dieta lleva a la obesidad mórbida.

**El tutor/a, demás docentes y compañeros/as del alumno/a con SPW, deberían tener información sobre el síndrome y ser puestos sobre aviso en cuanto a compartir los alimentos, aunque el niño lo pida. De igual modo, informarles sobre sus conductas y cómo tratarlo.**



ISSN 1988-6047 DEP. LEGAL: GR 2922/2007 N° 16 – MARZO DE 2009

## 2.2. Las necesidades educativas especiales del alumnado con S.P.W.-

Las dificultades y alteraciones mencionadas, que puede presentar el alumnado con Prader Willi, hace que presenten necesidades educativas especiales, relacionadas con:

- **ATENCIÓN Y MEMORIA:**
  - Cambios constantes de actividad.
  - Potenciación de estímulos relevantes.
  - Atención selectiva y sostenida en función de su edad.
  - Trabajar memoria a corto plazo tanto visual como auditiva para posteriormente pasar a trabajar la memoria a largo plazo.
- **LENGUAJE Y RAZONAMIENTO:**
  - Entrenar en la espontaneidad.
  - Preparar órganos periféricos y controlar la respiración.
  - Mejorar el nivel de comprensión y de comunicación.
  - Habilidades comunicativas.
  - Dar una estimulación multisensorial generando motivación para posteriormente crear aprendizajes significativos.
- **PSICOMOTRICIDAD:**
  - Ejercicios de tono postural adaptados a sus características.
  - En las primeras etapas son fundamentales ejercicios de coordinación y equilibrio.
  - Correr y saltar puede producir lesiones en las articulaciones, siendo preferible andar, nadar..., buscando actividades de grupo.
- **SOCIABILIDAD Y CONDUCTA:**
  - Trabajar el área social y las habilidades interpersonales.
  - Potenciar el refuerzo social, resolución de conflictos y planificación.
  - Marcar límites claros.

## 3. ¿CÓMO ACTUAR EN LA ESCUELA?. ESTRATEGIAS DE INTERVENCIÓN CON EL ALUMNO/A CON S.P.W.-

**Trastornos del comportamiento y la conducta.**





ISSN 1988-6047

DEP. LEGAL: GR 2922/2007 N° 16 – MARZO DE 2009

<p><b><u>Perseverancia o Pensamiento Obsesivo</u></b></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 terminar las tareas. Esto puede llevar a la pérdida del control emocional.</p>	<ul style="list-style-type: none"> <li>• Presentar las cosas por escrito, (Ahora vamos a leer un cuento).</li> <li>• Usar “ayudas visuales”: pictogramas por ejemplo.</li> <li>• Establecer tareas cortas y motivadoras.</li> <li>• Evitar discusiones por poder y ultimátum.</li> <li>• Ignorar (si posible).</li> <li>• No dar demasiada información de forma anticipada.</li> <li>• Establecer límites: “Te lo repito solo dos veces más, después cambiamos de tema”.</li> </ul>
<p><b><u>Débil control de las emociones</u></b></p> <p>Cualquier combinación de stress 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"> <li>• 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).</li> <li>• Al comenzar la clase, definir claramente qué actividades se van a realizar en qué orden. (se pueden utilizar agendas como las utilizadas con los alumno/as autistas).</li> <li>• Elogiar cuando el alumno/a muestre un buen control de sus emociones, sobre todo en momentos donde es fácil perderlo.</li> <li>• Evitar la palabra NO, sobre todo en dar órdenes. (En vez de decir NO grites, decir Habla bajito y te escucharé mejor).</li> <li>• 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).</li> <li>• No intentar razonar con él/ella en el momento en qué se produce un berrinche o confrontación. Su locus de control es externo, nunca tienen la culpa de lo que ha pasado.</li> <li>• Dar por concluida la discusión lo antes posible e ignorarlo/a.</li> </ul>



ISSN 1988-6047 DEP. LEGAL: GR 2922/2007 N° 16 – MARZO DE 2009

### Obesidad y ausencia de sensación de saciedad.

#### **Búsqueda de comida y dieta**

Para el alumno/a con PW, 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.

- 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. (chucherías, bocadillos...)
- Vigilar en recreos, pues puede llegar incluso a “quitar” los desayunos a sus compañeros/as o buscar en las papeleras.
- Establecer alto nivel de coordinación con la familia en cuanto a dieta y horario de comidas. No adelantar ni atrasar la hora del desayuno ni el almuerzo.
- Avisar en el comedor escolar a monitores y cocineras/os de sus características y necesidad de dieta controlada.

### Autolesiones





ISSN 1988-6047

DEP. LEGAL: GR 2922/2007 N° 16 – MARZO DE 2009

<p><u>Rasguños y Rascado de la piel</u></p> <p>Estos dos comportamientos son frecuentes en los alumnos/as con PW. 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"><li>• Distraerle y proporcionar actividades para mantener las manos ocupadas (colorear , actividades en el ordenador, plastilina, juegos de mano,etc).</li><li>• Mantener las uñas cortas y limpias.</li><li>• Supervisar continuamente y alabar por no rascarse.</li><li>• Si ya hay herida por rasguño o rascado, “tapar” con venda o guante sin dedos (mitones) para evitar el sobre rascado tan habitual en ellos/as.</li><li>• No decir “No te rasques”, no funcionará y más se rascará. Mejor distraerle.</li><li>• Aplicar crema anti mosquitos, antes de cualquier actividad en el exterior o excursión.</li></ul>
---	--

#### 4. CONCLUSIÓN.-

En la “escuela” (CEIP o IES) cuando está escolarizado un alumno o alumna con el Síndrome de Prader Willi, es imprescindible el contar con todo el apoyo de la comunidad educativa y primordial el dar a conocer el Síndrome, ya que sí sólo dejamos en manos de los profesionales de Educación Especial (especialistas en Pedagogía Terapéutica, Audición y Lenguaje, Orientadores, profesionales del E.O.E...) estamos llevando equivocadamente a la práctica esa preciosa declaración de intenciones recogida en el correspondiente Plan de Centro, acerca de la “*integración del acneae*” así como en el Plan de Atención a la Diversidad, ya que no se trata de plasmar “bonitas” Finalidades Educativas, sino de llevarlas a la práctica, porque el *alumno con S.P.W se integra en el “centro educativo”, y no en el aula de apoyo a la integración, o en el aula específica de educación especial. Y esto, por desgracia, sabemos que suele ocurrir.*

Los alumnos/as con el síndrome de Prader-Willi son muy cuidadosos/as, sensibles y concienzudos/as. Tienen mucha necesidad de ser aceptados/as, tener amigos/as y ser parte de la comunidad en su escuela. Aunque hacen frente a algunos desafíos únicos, derivados del síndrome, con la ayuda apropiada y debida comprensión de toda la comunidad educativa, ellos juegan, aprenden, trabajan y viven con éxito en la escuela.



ISSN 1988-6047 DEP. LEGAL: GR 2922/2007 N° 16 – MARZO DE 2009

## 5. BIBLIOGRAFÍA.-

- **Urs Eiholzer (2006): El Síndrome de Prader-Willi: Sobre el trato con los afectados.** Editorial karger.
- **El Síndrome de Prader-Willi: Guía para familias y profesionales. (1999).** Ministerio de Trabajo y Asuntos Sociales, Secretaría General de Asuntos Sociales, Instituto de Migraciones y Servicios Sociales.
- **¿QUÉ ES EL SÍNDROME DE PRADER-WILLI?** (2005). Asociación Española para el Síndrome de Prader-Willi. Defensor del menor en la Comunidad de Madrid.
- [www.amspw.org](http://www.amspw.org).
- [www.praderwilliarg.com](http://www.praderwilliarg.com).
- [www.prader-willi-esp.com](http://www.prader-willi-esp.com).

### Autoría

- 
- Vanesa María Gálvez Bachot
  - I.E.S MARQUES DE COMARES, Lucena (Córdoba).
  - E-MAIL: soyvanes@hotmail.com