



## *Síndrome de Prader-Willi (SPW)*

Dra. Linda M. Gourash,  
*Pediatría del desarrollo*

Dra. Janice L. Forster,  
*Psiquiatría del Niño y del Adolescente*

*Asociación de Pittsburgh (Pittsburgh Partnership): Especialistas en Síndrome de Prader-Willi*  
[ConsultforPWS@aol.com](mailto:ConsultforPWS@aol.com)

*Traducción por Dra. Virginia Desantadina.*  
*Ult. Rev 2009, Reme Delmás Psicóloga AMSPW*

### **El rol del profesional: Tutor-Orientador**

SPW es un síndrome extremadamente complejo, y las familias necesitan asesoramiento y apoyo en la búsqueda de un profesional especialista. A menudo, se requiere del médico de cabecera para acompañar y guiar la implementación de las pautas de manejo indicadas por dicho profesional. Parte de la complejidad de la patología, se basa en el amplio rango de manifestaciones clínicas y en su variable grado de severidad, que pueden presentarse en el paciente a nivel individual, con amplia variación de paciente a paciente.

El conocimiento profundo de la patología, basado en una vasta experiencia en el seguimiento de SPW no es habitual, pero existe información disponible para la consulta a través de Internet en páginas como: [www.praderwilliarg.com.ar](http://www.praderwilliarg.com.ar), [www.pwsausa.org](http://www.pwsausa.org) y [www.amspw.org](http://www.amspw.org).

Los profesionales en contacto con pacientes con SPW deben encontrarse en una actitud abierta y dispuestos a una capacitación y un aprendizaje continuo y creciente. Un error muy común es subestimar la complejidad de la patología. El profesional a cargo, ejerce un rol muy importante al participar activamente en todas las etapas, y al convertirse en un "especialista" en relación a su propio paciente apoyando a la familia a utilizar los recursos disponibles aplicándolos de una manera adecuada para ese paciente en particular.

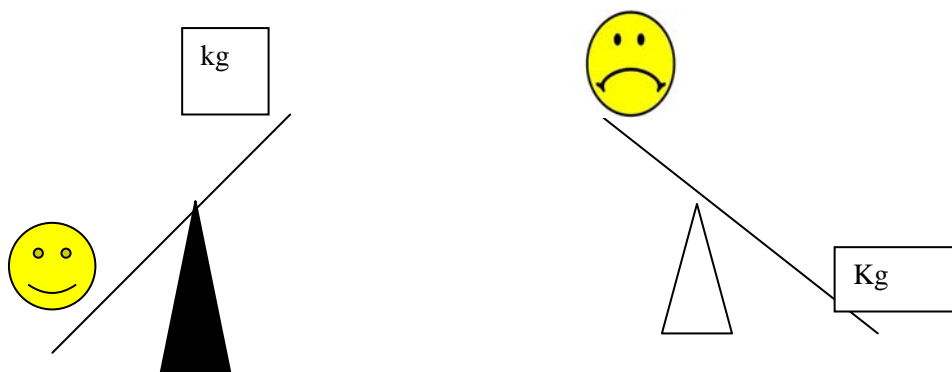
### **SPW y Apetito**

Ensayos clínicos y trabajos de investigación que se han realizado utilizando medicaciones para reducir el apetito no han sido efectivas en SPW. La observación clínica y algunos trabajos de investigación (neuro-biología) han demostrado una diferenciación entre "*sensación de hambre*" y "*falta de saciedad*". Un error de interpretación clínica muy común, es pensar que la habilidad de consumir grandes cantidades de comida y su búsqueda incesante se deben a un "*hambre excesivo*". Existe evidencia a partir de estudios neuro-biológicos que indica que el mecanismo de retro-alimentación que regula el hambre y la saciedad es disfuncional. Además, algunos estudios por imágenes (resonancia nuclear magnética - RNM) parecen demostrar excesivo placer a partir del consumo de comestibles. Expresiones como "*me muero de hambre*" o "*tener hambre horrible*" no describen realmente el porque de la búsqueda continua de comida por estos pacientes, pero pueden llevar a familiares complacientes, u otras personas, a actuar de manera incorrecta.

El SPW no debe ser descrito como adicción por la comida. De hecho, las personas con SPW requieren y toleran perfectamente una dieta muy restringida en calorías sin incomodidad ni molestias, cuando se aplican los principios de **Seguridad en la Comida**.

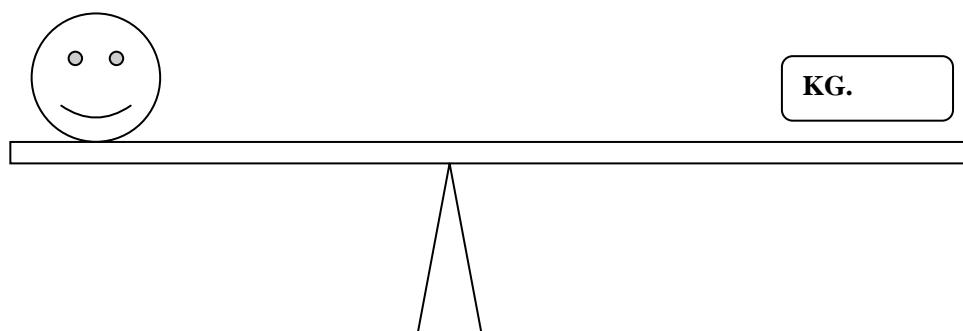
## Principios de “Seguridad en la Comida”

Familiares y profesionales frecuentemente consideran erróneamente que el paciente no puede ser feliz, salvo que pueda consumir toda la comida que demanda. Sus propias experiencias tratando de limitarle alimentos pueden haber reforzado esta creencia ya que el paciente empeora su comportamiento en relación a la restricción de alimentos.



El concepto de SEGURIDAD DE LA COMIDA es EXTREMADAMENTE EFECTIVO para el manejo de la mayoría de problemas del comportamiento de pacientes con SPW. Cuando es bien implementado, el peso y los problemas de comportamiento son manejados simultáneamente de manera exitosa.

**Seguridad en la Comida,  
la conducta y el peso son abordados por los mismos métodos**

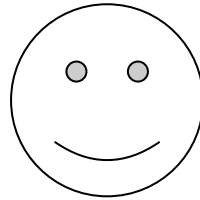


## Seguridad en la Comida

El concepto de Seguridad en la Comida incluye algunas medidas físicas de seguridad (candados, cerraduras, no disponibilidad de dinero o comida), y seguridad emocional (expresada por mantenimiento de conceptos y límites claros, sin lugar a dudas o expectativas de modificaciones).

La Seguridad en la Comida se basa en el manejo de las expectativas

*Sin dudas*



*Sin oportunidades*

*Sin desilusiones*

El exitoso manejo del comportamiento significa que las incertidumbres acerca de la comida deben eliminarse al máximo. La incertidumbre acerca de la comida aumenta la ansiedad y fomenta problemas del comportamiento. La incertidumbre en relación a las comidas es minimizada planeando las comidas con anticipación, exponiendo los menús planeados, y planeando las actividades cotidianas identificando el tiempo y lugar para las comidas. Así, no hay lugar a dudas cuando se come, y en que consiste esa comida. El tener el acceso a la comida controlado cuidadosamente, no da lugar a falsas esperanzas por parte de los pacientes, de poder obtener comida extra. Los cuidadores deben estar capacitados para no crear en la persona la expectativa que pueden recibir o robar mas comida en relación a lo ya planeado en el menú. Así, al no haber lugar a dudas ni expectativas, se previene el disgusto que lleva a los problemas de conducta y los pacientes estarán realmente mas contentos.

### Manejo del comportamiento

El manejo de los problemas del comportamiento en SPW esta basado en una infraestructura que incluye el concepto de seguridad en la comida ya descrito anteriormente, y un sistema de soporte o apoyo del comportamiento. A diferencia de otras personas con problemas del comportamiento, la persona con SPW SIEMPRE necesita seguridad en la comida, y soporte o apoyo de su comportamiento (reglas, incentivos, reconocimiento verbal, poca disponibilidad de dinero). El objetivo o meta de una persona con SPW es la máxima expresión de su funcionalidad, NO el funcionamiento completamente independiente. El máximo funcionamiento es el indicador natural del uso consistente y fidedigno de estas modalidades terapéuticas.



Las personas con SPW no deben ser alentadas a conseguir una independencia personal y funcional ya que la estructura o el apoyo que necesitan NO pueden ser suspendidos o disminuidos ni aún en la vida adulta, sin importar cuán alto sea el cociente intelectual del individuo, o si la persona es muy cooperativa. La suspensión de estas medidas de apoyo es un error muy frecuente que puede llevar a una ganancia de peso con complicaciones que pueden poner en peligro la vida. La atención del paciente por su médico de cabecera, debe basarse en la comprensión de este punto, lo cual es primordial en el mundo de las discapacidades.

### **La búsqueda de comida**

Otro error casi universal en el manejo de estos pacientes, es subestimar su capacidad de manipulación de las personas que los rodean, o cuan lejos una persona con SPW puede llegar (de maneras sumamente creativas) para obtener comida. Las mentiras, manipulación de otras personas, elaboración de esquemas y situaciones falsas, son parte del repertorio que los pacientes utilizan, y estas conductas deben ser esperadas y manejadas una a una, sin registrar ningún tipo de sorpresa o asombro. Es responsabilidad de los cuidadores el establecer límites para eliminar la posibilidad que la persona con SPW tenga éxito en obtener comida extra a través de actitudes inteligentes de manipulación o creatividad. Estos comportamientos para obtener comida, NUNCA podrán ser erradicados de la persona, sino que disminuyen cuando no tienen éxito.

### **Comportamiento y estrés**

Las personas con SPW son muy sensibles al estrés. La comida es para ellos, un factor de estrés. Muchos de los problemas del comportamiento, pueden desencadenarse por un fallo o debilidad en la implementación de la seguridad en la comida, o un factor de estrés no reconocido como cambios en relación a las expectativas por parte de los cuidadores, cambio o pérdida de un cuidador o tutor, o el desarrollo o manifestación de una enfermedad. El estrés parece contribuir a los desórdenes del estado de ánimo.

### **Medicación para el tratamiento de los problemas del comportamiento**

Lamentablemente, no existe la "*píldora mágica*" para el tratamiento de SPW. No existe medicación alguna que pueda ser prescrita porque es "*buena para el tratamiento de SPW*". Sin embargo, el uso de criterios para el tratamiento de desórdenes psiquiátricos asociados o medicaciones para la atenuación de algún síntoma determinado, puede mejorar el nivel de funcionamiento de la persona.

Una evaluación psiquiátrica exhaustiva que incluya una entrevista con el paciente es primordial. La historia personal y familiar es muy importante. El psiquiatra debe comprender el rasgo de personalidad de ese individuo, y reconocer las alteraciones del comportamiento típicas del SPW, para realizar el diagnóstico diferencial con patología psiquiátrica asociada. Se recomienda la consulta con un profesional experto. Información adicional esta disponible en el siguiente sitio web: "Finding Psychiatric Help for Your Child" de la Asociación de Prader-Willi de EE.UU. ([www.pwsausa.org](http://www.pwsausa.org)).