

**Cattaneo, Cecilia Carolina**

## **La intervención psicopedagógica en niños de 5 a 11 años con síndrome de Prader Willi**

---

**Tesis para la obtención del título de grado de  
Licenciada en Psicopedagogía**

Directora: Pisano, María Magdalena

Co-Directora: Martínez, María Guillermina

Documento disponible para su consulta y descarga en Biblioteca Digital - Producción Académica, repositorio institucional de la Universidad Católica de Córdoba, gestionado por el Sistema de Bibliotecas de la UCC.





LA INTERVENCIÓN PSICOPEDAGÓGICA EN NIÑOS DE 5 A 11  
AÑOS CON SÍNDROME DE PRADER WILLI.



**FACULTAD DE EDUCACION  
LICENCIATURA EN PSICOPEDAGOGIA**

**Trabajo final  
LA INTERVENCIÓN PSICOPEDAGÓGICA EN NIÑOS DE 5 A 11  
AÑOS CON SÍNDROME DE PRADER WILLI.**

**Alumna: Cattaneo, Cecilia Carolina.**

**Profesora Titular: Lic. Magdalena Pisano.**

**Profesora Adjunta: Lic. María Guillermina Martínez**

**2015**

## AGRADECIMIENTOS

*Agradezco a mi padre, Emilio, a mi esposo, Germán, por apoyar y acompañar mi camino de formación y especialmente a la Profesora y Psicopedagoga Graciela Felices por su colaboración desinteresada y guía a lo largo del proceso de trabajo final y del camino profesional.*

## ÍNDICE

Pág.

<b>AGRADECIMIENTOS</b>	04
<b>ÍNDICE</b>	05
<b>INTRODUCCIÓN</b>	07
<b>CAPÍTULO 1: DEFINICIÓN Y CARACTERÍSTICAS PROPIAS DEL SÍNDROME DE PRADER WILLI (SPW)</b>	11
1.1 Manifestaciones clínicas generales.	12
1. 2 Incidencia en la población. Estadísticas.	14
1.3 Breve explicación acerca de la genética del síndrome.	15
1.4 Aspectos generales acerca de la salud, enfermedades o patologías asociadas – comórbidas al Síndrome de Prader Willi.	19
1.5 La base anatómica y funcional del aprendizaje en el Síndrome de Prader Willi.	24
1.6 Las características específicas del Síndrome de Prader Willi. Un análisis a partir del Primer Sistema Funcional de Luria.	27
1.7 La función del el hipotálamo como regulador, del hambre, el sueño y la conducta	31
<b>CAPÍTULO 2: LA FAMILIA DEL PACIENTE CON SÍNDROME DE PRADER WILLI.</b>	33
2.1 Las pautas y organización familiar frente a la presencia de un integrante con discapacidad	34
2.2 La pareja parental, los hermanos y las expectativas individuales	36
2.3 La disponibilidad y la calidad de los servicios sociales, económicos y socioeducativos.	40
<b>CAPÍTULO 3: LAS CARACTERÍSTICAS NEUROPSICOLÓGICAS, EL APRENDIZAJE Y LAS NECESIDADES EDUCATIVAS ESPECIALES.</b>	

3.1 Las características biológicas y su expresión individual mediatizadas por el contexto social.	46
3.2 El aprendizaje escolar	49
3.3 las diferencias genéticas y las habilidades y Necesidades Educativas Especiales.....	52
<b>CAPÍTULO 4: LA INTERVENCIÓN PSICOPEDAGÓGICA EN PACIENTES CON SPW.</b>	54
4.1 La valoración diagnóstica y el enfoque cualitativo del paciente con Síndrome de Prader Willi	51
4.2 La intervención psicopedagógica en relación a las Funciones Básicas y Superiores.	60
<b>4.3 Aspectos psicoconductuales y la regulación emocional de los pacientes con Síndrome de Prader Willi.</b>	72
<b>CONCLUSIONES</b>	76
<b>BIBLIOGRAFÍA</b>	80

## **INTRODUCCIÓN**



El siguiente trabajo corresponde al Trabajo final de la Licenciatura en Psicopedagogía de la Universidad Católica de Córdoba. El mismo intenta resumir la literatura científica existente sobre el síndrome de Prader Willi y así ofrecer un marco referencial para la atención de niños y preadolescentes en el consultorio psicopedagógico.

Se profundiza sobre aspectos generales del síndrome, sus principales características clínicas, las Funciones Básicas y las Funciones Psicológicas Superiores que inciden en el aprendizaje y la conducta de estos pacientes y definen la orientación del proceso terapéutico.

En este trabajo no se ahonda respecto de la integración de los alumnos a la escuela común o a la asistencia a escuela especial, en cuanto a su determinación ni legislación debido a que dicho proceso se rige por características generales para todos los procesos de inclusión y están ampliamente difundidas en el ámbito de la Psicopedagogía.

Tampoco se pretende ahondar aquí sobre temas médicos específicos porque excede el ámbito de trabajo de la psicopedagogía, pero si se brinda información básica para favorecer el intercambio interdisciplinario y el trabajo con los familiares del paciente.

El presente trabajo está planteado bajo la pregunta inicial ¿Qué aportes de la neuropsicología permiten explicar las características del síndrome de Prader Willi de modo tal de definir un enfoque psicopedagógico de tratamiento? Otras preguntas fueron ¿Qué condiciones internas y externas generan las manifestaciones de conducta características del SPW?, ¿Cuáles aportes de la neuropsicología permiten generar herramientas de intervención psicopedagógica en el SPW? ¿Cuáles son las limitaciones de la psicopedagogía y la neuropsicología a la hora de intervenir en el tratamiento y especialmente en el proceso de aprendizaje de los niños con SPW?

El presente trabajo parte de realizar una introducción a las principales características del Síndrome considerando aspectos médicos básicos que permitan formar una idea general del compromiso biológico del mismo.

Reconociendo al ser humano como un ser biológico, que participa socialmente en un entorno cultural y allí mismo se constituye en un sujeto psicológico, único en sus características; el trabajo se enfoca también en el análisis de las características del entorno y la familia del niño con SPW.

Finalmente el trabajo analiza posibles propuestas de intervención en el tratamiento de pacientes de 5 a 11 años con SPW de manera de tal que se realice el enfoque más amplio del síndrome y el más respetuoso a las características propias de cada individuo y su entorno.

Capítulo 1  
**DESCRIPCIÓN GENERAL DEL SÍNDROME DE PRADER WILLI**

### 1.1 Manifestaciones clínicas generales.

Para comenzar es necesario definir con claridad que es un síndrome, para lo cual se ha reunido un conjunto de definiciones que se citan a continuación:

Según el Doctor Joaquín Ybarra Huesa (2007):

Un síndrome es un conjunto de signos y síntomas que juntos caracterizan un cuadro clínico determinado. Ello no significa que todos los individuos afectados de un mismo síndrome muestren necesariamente la totalidad de los síntomas ni tampoco el mismo grado de intensidad en los síntomas presentes. (p.21)

Otras formas de definir un síndrome pueden ser “Conjunto de signos y síntomas que configuran una enfermedad.”(Diccionario Espasa de Medicina, 2001) o “Conjunto de síntomas característicos de una enfermedad” (Diccionario de la Lengua Española. RAE)

El Síndrome de Prader-Willi (SPW) lleva esa denominación debido a los Doctores Prader, Labhart y Willi, quienes, en el Hospital Infantil de la Universidad de Zurich, fueron los primeros en describir las características clínicas del síndrome en 1956.

El Síndrome de Prader Willi es causado por una alteración genética en el cromosoma 15q11-q13. “Este defecto genético se ve reflejado en modificaciones a nivel hipotalámico-hipofisaria produciendo alteraciones de los distintos ejes endócrinos, cambios conductuales, alteración de la fisiología de la saciedad, la regulación de la temperatura, entre otras.”(Fundación Spine, 2009, párr.2)

Se caracteriza por hipotonía, es decir bajo tono muscular que puede verse durante los primeros momentos de vida, lo cual les dificulta la respiración, el llanto (letargia infantil) y la succión.

La hipotonía neonatal se considera una de las mayores manifestaciones clínicas y es la causa del movimiento fetal reducido y de la debilidad en la succión, con la consecuente necesidad de técnicas especiales de alimentación. En el período infantil, los reflejos pueden presentarse disminuidos o ser del todo ausentes, y también es característico un retraso motor que comporta un retraso en el inicio de sedestación (12 meses) y marcha (24 meses). La

hipotonía puede ser grave, y aunque mejora con la edad, se llega a la edad adulta con una disminución de la masa y del tono muscular. (Camprubí-Sánchez A, et al, 2006)

El fenotipo de los niños con SPW se caracteriza por dolicocefalia, pecho angosto, frente estrecha, labios delgados con la comisura hacia abajo, ojos almendrados, bajo desarrollo de los genitales, manos estrechas y pies pequeños, baja estatura, cifosis y escoliosis en algunos casos. (Angulo M., 2005)

El pobre desarrollo de los genitales está relacionado con una alteración en el eje Hipotálamo Gonadal:

También se manifiesta un desarrollo puberal incompleto, con ausencia del cambio de voz y disminución del pelo corporal y facial en los hombres, y oligomenorrea o amenorrea y menarquia avanzada en las mujeres. Los pacientes no suelen tener actividad sexual y se consideran estériles. La esterilidad asociada al hipogonadismo se considera una característica común, aunque se han descrito dos casos de embarazo en mujeres con SPW y, por lo tanto, es necesario contemplar la posibilidad que hayan más casos capaces de reproducirse. (Camprubí-Sánchez A, et al, 2006, p.62)

En cuanto a las características médicas se observa osteopenia, alteración en la sensibilidad de la temperatura corporal, escoliosis, alteraciones oftálmicas como miopía y estrabismo, e hipopigmentación de la piel y del cabello en comparación con la familia.

Entre los aspectos psicológicos e intelectuales se encuentran: retraso mental o dificultades de aprendizaje, muy buena sociabilidad, dificultades para mantener la atención, dificultades en la memoria de corto plazo, en la articulación de las palabras y en la organización y secuenciación de pensamientos, como así también retraso en el desarrollo psicomotor. Por otra parte, es común observar una habilidad inusual en el armado de rompecabezas.

Respecto al temperamento se observa conductas obsesivo-compulsivas, tendencia a la discusión frecuente con inflexibilidad y disconformidad, baja tolerancia a la frustración. Estos

niños se muestran posesivos con las personas a quienes les tienen afecto, y les cuesta desprenderse de los objetos que han tomado a escondidas sin permiso. Son tenaces y tercos apelando a la mentira para conseguir lo que desean.

Otros comportamientos que se observan en el SPW, rascado de la piel y las heridas, hipoactividad, movimientos lentos denominados bradicinéticos, ingesta excesiva de alimentos (hiperfagia), cansancio excesivo, narcolepsia y alto umbral de dolor.

## **1.2 Incidencia en la población. Estadísticas.**

Las investigaciones consultadas varían en cuanto a la incidencia en la población; algunas hablan de 1 persona cada 10.000 ó 12.000 y otros de 1 cada 15.000, pero todas confirman que puede observarse en personas de ambos sexos y en todas las razas. Sólo una de las investigaciones citadas (Caixas, & Gimenez Palop) dio una cifra mayor: 1 cada 25.000.

## **1.3 Breve explicación acerca de la genética del síndrome.**

No es el objetivo del presente trabajo realizar una descripción exhaustiva respecto del tema porque excede el ámbito de trabajo de la psicopedagogía; pero es necesaria una breve descripción pues, a partir de las diferencias genéticas, se observan diferentes habilidades en los pacientes con SPW y por otra parte, también se puede orientar a las familias a buscar el consejo médico adecuado respecto de la posibilidad de nacimiento de otros niños con SPW dentro de la misma familia o en futuras generaciones.

Para comenzar se detallan a continuación definiciones de las palabras gen y cromosoma:

Por Gen se entiende: “Secuencia de ADN que constituye la unidad funcional para la transmisión de los caracteres hereditarios”. Diccionario de la Lengua Española.RAE(2009)

Gen: “m. Unidad de herencia que ocupa una posición concreta en el genoma (locus) y está constituido por una secuencia de DNA que codifica un ácido ribonucleico funcional.” Diccionario Espasa de Medicina. (2001)

Cromosoma: “Filamento condensado de ácido desoxirribonucleico, visible en el núcleo de las células durante la mitosis. Su número es constante para cada especie animal o vegetal.” Diccionario de la Lengua Española.RAE (2009)

Cualquier célula somática, posee 46 cromosomas a excepción las células germinales o gametos (óvulos y espermatozoides) que poseen 23 cromosomas permitiendo, tras la

fecundación formar células de 46 cromosomas. Cada copia de cada gen (una materna y una paterna) son necesarias para activarlo. De otra manera no se dispone de la información genética para un correcto funcionamiento del organismo. (Poyatos Andújar et al., s.f.)

Varias investigaciones coinciden que hay más de un gen comprometido en la determinación del SPW dentro del cromosoma 15.

La falta de expresión de los genes localizados en el cromosoma 15 del padre han sido puestos de manifiesto como causantes del SPW. Esto puede suceder por diferentes causas: deleción de la región 15q11-q13 paterna (70% de los casos), disomía uniparental materna (25%), mutación del imprinting. (3\_5%) y reorganizaciones cromosómicas como translocaciones (1%)

La deleción es la pérdida de un fragmento del cromosoma 15, en donde estaban contenidos los genes cuya ausencia da lugar a la presencia de SPW por no disponer de información genética necesaria para un correcto funcionamiento celular. Los seres humanos poseen dos copias de cada gen, una proveniente del padre y una de la madre, por lo cual se los denomina cromosomas homólogos. Son necesarias ambas para que el gen se active. La pérdida por deleción de una copia del gen paterno, deja disponible solamente la copia del gen materno que por si solo no es funcional. (Poyatos Andujar et al. s.f )

“Una disomía es la presencia de un par de cromosomas”. (Diccionario Espasa de Medicina. (2001) Cuando se habla de disomía uniparental en el SPW, los dos genes son heredados de la madre y no hay cromosoma paterno. La disomía uniparental materna, está entre las causas de SPW, dado que la información que contiene el gen es exclusivamente materna y como se explicó anteriormente, los genes para expresarse necesitan información de los dos padres. La disomía tiene su origen en la meiosis, específicamente en formación de los gametos femeninos, donde dos cromosomas 15 van a parar a la misma célula. Luego de ello, durante la fecundación se suma el cromosoma del padre formando una trisomía. Uno de ellos es eliminado al azar y si se trata del cromosoma paterno se forma una disomía uniparental materna. Es decir existen dos cromosomas maternos no habiendo aportación del padre. Si bien es un hecho poco frecuente, se suele dar en mujeres de edad avanzada. (Poyatos Andujar et al, s.f.)

Según el Diccionario Espasa de Medicina (2001) la impronta es un “Fenómeno por el que un gen se expresa, de manera diferente, dependiendo de si es de procedencia materna o paterna.” Los gametos son células que participan del proceso de reproducción y que por lo tanto, tienen la mitad de cromosomas, por lo cual solo tendrán un cromosoma 15. Poyatos Andújar, David et al. (s.f.) explican que éste cromosoma deberá llevar únicamente una señal

que haga referencia al sexo de esa persona (señal materna si es mujer, señal paterna si es hombre). Es decir que cada persona, en sus células reproductoras, debe borrar la impronta de sus padres y escribir la suya en función de su (propio) sexo. Un error de imprinting haría que un hombre transmitiera sus cromosomas con un imprinting materno el embrión que recibe esos mensajes genéticos interpreta que ha recibido dos cromosomas 15 maternos e inactiva la aparición de los genes del cromosoma 15 paterno. De este modo las mujeres son portadoras silenciosas y no tendrán descendencia con SPW. Los hombres, con esta mutación tienen un riesgo del 50% de tener hijos afectados de SPW. De allí la importancia de conocer este dato e instruir a la familia para que realice estudios específicos con los especialistas adecuados en función de informar al respecto a futuras generaciones de la familia.

De forma similar cuando se pierde información en la misma zona del cromosoma 15 materno se produce el Síndrome de Angelman, por lo cual a ambos síndromes se les denomina hermanos.

Todas las investigaciones consultadas concuerdan en que aún es necesario investigar más al respecto.

La Organización Internacional del Síndrome de Prader Willi, recomienda un orden a seguir para la realización de los estudios genéticos necesarios para determinar la presencia de Síndrome de Prader Willi.

El primero de ellos es el FISH (hibridación fluorescente in situ), el cual detecta la posible delección, en caso de ser negativo es necesario realizar un segundo estudio denominado "Test de Metilación del ADN" el cual puede diagnosticar el 99% de los casos de SPW, pero no informa si es por delección, disomía uniparental (DUP) o mutación de la impronta. Para ello, a continuación se debe realizar un tercer estudio para conocer la causa genética. Una vez descartada la DUP, queda determinado que se trata de una mutación de impronta.

Si solamente se realiza el FISH, puede confundirse el diagnóstico entre SPW y Síndrome de Angelman, pues los resultados son similares, ya que ambos muestran delección del cromosoma 15. La genética del SPW es tan compleja que requiere de varios estudios para determinarlo y el más seguro, según coinciden varias fuentes, parece ser el Test de metilación de ADN, pero el mismo no es ampliamente disponible en algunos países.

Esta información excede el campo de trabajo de los psicopedagogos, pero muchas veces los padres llevan dudas al consultorio que superan la capacidad de intervención de los psicopedagogos. Tener un conocimiento básico del tema, permite realizar derivaciones o comunicarse con otros profesionales del área médica para solicitar que asesoren a las

familias desde su área específica. El hecho de que no sea un campo de actuación específico de la psicopedagogía, no debe coartar la posibilidad de permitir realizar una explicación más simple para que las familias comprendan que cuestiones están implicadas en el diagnóstico, sobre todo con aquellas familias que tienen un nivel educativo o informativo insuficiente como para poder comprender aspectos importantes de la enfermedad. Para ello los psicopedagogos deben recurrir a los recursos didácticos y pedagógicos adquiridos durante su formación académica para poder transmitir la información necesaria, o realizar una traducción del discurso médico a la familia.

El SPW es una enfermedad poco conocida y que contiene múltiples factores biológicos, sociales y psicológicos que requieren de una intervención interdisciplinaria y este tipo de intervención solo es posible mediante el diálogo entre los profesionales implicados. Ante una duda específica, en relación a la salud general del paciente, el psicopedagogo tiene que comunicarse con los médicos actuantes a la brevedad y en caso de ser necesario acompañar al paciente a la consulta, para obtener la información necesaria y asesorar a los docentes u otros profesionales.

Otra actuación necesaria por parte del Psicopedagogo es asesorar a los padres acerca de preguntas posibles para realizar en la próxima consulta con el médico en función de conductas observadas en el paciente.

Por otra parte, la Maestra Especial, La Profesora de Apoyo a la Integración, el Acompañante Terapéutico, etc.; son profesionales que pasan un número importante de horas con el paciente y observan cambios en las actitudes, costumbres y salud del niño; las cuales deben ser comunicadas a la familia, invitándolos a hacer la consulta que corresponda e informando por escrito o personalmente al médico interviniente u otro profesional, (fonoaudiólogo, psicólogo, kinesiólogo, etc), quienes solo intervienen con el paciente en el espacio de consultorio, el cual se encuentra espacial y temporalmente encuadrado dentro de características limitadas.

#### **1.4 Aspectos generales acerca de la salud, enfermedades o patologías asociadas – comórbidas al síndrome de Prader Willi.**

El estado de salud general, según los criterios médicos, es normalmente bueno, siempre y cuando se mantenga la restricción de calorías para evitar una marcada obesidad.



Moris A. Angulo (2002) recomienda dieta y hace foco en la necesidad de solo el 60% de calorías en comparación con la dieta normal de un niño de la misma edad y que se mantenga la proporción normal de nutrientes.

Varias investigaciones sugieren que los tratamientos para la pérdida del apetito a partir del suministro de medicación, las intervenciones quirúrgicas del tipo By Pass Gástrico y tratamientos con hormona de crecimiento, parecen haber ofrecido resultados muy variables y poco consistentes a lo largo del tiempo. Existe una discrepancia importante sobre este tema en las investigaciones respecto del tratamiento de la obesidad. La única medida realmente útil es mantener fuera del alcance o bajo llave el acceso a los alimentos y acompañar esta medida con el ejercicio físico diario.

El seguimiento nutricional es importante pues suele observarse deficiencia de calcio y vitamina D que favorecen la aparición de osteoporosis, lo cual disminuye la densidad ósea favoreciendo fracturas.

En estos pacientes la obesidad va a originar la aparición de complicaciones como: diabetes, afecciones coronarias, un aumento del sedentarismo y alteraciones respiratorias. Estas dos últimas complicaciones, sumadas a la hipotonía general, generan que los pacientes tiendan a evitar todo esfuerzo físico, lo cual redundo en un círculo vicioso que no beneficia su salud.

A medida que aumentan los espacios sociales en los cuales participan, las posibilidades de encontrar comida aumentan y se pierde, por parte de los adultos, la capacidad de control de la cantidad de alimento ingerida. Es necesario aclarar que la compulsión por comer es netamente biológica y está fuera de posibilidad alguna de autocontrol. A razón de esto, es importante el control externo, pues llegan a comer de la basura o del suelo, con el riesgo de ingerir comida en mal estado, cruda, alimento para mascotas, o productos que no sean comestibles. En caso de una intoxicación, es necesario tener en cuenta que estos pacientes generalmente no vomitan, ni aun cuando es inducido mediante medicación, lo cual puede complicar o hacer indetectables dichos cuadros: ni otros signos tales como teniendo en cuenta que las personas con SPW presentan frecuentemente distensión abdominal y problemas digestivos

Los pacientes con SPW poseen una saliva escasa y viscosa (xerostomía) que no permite la correcta lubricación de la boca, por lo cual quedan adheridas a la dentadura restos de alimentos y favorecen la formación de pequeñas acumulaciones de comida y saliva en la comisura de los labios. Por ello es recomendable sugerirles que beban abundante líquido y mantengan una higiene bucal adecuada para evitar el daño de la dentadura.

Se ha observado también que en algunos pacientes aparece la rumiación nocturna (Bruxismo) durante el sueño, lo cual desgasta de manera considerable la dentadura. Además deben recibir un seguimiento periódico de un odontólogo que evalúe el daño dental y realice los tratamientos adecuados.

Con respecto a la deficiencia en la producción de hormonas específicas a partir del eje hipotálamo-pituitario serán tratadas brevemente pues excede el objetivo del presente trabajo; pero es necesario expresar, como cuestiones asociadas a la patología, que los bajos niveles de hormona de crecimiento causan estatura pequeña y un incremento del tejido graso, incluso en pacientes con estatura normal. (IPWSO Guía Médica De Referencia Para Padres Y Cuidadores, s.f.)

Algunas investigaciones consultadas, entre ellas la de Assumpta Caixas Pedragos y Olga Jiménez Palop, (2009), agregan el retraso en la edad ósea y la osteoporosis precoz, manifestando que el tratamiento con hormona del crecimiento obtiene una mejora en la altura, la masa ósea, la composición corporal en cuanto distribución de la masa grasa, aumentando la masa muscular, la fuerza muscular, la agilidad en la actividad motora, la apariencia física, la función respiratoria y por consiguiente, la energía y la resistencia al ejercicio físico.

Debido a que los niveles hormonales de testosterona y estrógenos son normalmente bajos, el desarrollo puberal y de las características sexuales secundarias, es tardío o incompleto. La infertilidad es una característica del SPW, debido al mismo bajo desarrollo gonadal, aunque se conoció un caso de embarazo y parto de una mujer; por lo cual los especialistas recomiendan estar atentos a las características sexuales secundarias y el ciclo menstrual normal como posible riesgo de embarazo y de esta manera poder tomar las medidas de anticoncepción adecuadas.

Es importante tener en cuenta que el hipotálamo, principal centro neuroendócrino afectado en el SPW, también regula la temperatura corporal, con lo cual, no siempre es detectable la presencia de fiebre cuando padecen otro tipo de afecciones, lo que puede retrasar el diagnóstico de enfermedades infecciosas graves. Por el contrario puede darse que elevadas temperaturas se observen ante enfermedades leves.

La aplicación de anestesia durante las intervenciones quirúrgicas suelen requerir cuidados especiales, debido a que estas personas presentan una respuesta exagerada a la anestesia. Varias de las características del síndrome requieren intervenciones quirúrgicas como en el caso de la presencia de la escoliosis, las/el adenoides y amígdalas de gran tamaño, la criptorquidia y el estrabismo.

Por otra parte, es necesario informar en los espacios sociales de concurrencia del paciente y a los familiares que suele visitar, que los pacientes con SPW tienen una elevada tolerancia al dolor lo cual puede enmascarar la presencia de una infección o herida hasta que la misma sea grave.

La obesidad y los trastornos respiratorios asociados traen aparejados problemas de sueño. Algunos pacientes mejoran con la pérdida de peso, ya que el sobrepeso influye en la respiración durante el mismo, pero no sucede en todos los casos; con lo cual algunas investigaciones sostienen el origen central o problemas primarios de sueño. Moris A. Angulo (2002) sostiene que además de la hipoventilación consecuente de apneas obstructivas por amígdalas o adenoides de gran tamaño, influye también la falta de relación de los músculos de la respiración, entre otras anomalías del aparato respiratorio. A raíz de ello es común que los médicos soliciten realizar estudios del sueño, tales como polisomnogramas.

Los pacientes con SPW padecen de somnolencia o narcolepsia. La somnolencia se manifiesta en períodos de tiempo de baja estimulación o durante actividades poco estimulantes.

Como puede verse el seguimiento del SPW requiere del trabajo interdisciplinario de un equipo de profesionales, lo cual en la práctica no siempre sucede así, quedando solo como una tarea multidisciplinaria entre fonoaudiólogos, psicopedagogos, psicólogos, fisiatras, kinesiólogos, odontólogos, endocrinólogos y pediatras; a ellos hay que sumar los profesionales que actúan durante las primeras etapas de la vida donde se articulan las tareas de neonatólogos y genetistas.

Assumpta Caixàs Pedragós y Olga Giménez Palop (2009) sugieren que el tratamiento de los pacientes con SPW ha de iniciarse precozmente y llevarse a cabo “por un equipo multidisciplinar coordinado por la persona que reúna la mayor experiencia y la más alta motivación.”

Los pacientes con SPW presentan escoliosis y otros problemas ortopédicos, por lo que requieren un tratamiento ortopédico específico por parte de un especialista traumatólogo, kinesiólogo y fisiatra.

El SPW es uno de los escasos cuadros clínicos en los que la obesidad se asocia a talla baja, este hecho permite distinguirlo fácilmente de la obesidad exógena, donde el crecimiento es normal.

Como el SPW tiene su propia manera de crecimiento, para la valoración antropométrica de estos pacientes es importante utilizar las curvas de crecimiento

estandarizadas específicas para pacientes con SPW y no compararlos con el crecimiento de niños sanos.

La hormona de crecimiento (GH), es producida por la glándula hipófisis, situada en la base del cráneo que juega un papel importante en el crecimiento a partir de los primeros años hasta el final de la pubertad. El control de la secreción del GH por la hipófisis es regulado por el hipotálamo, que produce 2 hormonas. Una es estimulante de la liberación GH y la otra es inhibidora.

Existen estudios de casos en donde se ha realizado tratamiento con hormona del crecimiento, con resultados dispares. En la mayoría de ellos son cautos en generar expectativas al respecto, pero han observado mejora en aspectos médicos. Por otra parte advierten, también sobre efectos no deseados que se han observado e incluso la muerte de pacientes. Entre ellos, Caixás Pedragos y Palop (2009) afirman que la sensibilidad a la insulina mejora junto a las posibilidades de no desarrollar diabetes o riesgo cardíaco y la Dra. Zapico (s.f) afirma que se han observado efectos secundarios en los pacientes tratados, (con hormona de crecimiento) salvo la aparición en algunos casos de una intolerancia a la glucosa.

Dado el caso, recomiendan necesario animar a la familia a que realice los controles médicos necesarios para que determine si son necesarios controles médicos periódicos de la tolerancia a la glucosa y de los niveles de glucosa en ayunas.

Los profesionales que atienden a pacientes con SPW, sobre todo las Profesoras de Apoyo a la Integración Escolar o Acompañantes Terapéuticos, deben estar asesorados respecto de los aspectos médicos de la enfermedad, para informar a los padres y docentes sobre conductas que alerten que algo en la salud del niño no está bien. Aspectos como la resistencia al dolor, la falta de fiebre o la imposibilidad de vomitar pueden ser aspectos que por desconocimiento pongan en peligro la salud del niño.

Durante una clase de educación física, el niño o joven tiene una exigencia respiratoria, una fragilidad ósea y una hipotonía diferente al resto de sus compañeros que el profesor debe conocer.

Por la misma razón, es necesario recomendar a los padres que archiven de forma ordenada todos los estudios médicos e informes profesionales, y que muestren copias de los mismos a los profesionales que asisten al paciente con SPW, para mantenerlos informados respecto de los tratamientos que recibe. Es responsabilidad de los profesionales comunicarse con otros especialistas e intercambiar información respecto de la evolución del paciente, al menos mediante informes escritos; con lo cual es necesario solicitar a los padres o tutores, que

avisen con anticipación a los profesionales si realizarán una interconsulta, para elaborar los mismos.

### **1.5 La base anatómica y funcional del aprendizaje en el SPW.**

Siguiendo a Luria (1979), se comprende que el cerebro trabaja como una red interconectada, como “sistemas funcionales” enviando y recibiendo señales eléctricas y químicas que conjugan un modo de funcionar propio de cada persona. A continuación se explica el funcionamiento de la red cuerpo-mente a partir de las características propias del SPW.

Funciones basales aseguran al cerebro su energía y oxigenación de modo tal que esté en las condiciones óptimas para procesar la información, y poner en marcha diferentes conductas. En ello interviene el bulbo que regula la respiración y el ritmo del corazón. A esto Luria (1979) lo llamo el tono cortical, y lo incluyó en el primer bloque de los sistemas cerebrales. El estado denominado *de Arousal*, es también conocido como estado de alerta, es decir el estar despierto permitiendo el control del medio externo e interno de la persona. Este particular estado, esta disminuido en el SPW y está regido por el sistema reticular ascendente, que está ubicado en el tronco del encéfalo y posee numerosas conexiones que se tratarán brevemente más adelante.

El cerebro medio, se compone de varias estructuras el tálamo, la amígdala, el hipocampo y el hipotálamo, todas ellas con conexiones a otras áreas del encéfalo y todas ellas con funciones que dan su característica a la conducta y a las capacidades de aprendizaje de los pacientes con SPW, como se analizara a continuación:

El tálamo monitorea la información sensorial e informa a la corteza cerebral sobre lo que sucede afuera, la amígdala regula las emociones, para ello necesita recurrir a la memoria a largo plazo. Las emociones a su vez, influyen en la selección de experiencias y estímulos que se memorizarán y a cuales es necesario o vital prestar más atención, es por ello que hablamos de motivación al hablar de sistema límbico. La amígdala, por lo tanto, también, influye en el procesamiento inverso de las emociones surgidas de experiencias importantes para preservarlas en la memoria a largo plazo.

El hipotálamo, principal centro neuroendocrino afectado en el síndrome de Prader Willi, también regula la temperatura corporal, el apetito y el sueño, también participa, junto a la amígdala, de las emociones y de la regulación de las hormonas. Han sido descritas como características del SPW, el hambre constante, la dificultad en la regulación de la vigilia y el

sueño, las explosiones emocionales y problemas hormonales que generan bajo desarrollo gonadal y baja estatura, entre otros.

A todo ello se agrega la corteza cerebral, a través de la cual, se organizan los distintos tipos de memoria, las habilidades de los dos hemisferios, la especialización de cada lóbulo la coordinación de los movimientos y el equilibrio por el cerebelo, el lenguaje, el pensamiento, para la planificación y puesta en marcha de la conducta a través de la corteza prefrontal.

Dentro de las funciones de la corteza prefrontal se puede encontrar que controla los procesos cognitivos que seleccionan las conductas apropiadas según el contexto en el que se encuentre la persona, lo cual realiza a través de información que ya tiene internalizada, y a partir del análisis de las señales ambientales. En esta evaluación del contexto intervienen registros de la secuencia de los acontecimientos recientes (memoria a corto plazo o memoria temporal), el reconocimiento de objetos, personas o lugares a través de los sentidos y el procesamiento sensitivo multimodal de los mismos.

La orientación hacia los estímulos, se halla ampliamente influida por los sistemas sensoriales y somestésicos. Por lo que implican un amplio rango de áreas parietales y oculomotoras, dado que los movimientos reflejos oculares, cefálicos, y del cuello permiten la orientación visual hacia los estímulos externos.

### **1.6 Las características específicas del SPW . Un análisis a partir del Primer Sistema Funcional de Luria.**

Gran parte de las características específicas del Síndrome de Prader Willi nombradas en el capítulo I.5 se relacionan con funciones en las que intervienen, principalmente, el hipotálamo y núcleos ubicados del tallo cerebral y especialmente la formación reticular.

Luria define tres unidades funcionales básicas, estando, la primera de ellas mayormente afectada en el SPW.

El primer bloque es el encargado del tono cortical, es decir del estado óptimo de activación de la corteza para poder realizar Procesos Básicos y Superiores. En este bloque participan:

- Procesos metabólicos del organismo que mantienen la homeostasis. En el mantenimiento del equilibrio interno, participan procesos respiratorios digestivos y las glándulas de secreción interna, todas estas funciones se hayan reguladas por el hipotálamo, con lo cual, en parte, se explican las dificultades observadas en pacientes con SPW en estas áreas.

- La formación reticular, ascendente y descendente.
- Conexiones de la formación reticular con la corteza frontal.
- Estructuras límbicas que participan a partir de componentes emocionales y motivacionales;
- Los estímulos provenientes del exterior, visuales, auditivos y somestésicos, que activan el reflejo de orientación (reacción de *arousal*), y las cortezas primarias y secundarias de la zona posterior del cerebro.
- La planificación de la conducta desde los lóbulos frontales.

Por lo anterior es posible comprender, que en el SPW el tono cortical esté disminuido debido a procesos metabólicos. Por esta razón, ni bien la falta alguno de los demás componentes activadores, como por ejemplo los motivacionales o afluencia constante de información procedente del ambiente externo, resulta difícil mantener el primer bloque activado y frente a una disminución en la intensidad de los estímulos externos, o frente a la pérdida de la motivación con respecto a los mismos, el paciente cae en somnolencia o directamente se duerme. Por otra parte, se suman a ello, las dificultades en la respiración, aumentadas por la hipotonía las cuales no brindan la oxigenación necesaria para el correcto mantenimiento del tono de la corteza cerebral.

Como se dijo anteriormente, el hipotálamo, controla la homeostasis del organismo a través del sistema nervioso autónomo y de sus conexiones endócrinas y viscerales, es el responsable del mantenimiento del equilibrio en el medio interno. Por otra parte, posee conexiones con el sistema límbico y juntos participan del bloque de activación de la corteza cerebral. También participan la motivación y la emoción que tienen una importante función adaptativa, aumentan la atención e influye en la orientación de la misma hacia los eventos significativos o con valores emocionales importantes. Las motivaciones cumplen tres funciones: orientan la conducta, son activadoras y energéticas de la conducta y son organizadoras de la misma en una secuencia conductual coherente. (Álvarez González y Trápaga Ortega, 2005)

En gran parte de las funciones del primer bloque de Luria, participan estructuras del diencefalo: El tálamo es un centro de relevo de gran parte de la información que llega del sistema periférico hacia la corteza cerebral y cumple funciones de un procesamiento previo de las aferencias que recibe proyectándolas hacia las áreas de la corteza: visual, auditiva y somatosensorial. El tálamo no solo proyecta la información sino que previamente realiza una

selección, inhibición, facilitación e integración entre diversas modalidades sensoriales. (José León-Carrión, 1994)

La novedad de una situación, por comparación con estímulos anteriores (memoria) conduce a una movilización del organismo, es decir a un reflejo de orientación, de lo contrario se produce una habituación y los estímulos presentados pierden su novedad. En este proceso de comparación intervienen neuronas del hipocampo y el núcleo caudado, las cuales bloquean su actividad ante estímulos repetidos, convirtiéndose de este modo en una fuente de regulación del tono cerebral. A través de observaciones clínicas a pacientes con SPW puede inferirse que este proceso se encuentra afectado, perdiendo el tono cortical, requiriendo, entonces un aumento de la motivación para activarlo nuevamente. (A. R. Luria, 1984)

Finalmente, una de las formaciones más antiguas de nuestro sistema nervioso central (SNC), la formación reticular, está muy relacionada a las características del SPW. Se localiza a todo lo largo del tronco cerebral desde la médula hasta el diencéfalo, y se extiende hasta el cerebelo. Establece conexiones con otras estructuras formando un sistema que incluye a tálamo, hipotálamo, hipófisis, núcleos ubicados en el puente de Varolio o protuberancia y en la medula oblonga, conectándose todas las estructuras entre sí para realizar diferentes funciones:

1. Regular el ciclo vigilia/sueño: donde participan diferentes núcleos del tronco cerebral, que liberan diferentes tipos de neurotransmisores con funciones excitatorias e inhibitorias que en función de su liberación, mantienen al sujeto en diferentes estados: alerta, despierto, somnoliento, dormido o le permiten caer en el sueño profundo.
2. Regular la percepción del dolor.
3. Influir en el control de los movimientos voluntarios.
4. Regulación de la actividad visceral.
5. Regulación de la función cardíaca y respiratoria.

Por otra parte, también inciden en la capacidad atencional y en el mantenimiento del tono cortical, los lóbulos frontales:

Una gran parte de la actividad humana se evoca por intenciones y planes, por proyectos y programas que se forman durante la vida consciente del hombre, que son sociales en su motivación y que se efectúan con la



íntima participación, inicialmente externa, y mas adelante interna, del lenguaje. Cada intención formulada en el lenguaje define una cierta meta y evoca un programa de acción conducente a la consecución de la meta. Cada vez que la meta es alcanzada, la actividad se detiene, pero cada vez que no es alcanzada, conduce a una mayor movilización de los esfuerzos. ( A. R. Luria, 1984; p.56)

Para finalizar, y continuando el seguimiento de los conceptos de Luria y su teoría de los sistemas funcionales, se puede observar que las actividades psíquicas más complejas poseen organización sistémica, es decir actúan en forma conjunta. Esta teoría se distancia del localizacionismo estricto, dado que no hay una correspondencia directa y exclusiva entre conductas y áreas específicas del cerebro y plantea que cualquier parte del cerebro puede ser parte de más de un sistema funcional, mostrando la equipotencialidad y pluripotencialidad de las áreas del cerebro, (Manga y Ramos, 1991).

Todo lo expresado remite a la idea de plasticidad cerebral y permite pensar lo insondable que es la mente humana, con sus infinitas posibilidades de desarrollo, aun en condiciones que podrían ser consideradas poco ideales para su mejor desenvolvimiento posible.

### **1.7 La función del hipotálamo como regulador del hambre.**

Una de las principales investigaciones acerca de la falta de saciedad en el SPW es de la Doctora Assumpta Caixàs Pedragós (2005), quien, cita otros estudios realizados en base a la determinación de los niveles de péptidos, hormonas y neurotransmisores específicos, los cuales actúan antes y después de comer analizando la diferencia existente entre pacientes sanos, obesos con pacientes con SPW. En la mayoría de ellas concluye que los resultados obtenidos aún requieren de más investigación al respecto.

Como se expuso anteriormente, la relación entre la cantidad de ingesta en el SPW, la duración de la misma, el gasto calórico reducido, el sedentarismo, (propiciado por la hipotonía muscular) y el ritmo del metabolismo del organismo que padece favorecen el aumento de peso en el SPW.

En comparación con individuos obesos y sanos, su saciedad está retrasada o disminuida y, ante una comida libre, la velocidad inicial de la ingesta es menor, pero es continua y constante, sin curva de desaceleración, con lo que la duración del consumo es mayor. (Caixás Pedragós Assumpta.2005 p. )

El mecanismo autorregulador está regido centralmente desde el hipotálamo quien recibe informaciones provenientes de vías periféricas ascendentes situadas en los intestinos, el estómago, el hígado, el páncreas y los tejidos adiposos a través de informantes químicos. (Los principales son: la Serotonina, la Dopamina, la Ghrelina, la Leptina, y los Péptidos, entre ellos el llamado YY3-36 el cual fue recientemente descubierto.)

La explicación exhaustiva del funcionamiento de ellos excede la finalidad del presente trabajo, por lo cual se lo hará brevemente. La importancia de ella es que permite comprender como el SNC, no es un sistema desligado del resto del organismo en una dualidad ya superada de cuerpo-mente, sino una totalidad que conforma un sistema sumamente complejo e interdependiente en cada uno de sus componentes que está en permanente interacción con otros sistemas, en este caso con el endocrino y el digestivo.

El cuerpo humano posee una capacidad de retroalimentación, donde el ejercicio físico y las hormonas interactúan de modo de regular el peso y el aumento de masa muscular. Con un aumento de ingesta y la hipotonía que los mantiene inactivos, los pacientes con SPW pierden la capacidad de mantener este feedback funcionando adecuadamente.

Una vez más puede concluirse en la importancia del trabajo interdisciplinario en el tratamiento del SPW, entre quienes coordinan la integración escolar y social del paciente y quienes controlan la calidad de vida desde el punto de vista médico. Solo así se evita la dualidad cuerpo-mente y se comprende al sujeto integralmente, como un sujeto biosociopsicológico.

Capítulo 2  
**LA FAMILIA DEL PACIENTE CON SÍNDROME DE PRADER  
WILLI**

## **2.1 Las pautas y organización familiar frente a la presencia de un integrante con discapacidad.**

En una familia existe una interacción en donde se dan un conjunto de acciones con las cuales cada miembro influye en los restantes y es influido por ellos. A su vez el ambiente familiar primario es influido por mandatos provenientes de la familia más amplia y de la comunidad de pertenencia.

John Rolland (2000) intenta ofrecer una mirada sistémica de cómo las pautas y organización familiar cambian frente a la presencia de una enfermedad crónica, terminal o frente a la discapacidad. Las interacciones entre los miembros de la familia son tales que un cambio en cualquiera de los miembros de la familia afecta al resto de los individuos, lo que a su vez afecta a otros miembros en una cadena de influencias al modo de los engranajes del viejo mecanismo de un reloj a cuerda, donde el movimiento de uno de ellos influye en el movimiento de los demás.

A continuación se partirá de sus conceptos para intentar abordar la situación de las familias con un integrante que padece SPW.

Desde este punto de vista, Rolland, J., (2000) proporciona pautas para comprender la enfermedad y la discapacidad desde un punto de vista más amplio:

Legados y pautas de adaptación multigeneracionales dan forma a mitos, creencias y expectativas que influyen sobre el modo en que las familias perciben una crisis de salud y guían el tipo de sistemas que desarrollan en presencia de la adversidad: (Rolland, 2000, p.30)

En otras palabras existe todo un sistema de creencias y explicaciones que la familia da respecto de porque les ha tocado padecer la discapacidad o enfermedad del paciente. Rolland J., (2000) concluye entonces que la familia debe emprender la tarea de crear un significado acerca de la discapacidad que le permita llevar adelante la situación, la preserve de un sentido que la ancle en un lugar sin posibilidades de avance y que le permita emprender el camino terapéutico sintiéndose competente y capaz. Rolland (2002) hace hincapié en considerar a la familia como “sistema prestador de cuidados” y no a la persona enferma como unidad central de atención, que aborde las necesidades psicosociales de todos los miembros

de la familia y amigos íntimos. Esto permite encontrar un modelo de adaptación a la situación basado en los puntos fuertes y vulnerables del sistema familiar.

Es importante, al realizar un trabajo con el grupo familiar que incluya a los miembros más significativos del entorno del paciente:

La constelación familiar incluye a todos los miembros de la unidad doméstica actual, el sistema de la familia extensa (incluyendo los progenitores que no tienen la custodia de los niños después de una separación o divorcio) y las personas claves que funcionan como miembros de la familia (amigos íntimos y profesionales de la salud). (Rolland, 2000, p.98)

Anna María Sorrentino (1990), por su parte, describe la situación que vive una familia frente a la deficiencia física. A partir de sus conceptos se puede realizar un paralelismo con el tema del presente trabajo:

Cuando sucede el nacimiento de una persona con una enfermedad incapacitante, genera un quiebre en la manera en que cada integrante de la familia se mueve, posiciona, se percibe y percibe a los demás y como consecuencia un quiebre en la forma que la familia venía jugando roles e interactuando entre sí. Este quiebre se manifiesta de manera diferente en cada uno de los miembros de la familia y es sobrellevado de acuerdo a la capacidad de adaptación propia de cada uno y de la familia en sí misma, como grupo primario. (Sorrentino, 1990)

Para poder llevar saludablemente este proceso, la familia, deberá ir adaptándose a las necesidades que vayan surgiendo a medida que el niño con discapacidad pase por cada una de sus etapas evolutivas; lo cual es un desafío, pues requiere contantes re- adaptaciones y cada una de ellas son altamente influidas por los significantes propios de cada integrante de la familia.

“Las familias deben encontrar un equilibrio entre la necesidad de proximidad y conexión y el respeto por la separación y las diferencias

individuales. Este equilibrio cambia a medida que las familias se desplazan a lo largo del ciclo de vida.” (Rolland, 2000, p.101)

John Rolland (2000), expresa que es importante partir considerando a la familia como unidad central de atención, y no pautar toda la intervención sobre la persona enferma. Presenta un modelo biopsicosocial, definido desde una perspectiva sistémica, que aborde las necesidades psicosociales de todos los miembros de familia y personas relacionadas fuertemente a la misma.

A partir de este concepto se analizará la dinámica familiar como un sistema que incluye a los seres individuales en una serie de interrelaciones e influencias.

## **2.2 La pareja parental, los hermanos y las expectativas individuales.**

Se ha hablado y teorizado ampliamente acerca de las expectativas que genera el nacimiento de una persona con algún grado de discapacidad y la visión acerca de la proyección del futuro de ésta que imagina cada uno de los miembros de la familia. A ello se suma, la carga emotiva, la cantidad de tarea que demanda el cuidado y la atención del niño, la asistencia a cada una de las terapias y los problemas de salud asociados.

Los niños y adolescentes con SPW necesitan constante supervisión para evitar que coman algo tóxico o que coman de más. Esta característica absorbe gran parte del tiempo de los padres en la familia. Si la pareja conyugal no ha logrado un equilibrio adecuado, uno de ellos, generalmente las madres, terminarán cayendo en un estado de agobio por la constante lucha con las fuertes características del síndrome: rabietas, mentiras, manejos psicológicos, constante búsqueda de comida, etc.

Para muchas madres el continuar con su profesión o tarea laboral trabajando fuera del hogar, les permite un cambio de ambiente y un espacio en el cual desarrollar su autoestima, pero en muchos casos diversas circunstancias obligan a que deban renunciar a sus trabajos para atender a su hijo, poniendo sus energías y deseos en un trabajo altamente desgastante que no le ofrece los frutos esperados, disminuyendo su autoestima, minando su psiquismo.

Si la pareja parental no puede contenerse mutuamente algunos de los dos caerá rendido o la pareja misma sucumbirá. Rolland (2000) al respecto explica que las afecciones crónicas hacen estragos en las relaciones de pareja y que las mismas deben sortear el desafío

de mantener al mismo tiempo, una relación viable y equilibrada, mientras desempeñan los roles de paciente y cuidador, respectivamente.

La tarea de ser padres se intensifica frente a niños con discapacidad. En el caso del SPW, si bien a veces el retraso mental no es muy marcado, las características conductuales y biológicas del síndrome implican una fuerte demanda de atención por parte de los adultos.

El trabajo interdisciplinario debe incluir necesariamente el trabajo con padres desde el área de psicología, como así también contemplar, en los casos que sea posible, la asociación de los padres a grupos de ayuda con otros padres de niños con SPW y la inclusión de la familia más amplia en el cuidado del niño para que la pareja pueda tener un momento propio, por lo menos un fin de semana al mes. Por familia amplia, se está haciendo referencia a los abuelos, tíos, primos o alguna otra persona que participe de la vida familiar con frecuencia. Al respecto, Sorrentino (1990) advierte que se corre el riesgo que, ante las necesidades del niño, el rol de padres reemplace o desplace al de cónyuges en la percepción de los miembros de la pareja, con pérdida para ambos del espacio indispensable para la “experiencia dual” y el cuidado de la relación de pareja.

Para mantener a la familia más amplia trabajando a favor del desarrollo del niño es preciso incluirla en una reunión familiar amplia donde se traten las expectativas y deseos de cada uno y se le explique las características del síndrome y la importancia del sostenimiento de las pautas del tratamiento cuando el niño permanece fuera del hogar, de visita en la casa de otros familiares.

El tratamiento no debe solamente supeditarse al trabajo de los padres, pues hay circunstancias en las cuales necesariamente necesitarán incluir a otros miembros de la familia, como por ejemplo, la necesidad de hacer un viaje, la estancia en una clínica de la madre ante el nacimiento de otro hijo, etc. El equipo interdisciplinario deberá ayudar a los padres a escoger cuidadosamente quienes son las personas más aptas para cuidar al niño en el caso de su ausencia respetando los deseos y expectativas de los padres pero brindando pautas para pensar en quienes son los más aptos para realizar esa tarea.

El hecho de que otro familiar o una niñera debidamente informada, puedan permanecer temporalmente con el niño le da a los padres un espacio para la propia realización personal, de la pareja y continuar con su carrera profesional, si la tuvieran. En caso contrario los padres se encuentran ante una encrucijada al tener que decidir si entregan todo por el niño al costo de perder otro espacio de crecimiento personal. Esa carga depositada en el diagnóstico del niño a la larga trae consecuencias nefastas para el desarrollo del mismo y para

el psiquismo de los padres que sienten que su esfuerzo por llevar adelante una tarea difícil y ardua no rinde los logros que esperaba.

Esto no quiere decir que los padres deban delegar todo en otras personas, sino que deben, con la ayuda profesional adecuada encontrar un espacio para sí mismos con el mayor equilibrio posible.

La enfermedad orgánica facilita ser depósito de fantasías de los miembros de la familia, y la particular forma en que los miembros interaccionan entre sí depende de las propias historias personales y familiares. De esto se desprende que una intervención psicológica que se dirija solamente al paciente individual o una que, de forma separada, incluya un espacio aparte para alguno de los padres, será menos efectiva que una intervención grupal. Si el espacio individual es necesario, deberán articularse objetivos de trabajo de forma interdisciplinaria.

Es necesario tener en cuenta además que la discapacidad en el niño requiere una constante readaptación familiar. En el caso de niños con SPW, la familia pasa de un bebé con dificultad para succionar, y quien difícilmente se alimenta; a un niño que comienza a comer sin poder detenerse.

Cada uno de los padres ha desarrollado creencias a lo largo de su vida acerca de lo que significa la discapacidad. Lo mismo sucede con los abuelos y hermanos. Cada uno de ellos tiene expectativas y sueños con respecto a ese niño que pueden parecerse a las de los demás integrantes de la familia en diferente medida o no. A partir de estos modos de pensar y de actuar enfrentan la discapacidad y la capacidad: toman decisiones, buscan respuestas, acatan las indicaciones de los especialistas e interpretan la realidad del paciente y su entorno.

Una parte importante de la bibliografía actual sobre discapacidad hace foco principalmente sobre los padres del discapacitado, debido a su rol, sus expectativas y sus miedos. En menor cantidad, se han dedicado a investigar sobre la situación del hermano, del tío y del abuelo de un paciente.

Merece una consideración especial el caso de los hermanos de los pacientes con discapacidad, ya que cumplen un rol fundamental en la dinámica familiar:

Sorrentino (1990) expresa que los otros hijos le dan, a los padres, una visión distinta y gratificante del futuro y, en ocasiones, los niños mayores, resultan un apoyo y una ayuda para el desarrollo del hermano que padece discapacidad; siendo una fuente de satisfacción para los padres.



En algunos casos, sucede lo contrario, los hermanos se muestran celosos por la atención que reciben los niños discapacitados desarrollando conductas inaceptables. En otros casos pueden llegar a sentir vergüenza de pertenecer a una familia con un niño discapacitado.

Una situación de fuerte significación que pesa sobre los hermanos en prospectiva, es la posibilidad de tener que hacerse cargo del hermano discapacitado en un futuro, cuando sus padres ya no estén o no puedan hacerlo. Esto puede manifestarse como una negativa y frente a esto dar lugar a sentimientos de culpa por tener que institucionalizarlo, o puede manifestarse como una carga que difícilmente están dispuestos a soportar por tener que desplazar los propios sueños. Los que estén preparados a asumir el desafío, deberán enfrentarse a la difícil tarea de mantener la comida fuera del alcance de un joven o adulto con SPW con gran capacidad de manejo de las situaciones. Su tarea de tutores se verá beneficiada dependiendo de la forma en que sus padres pudieron llevarla a cabo cuando el discapacitado era pequeño.

Sorrentino (1990) afirma que puede darse una oposición fuerte de roles entre el hijo sano y el discapacitado. Si los padres sostienen que por sus características el hijo es no autónomo, una necesidad de supervisión frente a la alimentación, puede extenderse a otras áreas y llevar a la sobreprotección del discapacitado, y este significado, si se extiende, puede llevar a considerarlo “disminuido en todo y para todo”.

Por otra parte los hermanos del niño con discapacidad pueden llegar a ser sobrevalorados o sobreexigidos por los padres, por lo cual llegan a menudo mal preparados a la vida social, donde estarán obligados a verificar sus propios límites y capacidades en competición con el resto de las personas (Sorrentino, A. 1990). El hermano sobrevalorado podrá desarrollar actitudes de búsqueda de la perfección o de dificultades para tolerar la frustración que no le permitirán ser suficientemente flexible para poder adaptarse a las circunstancias de la vida ni a las necesidades de su hermano discapacitado.

Es posible concluir, a partir de estos conceptos, que el desarrollo saludable de una persona discapacitada, depende del desenvolvimiento en un ambiente armónico, por lo cual, la familia debe ser, necesariamente incluida dentro del programa terapéutico.

### **2.3 La disponibilidad y la calidad de los servicios sociales, económicos y socioeducativos**

Aun cuando la familia logre sobrellevar la tarea, aceptar el diagnóstico y se muestre cooperadora y abiertamente participante en el tratamiento, se verá afectada por los recursos económicos que posea, el acompañamiento que reciba de la familia general y el grupo social, así como por la disponibilidad y la calidad de los servicios sociales a los que tenga acceso:

- La posesión de obra social, medicina prepaga, o atención adecuada en hospitales públicos.
- La calidad de la vivienda y los lugares donde pueda guardarse los alimentos.
- El nivel educativo de los padres.
- La necesidad de realizar trabajos extra por parte de los padres, para poseer ingresos suficientes para afrontar los gastos de los tratamientos no cubiertos y los derivados de la compra de comida baja calorías, generalmente de mayor costo.
- La comprensión de los empleadores de los padres ante los frecuentes pedidos de permisos extraordinarios, para atender al niño o llevarlo a los espacios de rehabilitación.
- El apoyo de los parientes, terapeutas, médicos y docentes, etc.
- La comprensión por parte de los espacios sociales y educativos de las características propias del síndrome.

El profesional debe hacer uso de toda su capacidad de empatía para intentar ponerse en lugar del otro, de toda su capacidad de análisis para desentrañar los significantes ocultos e interpretarlos en función de la historia personal de cada uno de ellos, en función del rol que tiene cada uno dentro de la familia, no solo como padres, hermanos, tíos y abuelos, sino, también como quienes permiten determinadas situaciones, o bien acatan las demandas del tratamiento, como así también, quienes rompen las reglas. La persona que padece SPW es un ser único en una familia única con seres únicos entrelazados por lazos familiares únicos.

Circunscribiendo, esta situación en el marco social de nuestro país, es necesario reflexionar como éstas familias tienen que enfrentar una situación propia y al mismo tiempo una situación de la sociedad donde viven:

En la sociedad argentina del presente se asocia la reunión social, el festejo de algún acontecimiento familiar o alguno marcado por el calendario, con la realización de abundante cantidad de comidas y bebidas, consistentes en varios platos y postres.

El almuerzo en familia de los domingos, tradición heredada de las culturas inmigrantes; el festejo de cumpleaños, las salidas, las visitas escolares y hasta el recreo en los espacios educativos están fuertemente signados por un contenido cultural respecto del consumo social de alimentos.

En esta cultura, el paciente con SPW debe enfrentar su propia compulsión, haciéndola una tarea inalcanzable. Es muy difícil, por no decir imposible, para un niño o adulto con SPW el tener tanta comida a su alcance y que no le permitan consumirla, mientras percibe un hambre intensa. El hecho de no planificar adecuadamente el menú generará berrinches o discusiones que pondrán en peligro el desarrollo armónico del festejo para todos los integrantes de la familia y generará, en quien lo padece, un sufrimiento que pudo ser evitado.

Los familiares de pacientes con SPW tendrán que planear sus festejos en torno a la preparación de alimentos adecuados en cuanto contenido calórico y cantidad. El menú de los festejos deberá contener, para todos los integrantes, alimentos bajos en calorías con profusión de ensaladas, vegetales y otros con bajo contenido en grasas y alto contenido en fibras.

Es interesante que en las reuniones familiares, tíos y abuelos cooperen en la costumbre de servir solo una porción por persona del plato preparado y tener al alcance distractores para que los niños y adolescentes con SPW, desvíen su atención de la comida.

Por ejemplo: En una reunión familiar de navidad pueden abrirse los regalos antes de comer para que el entusiasmo por el nuevo juguete quite la atención de la comida. En reuniones de otro tipo se puede esperar la visita del niño con alguna actividad que sea altamente motivante y que tome un tiempo prudencialmente largo en resolverlas: rompecabezas, colores, acuarelas, pizarras, reproducción de una película, etc. Es importante conocer cuáles son los intereses del niño para elegir una actividad lo suficientemente motivadora.

Los niños con SPW tienen que llegar más tarde a las fiestas de cumpleaños, cuando el momento de la comida haya finalizado y ser animados a participar de los juegos para evitar que coman en exceso y también para ayudarlos a gastar energía. Nunca deben permanecer sin la compañía de un adulto debidamente informado sobre el síndrome. Al finalizar la fiesta, retirarlos y llevarlos al hogar procurando evitar la cena, acostándolos a dormir temprano para compensar el exceso de calorías consumido en los alimentos. Generalmente el cansancio que les ha ocasionado la participación de juegos y las propias características del ciclo de vigilia y sueño, hace que estos niños fácilmente escojan irse a dormir temprano. En caso contrario es necesario educar al niño para que tenga como regla que después de una fiesta de este tipo, lo único que tiene permitido cenar es una porción pequeña de algún alimento con bajo contenido calórico.

La constancia en el mantenimiento de las reglas por parte de la familia y la coherencia en conservarlas en los variados espacios sociales de participación del niño o adolescente es fundamental para el logro y mantenimiento de la calidad de vida actual y futura del paciente.

Para concluir el presente capítulo se transcribirán dos citas de John Rolland (2002) que merecen la reflexión por parte de los profesionales que trabajamos con familias de personas con discapacidad.

La primera de propone una revisión de la forma en que se ha hecho teoría acerca de la familia:

La investigación sobre familias que se enfrentan a la enfermedad y a la discapacidad, como también los estudios acerca del paciente individual, tienden a destacar la dinámica patológica de la familia que se asocia con un curso desfavorable de la enfermedad o una defectuosa observancia del tratamiento. (Rolland, 2000, p.31)

Rolland (2000) agrega que al aplicar esas conclusiones de manera indiscriminada a familias y a programas de formación profesional se ha hecho un mal uso de las conclusiones extraídas en las investigaciones. En lugar de ello propone un sistema funcional que pueda hacer frente a los desafíos de la enfermedad.

La segunda de las citas propone reflexionar acerca de la posición del profesional. Al respecto John Rolland (2000) expresa: “Es de vital importancia que los profesionales comprendan de que maneras sus propios sistemas de creencias y las cuestiones de su ciclo de vida y multigeneracionales vinculadas con el tema de la pérdida afectan su eficacia.” (Rolland, 2000, p.354)

Capítulo 3  
**LAS CARACTERISTICAS NEUROPSICOLOGICAS, EL APRENDIZAJE Y  
LAS NECESIDADES EDUCATIVAS ESPECIALES**

### **3.1 Las características biológicas y su expresión individual mediatizadas por el contexto social.**

Entre de las personas que padecen SPW, existen variaciones individuales por lo cual la educación de cada persona en particular dependerá de diferentes factores que definirán su modalidad de expresión y desarrollo.

Además de las diferencias genéticas; el entorno, la pertenencia a diferentes culturas y el medio condicionan la manera en que la patología se expresa. Los psicopedagogos pueden utilizar la información provista por el estudio médico-genético para inferir las capacidades y dificultades que presentarán sus pacientes, pero nunca deben dejar de comprobar cómo, ésta predisposición genética, se ha manifestado en el niño al que atienden y cuáles son sus áreas fuertes que servirán para el tratamiento.

Ángel Riviére (1985), siguiendo el pensamiento de Vygotski, entiende que el aprendizaje condiciona el desarrollo porque las Funciones Psicológicas Superiores se desarrollan a partir de la internalización de herramientas, signos y símbolos en interacción con los otros dentro de un contexto social y cultural, determinado. El proceso de desarrollo de las Funciones Superiores consiste precisamente en la incorporación e internalización de pautas y herramientas utilizadas durante la interrelación con los demás. Siguiendo esta idea, la maduración, por sí sola, no sería capaz de producir las Funciones Psicológicas que en su origen son instrumentos de interacción, cuya apropiación exige inevitablemente, la participación social en espacios históricos y culturales. (Riviére A.,1985)

Riviére (1985), retomando los conceptos de la psicología de Vygotski, expresa que el Nivel de Desarrollo Potencial de la persona, hace posible incorporar las herramientas, signos y símbolos del compañero de interacción, sea éste un adulto, docente o un par. Ésta incorporación es el proceso de aprendizaje y es prospectivo en relación a un desarrollo futuro. El Nivel de Desarrollo Actual de la persona le permite realizar por sí mismo lo aprendido previamente en interacción, por lo tanto es retrospectivo y muestra el nivel de desarrollo alcanzado.

La Zona de Desarrollo Potencial, en palabras de Vygotski:

...no es otra cosa que la distancia entre el Nivel Actual de Desarrollo, determinado por la capacidad de resolver independientemente un problema y el Nivel de Desarrollo Potencial, determinado a través de la resolución de un

problema bajo la guía de un adulto o en colaboración con otro compañero más capaz. (Vygotski,1930, p.133), (Ángel Rivière,1985 p.60)

Estos conceptos llevan a un replanteo acerca de la manera en que se realizan las valoraciones diagnósticas, ya sea para el ingreso de los pacientes con SPW a centros terapéuticos o a instituciones educativas. Una evaluación, desde éstos parámetros implicaría mirar lo que el sujeto realiza de forma autónoma, es decir por sí mismo y lo que puede lograr con la ayuda de otros.

También permite plantearnos acerca del origen social (interaccional) y cultural de los contenidos (signos, símbolos y herramientas). Todo esto nos muestra lo complejo que resulta el proceso de aprendizaje, de instrumentos de interacción creados socialmente.

Respecto de lo planteado, Graciela Felices (1998), desde un enfoque sociohistóricocultural de la neuropsicología, describe al hombre como “un sujeto-objeto multidimensional, polifacético y multicausal” y afirma a la luz de las investigaciones actuales es innegable la relación cerebro conducta mediatizada por el complejo proceso de aprendizaje.

En este sentido rescata al sujeto como un ser Biosociopsicológico:

El comportamiento es una compleja función que surge como expresión de varios fenómenos que confluyen en que cada ser humano es una unidad biosociopsicológica, de la cual la base anatomofisiológica genética es la que sustenta la posibilidad de expresión en los más variados entornos y la de adaptación funcional y relacional, a los más disímiles contextos a partir de su actualización en los diversos medios, surgiendo la particularidad, individualidad e integralidad que lo caracteriza y hace único, a cada ser humano. (Felices, 2011,párr.3)

Si bien las investigaciones actuales en SPW se centran en buscar diferencias entre los grupos de perfiles genéticos y no en un perfil único para el síndrome, los aspectos culturales y

del entorno marcan matices individuales dentro de cada grupo genético. Existe diferentes grados de compromiso intelectual que puede variar desde una inteligencia normal a una deficiencia mental profunda, dentro de ese espectro se encuentran la mayoría de los casos, y los casos extremos se dan en menor porcentaje.

A partir de la variabilidad de los modos de expresión del SPW es posible deducir, que mas allá de los rasgos comunes, la valoración diagnóstica es la herramienta por excelencia para valorar las habilidades y Necesidades Educativas Especiales. Es solo a partir de ella que puede definirse un plan de tratamiento adecuado para el paciente.

### **3.2 El aprendizaje escolar**

Ya sea en una institución escolar de modalidad común o especial, el sistema escolar requiere constantes revisiones. Marta Albert García (1999) expresa que la elección del espacio de inclusión depende las necesidades educativas del alumno y de las condiciones que el espacio educativo puede ofrecer al mismo y agrega que es conveniente realizar periódicamente revisiones para evaluar cómo han cambiado las necesidades con el paso del tiempo.

Es importante no descartar la inclusión de los pacientes con SPW en un ambiente social reglado, dado que el acercamiento a la cultura y el conocimiento que le permiten un desarrollo emocional y social procurando experiencias que lo integren a la sociedad general de la manera más amplia posible.

La actividad psíquica del niño se forma bajo la influencia de los objetos que le circundan, cada uno de los cuales representa la historia materializada de la vida espiritual de cientos de generaciones; se forma bajo la influencia de los que le rodean, de su contactos con ellos...Las raíces de las funciones psíquicas superiores del hombre, se encuentran fuera de su organismo biológico en las condiciones objetivas de su existencia social y su desarrollo es el proceso de su formación social. (Luria, 1967, p.67)



Para lograr esta integración es necesario trabajar de forma interdisciplinaria y elegir las estrategias para hacerlo de modo tal que se maximicen las posibilidades del aprendiz apuntando al logro de la mayor independencia posible y un sentimiento de bienestar general.

Para definir cómo abordar cada caso en particular, es necesario contar con un diagnóstico holístico (amplio) que permita conocer el punto de partida y los objetivos a alcanzar, determinando los métodos y estrategias que serán necesarios para ello. A partir de allí se podrá definir si la integración escolar es una estrategia adecuada para la educación formal del paciente.

Narvarte, M. (2008, p.10) sostiene “El alumno con NEE será escolarizado en instituciones de educación común y solo cuando dichas necesidades revistan una complejidad la que no pueda dar respuesta el servicio ordinario, se propondrá su escolarización en escuela especial”

Para ello se realizarán las adaptaciones curriculares, incluyendo en los proyectos de integración materias curriculares y extracurriculares de modo tal de conseguir el mejor desarrollo posible. De todos modos, Narvarte (2008) sostiene agotar todas las medidas pedagógicas ordinarias antes de tomar medidas de carácter extraordinario.

Es muy importante informar a toda la comunidad educativa acerca de las características del síndrome y de los problemas de conducta asociados incluyendo al personal de la cantina o kiosco de la escuela, al personal de limpieza y de portería.

Toda la comunidad educativa debe comprender que la relación que establecen las personas con SPW con la comida, es decir la compulsión por comer, tiene una base neuroendócrina y la posibilidad de autocontrol está totalmente fuera de su alcance. En muchos casos llegan a comer de la basura, a tomar alimentos del suelo, robarlos de las mochilas de sus compañeros, e incluso comer sustancias que no son alimentos.

Durante el trabajo en el aula, los niños con SPW poseen dificultades para mantener la atención llegando a dormirse en clase cuando pierden la motivación por la tarea. Es mejor pautar una actividad motivante, después de periodos de gran actividad, como una clase exigente o de materias como Educación Física, para evitar que caiga dormido repentinamente provocando una situación de ruptura con la normativa del aula.

El sueño, en el que estos niños caen, es profundo resultando difícil despertarlos y movilizarlos luego que se han dormido. Al despertarse reaccionan con frustración pudiendo presentar rabietas o berrinches, por lo cual el clima de una clase puede verse afectado ante una situación de este tipo, afectando la rutina normal propia del paciente y del resto de sus compañeros. El docente deberá informar a sus compañeros acerca de las necesidades de un alumno con SPW, pues de otra forma pueden favorecerse situaciones que lleven a considerarlo

un ser con privilegios. Por ejemplo; sin la anticipación debida, difícilmente los compañeros puedan comprender porque este niño no asiste a la misma cantidad de horas de clase que ellos, porque tiene evaluaciones con otro nivel de dificultad, o tiene permitidas siestas en horario escolar y se lo retira del aula con cierta frecuencia. Una situación como esta no favorece posibilidades a la hora de hacer amigos, llegando a una situación difícil de revertir en la que el niño se queda sin posibilidades de interactuar con pares, aislándose o prefiriendo actividades solitarias, con las consecuencias que esto tiene para su desarrollo.

Otro aspecto que no favorece la interacción con los compañeros en la sociedad actual, es la cultura de la estética que domina todos los ámbitos. La obesidad, si bien está comenzando a aceptarse como una característica individual o una enfermedad, aún es considerada antiestética o ligada a irresponsabilidad de parte de quien la padece. Bajo significantes socioculturales como éste, compañeros de escuela o de clubes podrían rechazar a niños con SPW, ya sea por la obesidad que presentan, su falta de presteza física, sus dificultades en el lenguaje o su conducta.

### **3.3 Las diferencias genéticas y las habilidades y necesidades educativas especiales.**

A continuación a partir de dos investigaciones se presentaran las habilidades y Necesidades Educativas Especiales de los pacientes con SPW:

Martínez Pérez; Muñoz-Ruata y García García (2010) realizan un estudio comparativo entre ocho investigaciones precedentes y una propia, donde diez sujetos son evaluados con WISC-R y el Test de Illinois en Habilidades Psicolingüísticas (ITPA), concluyendo que:

Los pacientes con disomía uniparental materna presentan buenas habilidades verbales, tanto expresivas como comprensivas, y rasgos dispráxicos. Este grupo muestra mejor desempeño en las pruebas verbales de WISC-R, cercano al normal: aritmética, vocabulario y comprensión, pero no en información.

Las personas con delecciones cortas presentan deficiencia mental ligera y un predominio de habilidades prácticas; al igual que el grupo anterior conservan las habilidades lingüísticas comprensivas y estas son superiores a las expresivas.

Diferentes investigaciones sostienen que la pérdida de material genético entre una delección corta y larga es significativa y por lo tanto suponen que dicha pérdida marcaría diferencias en las habilidades de los pacientes. Las personas que poseen delecciones largas presentan deficiencia mental media, con bajo rendimiento en todas las pruebas y deterioro de las habilidades lingüísticas tanto expresivas como comprensivas. (Martínez; Muñoz-Ruata y García García, 2010)

Los sujetos con delección son, en general, más hábiles para realizar pruebas visoespaciales y se destacan en sus habilidades manipulativas con respecto a los otros grupos, pero siguen estando por debajo de lo considerado normal. Sin embargo existen contradicciones entre las investigaciones respecto al desempeño en rompecabezas y cubos.

La Asociación Española para el Síndrome de Prader Willi publica un artículo de Marta Albert García (1999) donde cita algunas habilidades cognitivas destacadas en pacientes con SPW: la memoria a largo plazo, el lenguaje receptivo por sobre el expresivo, la facilidad para aprender visualmente y de experiencias reales o simuladas, y la facilidad para la lectura.

Marta Albert García (1999) enumera también las áreas que presentan dificultades, puntualmente nombra el lenguaje expresivo, el procesamiento auditivo y la memoria auditiva a corto plazo, las habilidades motoras finas y gruesas y la dificultad para hacer amigos y conservarlos.

En el capítulo IV sobre la intervención psicopedagógica en el SPW, se brindan algunas sugerencias de trabajo para los aspectos señalados.

Capítulo 4

**LA INTERVENCIÓN PSICOPEDAGÓGICA  
EN PACIENTES CON SPW**

#### **4.1 La valoración diagnóstica y el enfoque cualitativo del paciente con SPW.**

La intervención psicopedagógica en pacientes con SPW es similar a la que se realiza con pacientes con Retraso Mental o Trastornos Generalizados del Aprendizaje y adquiere cualidades singulares adaptándose a las particularidades de cada paciente. El psicopedagogo puede intervenir en el proceso de Integración Escolar, en la tarea terapéutica en consultorio, en la orientación a padres respecto a las actividades de la vida diaria (AVD) o en el asesoramiento a docentes. Es necesario resaltar la necesidad del trabajo en equipo y que quien dirija la tarea del equipo sea la persona con más conocimientos acerca del síndrome.

Contar con información respecto de las características del síndrome permite realizar una correlación con las características del entorno, la cultura, las diferencias genéticas, enfermedades o padecimientos asociados, etc.

En primera instancia la intervención psicopedagógica requiere de una valoración diagnóstica exhaustiva del paciente incluyendo sus aspectos biológicos, sociales y psicológicos. Para lograrlo es necesario un trabajo interdisciplinario que permita descubrir sus potencialidades para decidir, a partir de ellas la modalidad de intervención terapéutica.

La valoración de las Funciones Psicológicas Básicas y Superiores desde una perspectiva neuropsicológica global, es decir diferente a la localizacionista, entiende a la conducta como fruto de un sistema funcional y no de áreas cerebrales específicas e incluye áreas corticales y subcorticales. Entiende también la posibilidad de reorganizar los componentes sanos de estos sistemas de modo de crear formas de funcionamiento alternativas capaces de realizar lo que los sistemas afectados no consiguen realizar, pues se basa en la idea de la plasticidad cerebral como una posibilidad de recuperación del ser humano y como la mayor aliada en la tarea terapéutica.

Toda valoración diagnóstica debe estar precedida de una anamnesis detallada que nos lleve a un conocimiento mayor del paciente, de su historia personal, de sus vínculos relacionales y de las características de su entorno. Tallis y Soprano (1992, p.181) sugieren "no subestimar las observaciones de padres y docentes que, aunque impregnadas de subjetividad, se convierten en datos útiles cuando se logra deslindar fantasía de realidad" y agregan tener en cuenta el desarrollo psicoafectivo y social del niño, las características de la familia, su modo de comunicación y su actitud frente a la situación de su hijo, partiendo de la hipótesis que las Funciones Psicológicas Superiores requieren un ambiente social para desarrollarse. Respecto a ello es necesario destacar la importancia de concebir la valoración diagnóstica como una descripción cualitativa y no cuantitativa, de las habilidades, y oportunidades del sujeto, de lo

que puede realizar por sí mismo y con ayuda de otros para determinar sus posibilidades a futuro desde la perspectiva del nivel de desarrollo real y potencial del mismo.

Para ello es necesario tener en cuenta las características del ambiente físico, la cantidad y calidad de la estimulación brindada, la determinación del momento oportuno, los recursos ofrecidos para la valoración, la elección cuidadosa de la metodología de trabajo y las técnicas seleccionadas, el tiempo otorgado para el logro de cada objetivo y la resolución de cada actividad que se planifica, el tipo de actividad planeada para los contenidos a trabajar, las fuentes de interés-motivación genuinas para la edad y el entorno socio-histórico-cultural del individuo. En todos los casos respetar los procesos básicos de aprendizaje, la modalidad de procesamiento de la información y el entorno socio-histórico-cultural del individuo. (Felices, 2008).

Para la neuropsicología integral, el diagnóstico es cualitativo, es decir realiza una valoración del sujeto más allá de los componentes estrictamente cuantitativos. Muchas veces, una valoración diagnóstica que solamente incluye el CI (coeficiente intelectual) u otros valores estandarizados no es habitualmente un dato certero acerca de las habilidades del paciente, pues dependen de la estructura de la escala, el espacio social y cultural donde fue estandarizada y el material físico de la misma, entre otros aspectos relacionados al momento de la administración, como estado de ánimo del paciente, sus aspectos biológicos, la calidad de sueño, entre otros.

Con respecto a ello, las denominadas Funciones Básicas (sensación, atención y memoria) son indispensables para el logro de aprendizajes y están sostenidas por funciones fisiológicas y condicionadas por la integridad del sistema nervioso. Las praxias, las gnosias, el lenguaje y pensamiento, son Procesos Psicológicos Complejos (Anne-Lise Christensen, 1974) que han sido elaborados socio-históricamente y son modos de conducta variables que no pueden localizarse en una única zona cerebral y dependen de sistemas complejos. Estos procesos están íntimamente relacionados a las Funciones Ejecutivas, dado que implican la organización, puesta en marcha y autorregulación de conductas.

Las Funciones Cerebrales Superiores (FCS) surgen a partir de la interacción social, es decir están mediadas histórica y culturalmente. La incorporación de símbolos permite pensar de manera cada vez más compleja, por lo tanto a nivel fisiológico, estas funciones no tienen una localización exacta en el cerebro, sino que dependen de sistemas relacionados que funcionan como un todo integrado. (Anne-Lise Christensen, 1974)

Según Jaime Tallis y Ana María Soprano (1992, p.176):

La evaluación neuropsicológica debe incluir el examen de las Funciones Cognitivas Complejas (lenguaje, gnosis, praxias, etc.) en términos de rendimiento, pero no debemos quedarnos con el resultado final solamente; lo que nos interesa de manera fundamental es analizar dichas funciones en sus niveles inferiores de complejidad, usando datos históricos y observacionales como generadores de hipótesis. Tratamos de conocer como el cerebro de ese niño en particular procesa la información, cual es su modalidad propia de resolver una tarea, en síntesis, cual es su fórmula neuropsicológica.

La valoración diagnóstica es de orden cualitativo y pretende analizar la manera en que los componentes sanos de los sistemas logran articularse para lograr un funcionamiento que facilite un esquema de acción y es diferente a la evaluación cuantitativa que pretende asignar un valor estandarizado a una función psicológica dañada. El concepto de valoración es respetuoso de la individualidad del sujeto y de sus capacidades ya que está dirigida a valorar las formas en que plasticidad cerebral permite la reorganización de funciones a partir de los componentes sanos del sistema permitiendo que se logren las condiciones necesarias para llevar a cabo la acción. De este modo apunta a observar cómo el sujeto asegura el funcionamiento del sistema y de qué manera consigue resolver la tarea, por sí mismo y/o con la ayuda de otros; para, a partir de estos datos, diseñar un programa terapéutico particularizado.

Estos aspectos poseen una gran importancia desde el punto de vista psicopedagógico, ya que tienen injerencia para el logro de objetivos escolares y aprendizajes en general. Así, la valoración diagnóstica, es un proceso constante, flexible y cambiante dentro de un proyecto terapéutico que requiere continuidad para realizar posibles redefiniciones. Abarca antecedentes psicoevolutivos, diagnóstico neuropsicológico, madurativo, pedagógico, psicomotriz y emocional. Durante la valoración diagnóstica es necesario incluir informes u entrevistas con los profesionales, trabajadores sociales, docentes que hayan intervenido con el

niño con anterioridad, tanto en la escuela especial, en la escuela común o en actividades extraescolares deportivas u artísticas.

Es necesario incluir en la información diagnóstica, antecedentes familiares, dinámica familiar, nivel cultural, nivel socioeconómico, características de la vivienda, cobertura de salud, religión, etc. Todos los aspectos mencionados tendrán importancia a la hora de decidir intervenciones, tomar medidas terapéuticas, realizar derivaciones, etc.

En el equipo terapéutico, los principales colaboradores son quienes permanecen un buen número de horas con el niño en la escuela o en las actividades extraescolares. El Profesor de Apoyo a la Integración y el Acompañante Terapéutico, son quienes muchas veces resultan el nexo entre el hogar, la escuela, el club, los centros culturales y el equipo terapéutico portando información. La tarea psicopedagógica de consultorio requiere un contacto permanente con ellos para poder conocer el desempeño del niño en estos espacios, sus capacidades y sus dificultades, para asesorar y colaborar con los aspectos didácticos.

Un proyecto terapéutico con pacientes con SPW debe necesariamente contar con asesoramiento a la familia. Luego de la anamnesis y la obtención de datos sobre la historia vital y de datos evolutivos, es necesario evaluar la necesidad de realizar un asesoramiento psicoconductual a los padres para atender las dificultades que acarrea la conducta de los niños con SPW, especialmente, los berriches y la compulsión de la comida frente a la estricta dieta que deben seguir. Ante los cambios evolutivos los padres experimentan incertidumbre y ansiedad expresados a través de diversos sentimientos, surgiendo, en algunos casos la necesidad de derivación a una terapia de orientación familiar. El psicopedagogo tiene como objetivo favorecer el aprendizaje al niño con SPW y ese es su rol en el equipo terapéutico, cuando se hace necesario asistir los padres del mismo, dicha tarea debe recaer en psicólogos o terapeutas especializados en dinámica familiar.

Algunos aspectos sobre la dinámica familiar se tratan en el capítulo II, pero la intervención psicológica con padres no es directamente un abordaje que pueda hacerse desde del ámbito de la Psicopedagogía, ya que la formación del Psicopedagogo no es completa en ese aspecto. La información que se brinda en el presente trabajo tiene como finalidad permitir los Psicopedagogos la comprensión de algunas conductas y reacciones de los padres ante la situación de su hijo, y permitir también la identificación de las mismas para el planteo de las derivaciones necesarias.



## **4.2 La intervención psicopedagógica en el SPW en relación a las Funciones Básicas y Superiores.**

Como se expuso en el capítulo III, para un paciente con SPW, situar un estímulo en el foco de la conciencia, distinguiéndolo de estímulos irrelevantes depende principalmente de la motivación y las condiciones neurofisiológicas del mismo y tienen una gran influencia en el proceso. Sin la inhibición y selectividad de la información proveniente, se dificulta organizar la conducta, es decir consolidar los planes de acción y mantener un control del curso de los mismos.

Los niños con SPW suelen presentar trastornos respiratorios y alteraciones de la vigilia y el sueño, fruto de sus condiciones biológicas; por lo que el alerta generalmente suele estar disminuido y requieren de alta motivación para realizar las tareas diarias. Por otra parte, se observa que el alerta aumenta en situaciones de búsqueda de comida, mostrando, en esos momentos altos niveles de motivación.

La intervención psicopedagógica debe estar dirigida a estimular el interés del niño por las actividades que se realizan en el aula o en consultorio, generando situaciones y ejercicios que le resulten atractivos y significativos al paciente. Por otra parte es necesario evitar actividades largas y repetidas. Respecto a estos aspectos es necesario orientar a los docentes y profesionales que atienden al niño.

La organización psicomotriz de las personas con SPW está directamente relacionada al grado de hipotonía que el paciente presente en las diferentes etapas de su vida y que haya afectado el desarrollo de las diferentes habilidades. En el trabajo con pacientes con SPW, se pueden observar amplias diferencias individuales, en la organización y coordinación motora general y algunos pacientes, no logran la marcha hasta los tres o cuatro años.

En los casos más severos de SPW, aun cuando la rehabilitación haya ampliado las habilidades psicomotrices, la inmadurez motora es especialmente visible durante el aprendizaje de la escritura (donde puede observarse disgrafía); dificultades en la coordinación ojo-mano para contar material concreto o mostrar cantidades o contar usando los dedos de la mano. La intervención terapéutica para las dificultades en las praxias manuales podría incluir, según las características individuales, el uso de tarjetas iconográficas o pictogramas para expresar cantidades y el uso de ábacos con fichas de desplazamiento horizontal para hacer conteos.

En el caso de una hipotonía profunda, se puede ver gravemente afectada la correcta articulación de las palabras y el paciente puede requerir el aprendizaje de un sistema de Comunicación Aumentativa Alternativa. Este último recurso se determinará definiendo cual

es el más adaptado a tal fin; por ejemplo si se utiliza lengua de señas, requerirá, para reproducir las posiciones de la mano, de cierto tono muscular y habilidad motora fina. En este caso, el equipo terapéutico, especialmente el área de Psicomotricidad, deberá realizar una valoración de las funciones motoras de la mano y la organización óptico espacial del acto motor, la lateralidad, la orientación espacial, la organización dinámica del movimiento, la reproducción de estructuras rítmicas, etc.

Por otra parte, algunas personas con SPW en general, desarrollan una muy buena regulación óptica espacial y una significativa habilidad para reconocer y evaluar relaciones espaciales que les permite una organización del espacio constructivo con gran habilidad en el armado de rompecabezas, constituyendo, ésta una actividad recreativa que eligen gustosos.

Los niños con SPW poseen buenas habilidades respecto de la organización visoperceptiva y aprenden muy bien a partir de imágenes y videos, convirtiendo a los mismos en un recurso de aprendizaje muy utilizado.

Los pacientes con SPW que han logrado aprender un contenido escolar suelen presentar alta habilidad para retener la información en la memoria a largo plazo y pueden recuperar de ella esa información, pero aprenden por repetición y de forma estereotipada, lo cual no favorece la flexibilidad del pensamiento ni la generalización de los aprendizajes.

Presentan dificultades en la memoria inmediata o a corto plazo, lo cual está relacionado a las dificultades en la planificación de la conducta y el pensamiento secuencial, afectando la memoria procesual y de trabajo.

Los pacientes con SPW también aprenden muy bien de situaciones simuladas, de rol playing y representaciones teatrales; lo cual favorece el aprendizaje, a partir de la memoria episódica u incidental, de formas sociales correctas de conducta. Por su capacidad al respecto dan la impresión de saber y entender mucho más de lo que realmente comprenden.

El lenguaje es una actividad eminentemente humana que no se desarrolla si no es contacto con otros y requiere, también de la maduración previa de aspectos sensitivos, motores, cognitivos, sociales y afectivos.

Los aspectos pragmáticos del lenguaje, se desarrollan desde los primeros contactos del niño con su progenitor, durante los cuales el niño aprende y se introduce progresivamente en el sistema de comunicación, cumpliendo funciones como receptor o emisor de mensajes.

Es necesario comprender al lenguaje como una actividad comunicativa que va más allá de la palabra pronunciada oralmente y que implica un contacto social y afectivo desde el gesto, la mirada, la escucha atenta del otro que le da valor y significado a lo expresado.

Vygotski (Ángel Riviêre, 1985) señaló la manera como las Funciones Psíquicas Superiores del hombre tienen primero una existencia social externa al organismo y es a través de la interacción interpsicológica con el otro, sea un par, los padres, el docente; que el niño la convierte en intrapsicológica. Luria (1979) retomando el pensamiento de Vygotski, agrega que por medio del lenguaje las funciones previamente compartidas entre dos personas se convierten gradualmente en Sistemas Funcionales Complejos los que permiten organizar su “conducta activa y deliberada”, es decir la actividad mental humana superior.

Los niños afectados por el SPW presentan, por lo general, un retraso de ligero a moderado en el desarrollo fonológico que se da siguiendo los mismos tiempos que utiliza la población normal, pero a un ritmo más lento. Se puede observar un espectro que va desde algunos errores fonológicos con posibilidades expresivas casi normales a dificultades de articulación más severas que requieran sistemas aumentativos o alternativos. Según David González Muñoz, (2009) las primeras palabras aparecen alrededor de los dos años y medio, con producción verbal significativa escasa antes de los cuatro años.

La hipotonía observada desde el nacimiento, en estos niños, permite comprender que la presencia de debilidad muscular, las dificultades de succión y especialmente las dificultades para secuenciar los movimientos que permiten articular el habla, deben ser evaluadas y tratadas tempranamente por fonoaudiólogos.

González Muñoz (2009) en el material para padres y profesionales ofrecido por la Asociación Española del Síndrome de Prader Willi describe que los errores más comúnmente observados son distorsiones, omisiones, simplificaciones de fonemas y dificultades en la secuenciación de sílabas. y relaciona esas dificultades a la dificultad para elevar la punta de la lengua, que se observa como los problemas en la articulación de sílabas con el fonema L, como en las sílabas CLA, PLA, etc.

Entre otras características comunes se cita el timbre de la voz con tendencia a la hipernasalidad, atribuyendo como causa de éste al tamaño de las amígdalas, a la hipotonía y la alteración de la función motora oral.

González Muñoz (2009) describe características anatómicas que dificultan todo el proceso del habla, como la presencia de una boca de abertura estrecha, el tamaño reducido del maxilar inferior, alteraciones de la faringe y un apoyo respiratorio inadecuado.

En el mismo material de difusión, David González Muñoz (2009) cita la investigación sobre la genética del SPW de Akefeldt, Akefeldt y Gillberg de 1997 donde se describe como característico el tono de voz alto y se explica que es producido por el alargamiento para compensar la hipotonía de los músculos de la laringe. Se agrega que las dificultades tienden a

ser más pronunciadas a partir de los nueve años de edad y es una característica común de la disartria flácida. Agregan que las alteraciones de la fluidez no se observan en forma muy frecuente y en su caso son episódicas y las relacionan a causas debidas a limitaciones del lenguaje relacionadas con el nivel cognitivo.

Akefeldt, Akefeldt y Gillberg en 1997, plantean la existencia de disfunciones de áreas cerebrales relacionadas con el lenguaje, causadas por la anomalía genética. Concretamente, la respuesta auditora cerebral tiene una latencia más corta y se ha planteado la hipótesis de que estos mecanismos puedan retrasar el desarrollo del lenguaje.

debido a lo anterior, el lenguaje receptivo oral se destaca por sobre el expresivo, el procesamiento auditivo y la memoria auditiva a corto plazo presentan dificultades que terminan afectando la comprensión. Como estos pacientes presentan una latencia auditiva es necesario brindar consignas cortas y, en algunos casos, ayudar a la comprensión de las mismas con imágenes.

La intervención respecto al lenguaje expresivo oral, y los aspectos fonarticulatorios relacionados con la hipotonía generalizada, no son campo de intervención psicopedagógica y deben trabajarse interdisciplinariamente con el área de fonoaudiología, para decidir en forma conjunta el más apto método de enseñanza en la lectura y escritura correcta de las palabras, definiendo si es viable trabajar a partir de un modelo o el modelado oral.

Las dificultades en el lenguaje suelen traducirse en la escritura como dificultades en la relación grafema-fonema y omisiones o sustitución de letras. Es necesario evaluar cuidadosamente el método de enseñanza de la escritura de acuerdo a las características del paciente o elegir métodos mixtos o globales de aprendizaje.

La organización semántica del lenguaje refiere a la relación entre un referente y su simbolización, y responde a una convención social, por lo tanto depende íntimamente de las experiencias directas con los objetos y con la forma en que se haya realizado la construcción de conceptos.

La pobreza lexical o el limitado vocabulario se hayan relacionados con el grado de retraso mental y la estimulación ambiental recibida. El léxico es el conjunto de palabras y sus relaciones semánticas que están a disposición del locutor en un momento determinado. Le permiten comprender el lenguaje hablado o escrito. Por otra parte el vocabulario es el conjunto de vocablos efectivamente empleados por el hablante en la comunicación oral, es decir el conjunto de palabras que efectivamente usa para expresarse verbalmente.

Al mismo tiempo los aspectos semánticos condicionan la representación que la persona se hace del mundo que lo rodea y organiza esa realidad de una determinada manera.

La dificultad principal de los niños con SPW, se observa en aprender el léxico específico de cada asignatura escolar, necesitando de cuadros, gráficos o tablas para relacionar conceptos. Las dificultades principales observadas son: generalizar conceptos o aplicarlos a situaciones diferentes de las que se adquirieron, organizar temporalmente de un relato, comprender oraciones negativas e interrogativas, las oraciones con pronombres deícticos y las frases que requieren cierto nivel de abstracción y poner en juego la capacidad de ponerse en el lugar del otro que dependen, para su interpretación, del análisis del contexto de la situación comunicativa.

La hipotonía experimentada durante los primeros años de vida, limitan el movimiento y el juego individual o exploratorio limitando el acceso a mayores experiencias que enriquecerían su nivel semántico en conceptos espaciales y la construcción del lenguaje interior, precursor del pensamiento.

En ocasiones los pacientes, utilizan palabras rebuscadas o frases hechas confundiendo a profesionales poco informados sobre el síndrome, durante el diagnóstico. Es necesario aclarar que la utilización de éstas palabras por parte de los pacientes se realiza de manera imitativa sin comprender cabalmente el significado de las mismas y no son un índice, por sí mismo, de su capacidad intelectual.

Para construir una red de significados, los niños en general, comienzan con palabras fuertemente unidas a un determinado contexto, pasan por una etapa de designación, es decir una etapa simbólica y llegan finalmente a generalizar o diferenciar significados. Algunas investigaciones coinciden que los niños con SPW tienen un pensamiento concreto, no logrando niveles de abstracción mayores. Se observa también que poseen dificultades para aprender conceptos en los que deban integrar distintas informaciones.

En una valoración general el psicopedagogo necesita evaluar la presencia de dificultades semánticas para tener una idea global de su nivel de lenguaje y por lo tanto su nivel cognitivo. Para ello debería valorar el número y clase de palabras que utiliza y compararlas con el nivel social y de estimulación que ha experimentado el paciente, analizar en qué tipo de palabras surgen las dificultades (sustantivos verbos, pronombres, preposiciones o nexos), evaluar la comprensión de un relato corto, la posibilidad de reproducirlo oralmente, la capacidad de captar las relaciones causa y efecto dentro del relato, y la de derivar conceptos a otras situaciones.

Como se expresó anteriormente, la amplitud del lenguaje que se observa en algunas personas con SPW aprendido por imitación puede dar a parecer que manejan un vocabulario aparentemente amplio, pero al mismo tiempo se descubrirá en los test de información o

vocabulario que poseen pobre información general y no pueden trasladar esas palabras a situaciones diferentes, lo cual da muestras del léxico que realmente manejan.

Existen distintos grados de dificultad en los aspectos morfosintácticos del lenguaje en las personas con SPW. Pueden observarse en la concordancia entre género y número, la organización de las oraciones y de los relatos escritos combinando distintos elementos que los componen, como por ejemplo los nexos, observándose pobre estructuración de las oraciones llegando a quedar incompletas o incorrectas. Construir frases exige creatividad y capacidad de organizar y combinar distintos elementos por lo que es muy raro que lleguen a utilizar oraciones compuestas; por lo tanto, para lograr combinar dos ideas, recurren a repetir frases hechas o aprendidas de memoria, sin comprender cabalmente su significado. Las oraciones coordinadas o subordinadas son las que presentan mayor dificultad.

Los nuevos elementos que un niño incorpora en el lenguaje le permiten aumentar la longitud y la cantidad de información que transmite. Un entorno rico favorece la conexión con nuevos modelos de organización o estructuración del habla. Cuando un niño no consigue articular dos frases, el adulto puede repetir la frase, corrigiendo la estructuración de modo de ofrecer el modelo correcto. Cabe remarcar que el gusto y las habilidades para la lectura que presentan las personas con SPW también favorecen el aprendizaje de modelos.

Se requiere entrenamiento específico y apoyo fonoaudiológico para enriquecer este aspecto del lenguaje. Para la construcción de textos u oraciones en tareas escolares pueden utilizarse modelos visuales que determinen la estructura de la oración o actividades con espacios en blanco para llenar, que deberán ser diseñados para cada caso en particular.

La mayoría de los pacientes con SPW son buenos lectores y suelen elegir la lectura como entretenimiento. Si bien muchos pacientes consiguen una buena decodificación lectora, las dificultades atencionales, en la memoria a corto plazo y de procesamiento secuencial les dificultan la comprensión de lo leído y por consecuencia muestran dificultades en relatar acerca de lo mismo. La estrategia terapéutica para este caso, depende del nivel de lectura que haya conseguido el paciente, pero puede ser útil enseñar estrategias de identificación de palabras importantes dentro de una oración o texto, guiar el rememoramiento a partir de preguntas o favorecer la comprensión con el análisis de imágenes.

En la escritura se observan dificultades de disgrafía (Caligrafía) debido al retraso psicomotor consecuencia de la hipotonía generalizada. El trazo suele ser lábil, por lo que requieren el uso de lápices con minas especiales o marcadores en lugar de lápices de colores. Marta Albert García (1999), relaciona la presencia de digrafía con la planificación motriz, el

tono y la fuerza. Una intervención terapéutica en los casos más severos, debe realizarse en interdisciplina con el área de psicomotricidad.

Los aspectos pragmáticos permiten, a los niños en general, comprender la intención comunicativa a partir del contexto, de un gesto o de la entonación de la voz y la participación adecuada durante una conversación.

Los pacientes con SPW suelen presentar dificultades para respetar los turnos al hablar, para escuchar atentamente lo que se les dice y en ocasiones se colocan demasiado próximos al interlocutor de forma inadecuada. Por momentos se muestran verborrágicos, o perseveran en un mismo tema de conversación, repitiendo una y otra vez la misma pregunta.

Si bien su carácter sociable los hace acercarse a los pares y adultos, la reiteración y las conversaciones sin sentido fastidian al interlocutor. Este comportamiento requiere ser entrenado para poder ampliar las posibilidades de interacción social. Como se dijo anteriormente la intervención psicopedagógica, en este caso, es la presentación de modelos, o la enseñanza a partir del juego o la expresión teatral.

El trabajo con títeres, puede ser útil para entablar conversaciones respetando el turno al hablar, seguir un tema de conversación, introducir uno nuevo, hacer y responder preguntas, etc.

Según el nivel cognitivo del paciente, se puede gradualmente introducir trabajos que estimulen el análisis y comprensión de enunciados que utilicen consignas simples o complejas y preposiciones, estimulando la comprensión de relaciones espaciales a partir de juegos de mesa o en espacios abiertos. La caminata por el ambiente próximo en el que el paciente habita con un acompañante terapéutico o familiar, la realización de compras, la participación en espacios sociales; favorecen todas las habilidades lingüísticas anteriormente desarrolladas en este trabajo, si y solo si, se parte de un plan terapéutico bien estructurado y con objetivos claros.

A modo de ejemplo:

La situación de compra en una librería implica: esperar el turno para ser atendido, expresar claramente que se desea comprar, buscar alternativas para expresar de otro modo cuando el vendedor no le ha comprendido o el producto no está disponible, responder a preguntas, hacer preguntas, manejar dinero, resolver situaciones inesperadas, etc. Posteriormente, y en base a esta experiencia se puede, hacer un análisis de la experiencia vivida a nivel metacognitivo, en un trabajo de consultorio a continuación de la misma.

A nivel familiar y de las actividades de la vida diaria, el trabajo en el hogar, es decir las tareas simples como ordenar juguetes o placares, doblar ropa, lavar vajilla, implican

habilidades cognitivas generales, especialmente las relacionadas con Funciones Ejecutivas y clasificación.

En la mayoría de los casos, los familiares tienden a resolver estas tareas por sí mismos para hacerlo más rápidamente, no permitiendo la participación del paciente en ellas. Es importante favorecerlas dado que disminuyen el sedentarismo, y desarrollan habilidades cognitivas, principalmente el procesamiento secuencial y la planificación y puesta en marcha de programas de acción. Para introducirlas, es necesaria la participación de un adulto bien entrenado, que las organice para, luego paulatinamente ir delegándolas al paciente.

En pacientes con SPW, el procesamiento secuencial presenta dificultades por lo que el cálculo requiere una esquematización acorde a las necesidades del paciente de modo tal que pueda resolverlo. Tampoco favorecen al mismo las dificultades en la memoria a corto plazo, la memoria de trabajo, las dificultades en la atención y en el automonitoreo. La aritmética en general, para estos pacientes, es un desafío en niveles que no puedan manejarse desde el plano concreto y requiere de esquematizaciones gráficas y secuenciadas paso a paso.

En la resolución de problemas matemáticos el análisis verbal de los enunciados orales o escritos no siempre favorece el proceso, es más útil para ellos el trabajo con imágenes visuales y con la secuenciación de los mismos paso por paso. Leerle al niño con SPW la consigna en voz alta, no siempre favorece la comprensión debido a las dificultades en el procesamiento auditivo y la memoria auditiva a corto plazo, más aún en el caso de consignas verbales compuestas de dos órdenes o problemas matemáticos con dos preguntas para resolver. Estos niños presentan, también, dificultades en el procesamiento secuencial, por lo cual les es difícil organizar un plan de acción y elaborar estrategias de resolución a los problemas. Por lo tanto, se sugiere apoyar el aprendizaje verbal y la presentación de consignas con imágenes, de modo tal de favorecer, al mismo tiempo que la comprensión; el procesamiento secuencial, la retención de conceptos y el conocimiento de las relaciones lógicas-causales; basados en su facilidad para aprender visualmente. En el caso de pacientes con un lenguaje muy limitado, pueden utilizarse sistemas alternativos y/o aumentativos de comunicación (SAAC).

El aprendizaje de la secuencia de pasos en los algoritmos básicos suele presentar dificultades por lo que a veces es necesario plantear el aprendizaje del uso de calculadoras electrónicas.

La inteligencia lógico matemática se ve afectada por las dificultades de procesamiento secuencial y la memoria a corto plazo, por lo tanto está limitada por el pensamiento concreto. En algunas ocasiones los niños perseveran en las mismas respuestas a un problema, aunque no les haya dado una solución satisfactoria y no consiguen encontrar una forma alternativa de



resolverla. Una estrategia válida es brindarle en forma gráfica o verbal, según las capacidades del niño, una serie de opciones previas a partir de las cuales pueda ir decidiendo planes de acción posibles.

La realización de clasificaciones propiamente dichas está limitada por el grado de generalización que haya conseguido alcanzar el paciente, la amplitud del vocabulario y conceptualización que posea y las experiencias individuales que hayan enriquecido su léxico. Los contenidos escolares rebasan de clasificaciones (ángulos, triángulos, seres vivos y no vivos, adjetivos, etc.) y en algunos casos se requerirán imágenes, cuadros, afiches y diferenciación por colores para facilitar su aprendizaje y utilización.

En conclusión, como suele suceder con las personas con retraso mental, las Funciones Ejecutivas, son las que principalmente están afectadas y es a partir de las mismas que se puede comprender la forma en que estas personas interactúan con el mundo social y el conocimiento.

Las Funciones Ejecutivas se refieren principalmente a la habilidad para planificar y organizar las actividades con una intención o/y objetivo a futuro y evaluar los resultados. De esto puede deducirse la amplia relación de dichas habilidades con la atención, la memoria a corto plazo y la conducta.

La planificación de la conducta, requiere la búsqueda de información en el contexto; para ello es necesario el manejo de información proveniente de distintas fuentes, (memoria a largo plazo verbal y no verbal, memoria a corto plazo, percepción, emoción, etc.) y realizar un procesamiento que permita integrarla en un todo que la haga comprensible. A partir de allí es necesario comparar dicha información con las experiencias previas en situaciones similares, para determinar un posible plan de acción, sus consecuencias. La flexibilidad de pensamiento permite la relación de un concepto con otro y la modificación de teorías previas en función de la información nueva para cambiar los esquemas de pensamiento previos y adaptarlos para decidir una nueva dirección de pensamiento o/y conducta.

Sin flexibilidad de pensamiento que les permita a las personas con SPW la modificación de teorías previas en función de la información nueva para cambiar los esquemas de pensamiento previos y adaptarlos para decidir una nueva dirección de pensamiento y/o conducta; se coloca al paciente en una difícil situación, entonces aparece la frustración, el berrinche y las dificultades en la conducta.

Para conseguir esto, es necesario el control de los impulsos y el automonitoreo constante. La metacognición pasa por un largo desarrollo que va desde la tendencia innata a dar respuestas reflejas hasta la autorregulación de las mismas de manera voluntaria y

consciente. Este proceso implica aprender el control de los impulsos y la autorregulación del estado de alerta y de aspectos motivacionales y emocionales. Un sistema de tarjetas de colores presentadas al paciente ante diferentes situaciones, puede favorecer el reconocimiento de las propias emociones, el replanteo de un error, etc. Los pacientes con SPW se favorecen de las cadenas de acciones previamente dispuestas y la guía externa de un adulto a partir de preguntas para lograr flexibilizar el pensamiento.

Pero la vida diaria de un paciente con SPW se sucede bajo un estricto control externo, con escaso poder de decisión sobre sí mismo, con altos niveles de frustración por no poder comer o no poder permanecer solo sin vigilancia, entonces, en esa situación, es difícil aprender a tomar decisiones, a crear planes de acción, a evaluar los resultados de las mismas porque siempre son evaluadas de manera externa. Se produce un círculo vicioso donde la intervención psicopedagógica debe ser enseñar a tomar decisiones a partir de opciones previas e ir paulatinamente retirando los apoyos según las capacidades particulares de cada paciente.

#### **4.3 Aspectos psicoconductuales y la regulación emocional de los pacientes con SPW.**

Los niños con SPW son muy sociables pero con dificultades en las habilidades de interacción con otras personas.

La presencia de berriches, los pensamientos obsesivos y la pobre regulación emocional dan muestra de la limitada flexibilidad de pensamiento que poseen, pero también son muestra de la constante frustración que les provoca el hambre intensa, el sueño, el no poder acceder a la comida y el constante control externo por parte de un adulto, que requieren para sobrellevar el síndrome.

Estos pacientes presentan dificultades en el manejo de la Teoría de la Mente, por lo cual tienen problemas para ponerse en el lugar de otro o entender las emociones que los otros expresan, por lo que las relaciones sociales con pares suelen durar poco, pues los otros niños suelen interpretar mal sus actitudes. La intervención por parte del Profesor de Apoyo a la Inclusión Escolar o el Acompañante Terapéutico, en las interacciones con pares y durante el establecimiento de los primeros vínculos extrafamiliares, favorece las relaciones sociales, ayudando a establecer relaciones más saludables y a favorecer la aceptación del niño con SPW por parte de los otros. Como intervención terapéutica es necesario rescatar nuevamente su habilidad de aprender fácilmente de situaciones simuladas, juegos de rol playing o actuación, por lo cual este tipo de actividades les permiten aprender por repetición, formas esperadas de actuar socialmente.

El razonamiento poco flexible y la débil capacidad de abstracción y de metacognición les dificulta evaluar sus propias acciones, entender valores. “No perciben correctamente las emociones de los demás y conviven además con serias dificultades para expresar las suyas, por lo que las interacciones personales se vuelven complejas y poco reforzantes” (Rustarazo Garrot y Arias Torneiro, 2011, p.8).

Un objetivo importante para el desarrollo emocional y social de estos niños es el logro de amistades relativamente durables, pues muchos de ellos terminan viviendo en soledad o con interacciones limitadas al ámbito familiar exclusivamente y aquí la intervención del equipo terapéutico, desde la terapia psicoconductual tiene una gran importancia y debe asesorar a la familia en la apertura de nuevos espacios de socialización, de desarrollo personal o laboral y de un desenvolvimiento mas autónomo.

Rustarazo Garrot y Arias Torneiro realizan una reflexión respecto del impacto social de la personalidad de los pacientes con SPW:

No es difícil entender que quienes tienen que funcionar dentro del complicado entramado social arrastrando estos síntomas, se vean expuestos constantemente a una fuerte carga de ansiedad. A menudo conviven con una gran frustración que no son capaces de manejar. Otras veces, por las mencionadas diferencias, son percibidos como irascibles y protestones a ojos de quienes los rodeamos: No obstante es imprescindible señalar de nuevo que todo es consecuencia de sus patrones neuronales y su (sus) afectadas capacidades de aprendizaje. El conocimiento de los mismos nos proporcionará estrategias para realizar el abordaje más oportuno (Rustarazo Garrot y Arias Torneiro. 2011,p.8 y 9)

En cuanto a la regulación emocional interior, éstas personas, en ocasiones, muestran dificultades para aceptar los cambios en su rutina diaria y pierden el control de sus emociones frente a ellos. Esta situación está relacionada con su estilo cognitivo poco flexible, su

pensamiento concreto, y sus pobres estrategias de solución de problemas que generan una situación de vida de la que no poseen control alguno generando una situación de malestar.

Por otra parte el establecimiento de una rutina fija, con horarios pautados y la debida anticipación de los cambios en la agenda, les confiere una sensación de seguridad, que les permite desenvolverse con más soltura y minimizar las situaciones de pérdida de control de la conducta o de las emociones.

La estrategia es el manejo de la conducta, dado que los principales aspectos del comportamiento de las personas con SPW no pueden modificarse porque están asentados en bases constitutivas biológicas. La estrategia es evitar las situaciones estresantes para el paciente, manteniendo una rutina diaria, minimizando las situaciones que promueven conductas disruptivas, anticipando los cambios de rutina, y premiando o felicitando las conductas positivas y logros de los niños.

Rustarazo Garrot y Arias Torneiro (2011) sugieren favorecer los entornos estructurados les brindan seguridad y evitar que se sientan confusos o angustiados.

Marta Albert García (2011) sugiere que ni bien las posibilidades cognitivas lo permitan, facilitar la participación de la persona con SPW en diseño de su programa de modificación de la conducta para pueda sentir que tiene control sobre lo que hace. Cuando el sujeto siente que tiene control sobre su vida y gana la aprobación de los demás, su autoestima mejora y su seguridad aumenta.

Desarrollar el control interno de las emociones, requiere de un cierto grado de capacidad de auto monitoreo y evaluación de la propia conducta. Los pacientes con SPW poseen dificultades para realizar este tipo de tareas por sí mismo, por lo cual es necesario enseñarles de manera explícita como actuar ante diferentes situaciones sociales: como saludar a las personas, como comportarse en una sala de espera, conductas sociales apropiadas o inapropiadas, etc.

Una vez que la conducta inadaptada ha aparecido, es difícil tramitarla, es preferible dejar pasar un poco de tiempo y que el niño se tranquilice antes de tratar de detenerlo ni aplicar consecuencias negativas, porque no tendrá efecto mientras este desbordado. La sugerencia aquí es realizar más tarde una conversación respecto de lo sucedido y realizar acuerdos con el niño.

En síntesis, las estrategias de intervención para las dificultades de la conducta con pacientes con SPW están basadas en la comprensión por parte de los padres, terapeutas y educadores del origen biológico que subyace a las manifestaciones de la conducta. Los estallidos emocionales son de origen biológico, a lo cual se suma la falta de flexibilidad de

pensamiento. Si bien pueden ser regulados bajo vigilancia externa, mantienen su carácter crónico y no pueden ser modificados en forma definitiva. Las estrategias en estos casos son: minimizar la ocurrencia de situaciones que provocan las crisis, la anticipación de los cambios de rutina, y la disminución del tiempo empleado en situaciones que provocan el quiebre emocional.

## **CONCLUSIONES**

El Síndrome de Prader Willi conjuga aspectos biológicos, sociales y psicológicos que requieren para su tratamiento un enfoque interdisciplinar. El SPW se encuentra dentro del grupo de patologías raras y posee características biológicas y psicológicas particulares que se rigen por sus propias reglas y requieren de capacitación específica.

La neuropsicología explica las características del síndrome de Prader Willi que permite definir un enfoque de tratamiento: existen condiciones internas al organismo, principalmente respecto del funcionamiento del hipotálamo como regulador del hambre, el sueño y la conducta que generan las principales manifestaciones de conducta características del SPW. Partiendo del modelo de los tres bloques funcionales de Luria podemos comprender como la biología propia del síndrome afecta los procesos atencionales y principalmente la capacidad de lograr un tono cortical que permita el trabajo intelectual o físico.

La intervención psicopedagógica en el SPW está dirigida a estimular y favorecer los procesos de atención selectiva, sostenida y focalizada, la memoria a corto y largo plazo, las funciones ejecutivas, las gnosias, las praxias, el pensamiento y la secuenciación u ordenamiento lógico, el cálculo y su aplicación a diversas situaciones de la vida diaria, el lenguaje, oral y escrito, la lectura y escritura con finalidad comunicativa y social, el mejoramiento de los procesos semánticos y sintácticos, enfatizando los procesos de comprensión y expresión, siempre favoreciendo situaciones interactivas de aprendizaje que permitan enriquecer la prosodia del lenguaje promoviendo el desarrollo de la creatividad; el reconocimiento y la expresión de las emociones, la valoración y cuidado de sí mismos en un plan de tratamiento elaborado en función de las características de cada paciente y su entorno.

El trabajo del psicopedagogo es posible gracias a los procesos que pone en marcha el sistema nervioso a través de sus mecanismos de neuroplasticidad que permiten una mejora en la calidad de vida de los pacientes y sus familias, buscando siempre la inclusión social en los espacios que mejor favorezcan su desarrollo; recordando que es en las relaciones interpersonales, que se internalizan herramientas, signos y símbolos que condicionan el desarrollo de las Funciones Psíquicas Superiores.

La valoración de las Funciones Psicológicas Básicas y Superiores desde una perspectiva neuropsicológica global, comprende que las manifestaciones en la conducta son fruto de un sistema funcional que incluye áreas corticales y subcorticales en cada una de ellas; como puede observarse en el mantenimiento de la atención, la motivación, los aspectos emocionales, etc. Entiende también la posibilidad de reorganizar los componentes sanos de estos sistemas de modo de crear formas de funcionamiento alternativas capaces de resolver lo que los sistemas afectados no consiguen satisfacer, como una posibilidad de recuperación y

aprendizaje, constituyendo la idea de plasticidad cerebral y la reorganización de la corteza cerebral y sus conexiones, las mayores aliadas en la tarea terapéutica.

La valoración cualitativa de las denominadas Funciones Básicas y de los Procesos Psicológicos Complejos es indispensable para crear una estrategia terapéutica que facilite el logro de aprendizajes pero están sostenidas por funciones fisiológicas que exceden el campo de intervención de la Psicopedagogía y de la Neuropsicología y requieren trabajo interdisciplinario. Por su parte los Procesos Psicológicos Complejos han sido elaborados socio-históricamente y son modos de conducta variables que están determinados por factores contextuales que le dan características propias y que definen la dirección de la intervención terapéutica.

Para llevar adelante lo expresado, es importante del equipo terapéutico, incluyendo en éste a los profesionales de la salud y la educación, más allá de contener y dar apoyo a estas familias y asesorarlos respecto a la vida diaria, brinden orientación familiar a fin de prevenir o disminuir el estrés que significa sostener la organización del hogar y los múltiples horarios y espacios de tratamiento.

Es importante el trabajo interdisciplinario con la familia, pues es el primer núcleo social del paciente y la inclusión social plena de estos niños, en otros espacios y en la misma adultez, inicia con esos primeros intercambios sociales. Si bien la compulsión por la comida es susceptible de ser manejada siguiendo las indicaciones precisas; ni bien se quitan los controles externos la conducta alimentaria reaparece y los pacientes no consiguen manejarla en forma totalmente autónoma requiriendo permanentemente la supervisión por parte de otra persona que lo tenga a su cargo, lo cual significa un desgaste físico y psíquico para la persona que asume este rol.

Por ello, es preciso que los profesionales que atienden a personas con SPW estén debidamente informados y permanezcan en permanente comunicación, con un criterio abierto al intercambio interdisciplinario. Es necesario que mantengan un espacio permeable que permita el ingreso de otros saberes que permitan repensar la intervención en cada caso, para poder brindar el asesoramiento familiar en la toma de decisiones respecto de la escolaridad y la vida diaria del paciente. Lamentablemente aún los profesionales, incluso muchas veces trabajando supuestamente desde un modelo interdisciplinario, suelen refugiarse en los conocimientos de su propia disciplina como si la misma tuviese todas las respuestas y aferrándose a ella llegan a utilizar un lenguaje excesivamente técnico que deja a la familia con información que no comprenden, los desorienta, les genera dudas y temor. (Pantano L., Nuñez B., Arenaza A., 2012)



**BIBLIOGRAFIA**

- ANGULO, M, A. International Prader Willi Syndrome Organisation. Síndrome de Prader-Willi-Guía 2005 Para Familiares Y Profesionales.(2005) (2002) New York.
- AKEFELDT, AKEFELDT Y GILLBERG (1997) en GONZALEZ MUÑOZ, D. Capítulo X Comunicación, Lenguaje y Habla en el SPW recuperado de <http://www.prader-willi-esp.com/CAPITULO%2010.pdf> y de <http://es.scribd.com/doc/62240032/CAPITULO-10> (29/10/09)
- ALBERT GARCÍA, M., ASOCIACIÓN ESPAÑOLA PARA EL SÍNDROME DE PRADER-WILLI (1999) El Síndrome de Prader-Willi: Guía para Familias y Profesionales Madrid. España. Ministerio de Trabajo y Asuntos Sociales Secretaría General de Asuntos Sociales Instituto de Migraciones y Servicios Sociales (IMERSO) recuperado de [http://www.imerso.es/InterPresent2/groups/imerso/documents/binario/356guia\\_sndrome\\_prader\\_willi.pdf](http://www.imerso.es/InterPresent2/groups/imerso/documents/binario/356guia_sndrome_prader_willi.pdf) (25/11/14)
- ÁLVAREZ GONZÁLEZ, M. y TRÁPAGA ORTEGA,, M. (2005) Principios de Neurociencias para Psicólogos, Buenos Aires, Argentina. Editorial Paidós.
- ANSERMET, F. y MAGISTRETTI, P.. (2009) A Cada Cual su Cerebro. Plasticidad Neuronal e Inconsciente. Buenos Aires, Argentina. Editorial Kats.
- ASOCIACIÓN CIVIL PARA EL SÍNDROME DE PRADER WILLI ARGENTINA (Compilador), Recuperado de <http://www.praderwilliar.com.ar/> (24/08/09)
- ASOCIACIÓN ESPAÑOLA PARA EL SÍNDROME DE PRADER-WILLI. Guía para Familia y Profesionales. <http://www.prader-willi-esp.com/aespwpancom.html> (recuperado el 29/10/09)
- ASOCIACIÓN MADRILEÑA DEL SÍNDROME DE PRADER WILLI (Compilador), Recuperado de <http://amspw.org/spw/investigacion/index.htm> (24/08/09)
- BRANDAN, N.; (2007) Hormonas Hipotálamo – Hipofisarias. Universidad Nacional del Nordeste. Facultad de Medicina. Cátedra de Bioquímica. Recuperado de <http://med.unne.edu.ar/catedras/bioquimica/pdf/hipotalamo.pdf> (29/10/09)
- BRIONES, F. USA Prader Willi Síndrome Association. Alerta Médica Síndrome de Prader Willi. Recuperado de <http://amspw.org/spw/pdfs/Alerta%20Medica.pdf> (24/08/09).

- CAIXÁS PEDRAGOS A. Y JIMÉNEZ PALOP O, (2009) Síndrome de Prader-Willi: Aspectos Endócrino-Metabólicos y de Regulación del Apetito. Revista Española de Obesidad .Vol. 7 .Núm. 1.
- CAMPRUBÍ-SÁNCHEZ A., GABAU-VILA E., ARTIGAS-PALLARÉS J., M.D. COLL-SANDIUMENGE A, GUITART-FELIUBADALÓ M; Del Diagnóstico Clínico al Diagnóstico Genético de los Síndromes de Prader-Willi y Angelman. Revista de Neurología 2006; 42.
- CAPRARULO, H. (2006) El Estrés Pandemia del Siglo XXI. Psiconeuroinmunoendocrinología. Buenos Aires; Argentina. Paidós.
- CHRISTENSEN ANNE LISE. El Diagnóstico Neuropsicológico de Luria.(1974).Madrid España. Pablo del Rio.
- DORN, B. USA Prader Willi Síndrome Asociación. Información para el Personal de Escuelas. Apoyando al Estudiante con Síndrome de Prader Willi. Recuperado de <http://www.pwsausa.org/spanish/informacionEscuelas.htm> (24/08/09).
- FACULTAD DE MEDICINA DE LA UNIVERSIDAD DE NAVARRA. Espasa Calpe (Ed) (2001). Diccionario Espasa de Medicina. Facultad de Medicina de la Universidad de Navarra. Madrid, España. Editorial Espasa Calpe.
- FELD, V. y RODRÍGUEZ, M. T. (1998) Neuropsicología Infantil. Buenos Aires, Argentina. Universidad Nacional de Lujan.
- FELICES, G. (2011) El Comportamiento y las Áreas Cerebrales. Recuperado de <http://www.institutoinedi.com/img/publicaciones/articulos/El%20comportamiento%20y.pdf>
- FELICES, G. (2000) Fundamentación del programa de la cátedra de Psicofisiología de la carrera de Psicopedagogía y Profesor en Psicopedagogía del Instituto Superior de Psicopedagogía y Educación Especial Dr. Domingo Cabred.
- FELICES, G. (1998) Fundamentación del programa de la cátedra de Psicofisiología de la carrera de Psicopedagogía y Profesor en Psicopedagogía del Instituto Superior de Psicopedagogía y Educación Especial Dr. Domingo Cabred.
- FUNDACIÓN SPINE. (s.f) Características del Síndrome de Prader Willi. Recuperado de <http://www.spine.org.ar/enfermedades-poco-frecuentes/sindrome-de-prader-willi.html>. (17/10/09)

- GONZALEZ MUÑOZ, D. Capítulo X Comunicación, Lenguaje Y Habla En El Spw recuperado de <http://www.prader-willi-esp.com/CAPITULO%2010.pdf> y de <http://es.scribd.com/doc/62240032/CAPITULO-10> (29/10/09)
- INTERNATIONAL PRADER WILLI SYNDROME ORGANISATION. Compilador (2007) General Awareness en Primera Jornada de Especialización en el Síndrome de “Prader Willi” Hospital de Niños de la Santísima Trinidad, Córdoba, Argentina; 11 de Agosto de 2007.
- KEDER, L. International Prader Willi Syndrome Organisation (2000) La genética del Síndrome de Prader Willi. Una explicación para todos.
- KOLB B. y WHISHAW I. Q. (2006) Neuropsicología Humana. Madrid. España. Editorial Médica Panamericana.
- LURIA, A.R. (1967) Teoría del Desarrollo de las Funciones Psíquicas Superiores. Revista Soviética Voprossy Psijologii. N3 pp67
- LURIA, A.R. (1979) El papel del lenguaje en el desarrollo de la conducta, Cartago: Buenos Aires.
- LURIA, A.R. (1984) (1° ed 1874) El cerebro en Acción (3°ed) Barcelona, España. Martínez Roca.
- MANGA, D. y RAMOS, F. (1991) Neuropsicología de la Edad Escolar Aplicaciones de la Teoría de A.R. Luria a Niños a Través de la Bateria Luria DNI. Madrid España. Aprendizaje, Visor.
- MARTÍNEZ PÉREZ L. MUÑOZ RUATA J. Y GARCÍA GARCÍA E. El Síndrome de Prader-Willi: Características Cognitivas e Implicaciones Educativas. Revista Psicología Educativa Vol. 16, n.º 1, 2010 - Págs. 5-12 Recuperado de <http://eprints.ucm.es/16295/1/PRADER-WILLI.pdf> (19/08/13)
- NAVARTE, M.E. (2008) Soluciones Pedagógicas para la Integración Escolar y Permanencia. Proyecto de integración y lineamiento para la adaptación escolar. Quilmes, Landeira. Bs As. Argentina.
- OLIVER ALIS, L. (2006) Estimulación del Lenguaje en Niños de a Tres Años con Síndrome de Prader Willi. La Habana, Cuba. Recuperado de <http://amspw.org/spw/pdfs/Alerta%20Medica.pdf> .(17/10/09)
- ORGANIZACIÓN MUNDIAL DE LA SALUD. Recuperado de [http://www.who.int/features/factfiles/mental\\_health/es/index.html](http://www.who.int/features/factfiles/mental_health/es/index.html) (25/09/09)

- ORTIZ DE MASCHWITZ, E. M. (2001) El Cerebro en la Educación de la Persona. Libro para Padres y Educadores. Buenos Aires Argentina. Bonum.
- PARKIN, A. (1999) Exploraciones en Neuropsicología Cognitiva Madrid, España Editorial Médica Panamericana, S.A.
- PAPAIZIAN O., ALFONZO I., LUZONDO R:J (2006) Trastornos de las Funciones Ejecutivas. Revista De Neurología 42 (Supl 3). Recuperado de [www.revneurologia.com](http://www.revneurologia.com)
- POYATOS ANDÚJAR D., GUITART FELIUBADALÓ M, COLL SANDIUMENGE M. D. (s.f) Aspectos Genéticos del Síndrome de Prader Willi en Material de divulgación Asociación Española para el Síndrome de Prader Willi. Recuperado de <http://www.prader-willi-esp.com/CAPITULO%202.pdf> (01/08/13)
- REAL ACADEMIA ESPAÑOLA, Diccionario de la Lengua Española. (s.f). Recuperado.(17/10/09) de [http://buscon.rae.es/draeI/SrvltConsulta?TIPO\\_BUS=3&LEMA=cultura](http://buscon.rae.es/draeI/SrvltConsulta?TIPO_BUS=3&LEMA=cultura).
- RIVIERE, Á. (1985) La Psicología de Vygotski. Apredizaje. Visor. Madrid.
- ROLLAND, J.S. (2000): Familias, Enfermedad y Discapacidad. Una Propuesta Desde la Terapia Sistémica. Gedisa, Barcelona..
- RUSTARAZO GARROT, A. y ARIAS TORNEIRO, P. (2011).El Síndrome de Prader Willi en centros educativos. Recuperado de <http://www.prader-willi-esp.com/publi/SPW%20en%20centros%20educativos.pdf> (11/03/2013)
- SASTRE-RIBA S. (2006) Condiciones Tempranas del Desarrollo y el Aprendizaje: el Papel de las Funciones Ejecutivas. Revista De Neurología 42 (Supl 2). Recuperado de [www.revneurologia.com](http://www.revneurologia.com)
- SORRENTINO, A.M. (1990): Handicap y Rehabilitación. Una Brújula Sistémica en el Universo Relacional del Niño con Deficiencias Físicas. Terapia Familiar. Barcelona. Paidós.
- TIRAPU-USTÁRROZ J., MUÑOZ-CÉSPEDES J.M. (2004) Rehabilitación de las Funciones Ejecutivas. Revista De Neurología 38 (Supl 7). Recuperado de [www.revneurologia.com](http://www.revneurologia.com)
- TALLIS J., SOPRANO A.M. Neuropediatría, Neuropsicología y Aprendizaje. Nueva Visión, Buenos Aires, Argentina,1992.
- USA PRADER WILLI SÍNDROME ASSOCIATION. (compilador), Recuperado de <http://amspw.org/spw/investigacion/index.htm> (13/08/13).

- YBARRA HUESA, J. Asociación Madrileña de Prader Willi. (2007) El Síndrome De Prader Willi-Guía Para Padres Y Profesionales. Recuperado de <http://www.amspw.org/spw/tripticos/pdf/I1-2.pdf> (17/10/09)
- ZAPICO, M.; (s.f.) Capítulo III. Aspectos Endocrinológicos del Síndrome de Prader-Willi en Guía para Familia y Profesionales. Recuperado de <http://www.praderwilliar.com.ar/archivos/libro/DOCS/index2.htm> (02/11/14)