



# **“EL SÍNDROME DE PRADER WILLI: UNA RESPUESTA EDUCATIVA DESDE LA ESCUELA”**

Este documento, fruto del trabajo de un grupo de profesores del CEIP “Las Eras” y el orientador del EOEP de Benavente, plantea una propuesta de intervención concreta en un centro de Infantil y Primaria con una alumna afectada por el síndrome de Prader-Willi. Es nuestra intención que la difusión del documento sirva como punto de partida a otros centros que escolaricen este tipo de alumnado.

07/05/2013

## INTRODUCCIÓN.

El Síndrome de Prader Willi es una enfermedad rara con una incidencia de 1 cada 15.000 niños, si bien algunos autores manejan estadísticas de 1 cada 30.000. Este síndrome originado por una alteración genética localizada en el cromosoma 15, presenta una serie de manifestaciones que afectan el desarrollo del niño a todos los niveles. Manifestaciones físicas muy características son los ojos almendrados, la frente más estrecha, boca triangular con comisuras bajas y saliva espesa. Pero podríamos convenir que las características más relevantes del déficit se concretan en la hipotonicidad muscular general que le acompaña prácticamente desde su nacimiento, la carencia de la sensación del apetito como resultado de un funcionamiento alterado del hipotálamo, por lo que el control de cantidad de alimento en estos niños se hace rigurosamente necesario de por vida; habitualmente se acompaña de un déficit cognitivo en mayor o menor intensidad, de hipogonadismo, es decir, de una maduración deficiente de los órganos sexuales y de un comportamiento obsesivo-compulsivo.

A nivel psicológico, estos alumnos presentan problemas en la memoria de trabajo o a corto plazo, aunque no en la memoria a largo plazo, por lo que tiene problemas importantes en la adquisición de los aprendizajes escolares, si bien cuando aprenden algo suele permanecer con consistencia. También plantean problemas en el procesamiento secuencial, con lo que no entienden cambios drásticos en las rutinas si antes no se le anticipan, pudiendo llegar a desencadenar rabietas de alta intensidad. Este aspecto, ligado a una limitación en los intereses del niño, una dificultad para hacer y mantener amistades y para intervenir juegos compartidos, sitúa al niño, según los expertos sobre el tema, en el espectro autista, si bien por naturaleza suelen ser manipulativos, lo cual parece una paradoja.

El daño en el hipotálamo provoca una dificultad para empatizar y gestionar sus propias emociones. De hecho, a lo largo de su historia personal, suelen presentar rabietas muy intensas que no son capaces de dominar y que habitualmente son muy perturbadoras en entornos escolares, aunque cuenten con una coordinación estrecha entre los profesionales. El funcionamiento deficiente en el hipotálamo también determina una regulación anómala de la temperatura corporal, incluso somnolencia y un elevado umbral al dolor. Este último hecho provoca que de modo obsesivo se rasquen tras un picor hasta llegar a generar una herida profunda si no hay intervención externa.

El trastorno obsesivo sobre distintos aspectos de la realidad diaria provoca frustración continua en la niña y continuos esfuerzos por parte del profesorado para desenredar a la niña y redirigirla hacia tareas educativas

planificadas. Es típica la obsesión por coleccionar objetos (pegatinas, fichas, cromos...) y también la fabulación. Cuando hay un tema que les preocupa suelen ser fuertemente incisivos (trastorno obsesivo), no quieren hablar de otra cosa una y otra vez. Es difícil desviar su atención de la obsesión, si bien también puede ser una fuente de conocimiento sobre los problemas que presenta la alumna y una pista para su intervención.

El tono muscular desde el nacimiento es deficitario, provocando retraso psicomotor, alteraciones del habla, retraso en el desarrollo del trazo y de la escritura. Incluso es frecuente el estrabismo en las primeras fases del desarrollo. A medida que va creciendo estos aspectos mejoran, pero no están exentos de dificultad toda vez que no son nada colaborativos en tareas en las que deben esforzarse física o mentalmente.

Por último, conviene recordar que suelen ser alumnos con alta tasa de perturbación por la manifestación de un comportamiento caprichoso y egocéntrico. Suelen ser irritables, impacientes, manipulativos y mentirosos. Por el contrario, destacan en la realización de tareas en las que se les encomienda un encargo o responsabilidad adecuada a sus posibilidades.

Estos alumnos, como no podría ser de otro modo, pueden variar considerablemente de unos a otros en cuanto a la adaptación a los contextos escolares, si bien siempre debe responderse desde un planteamiento de atención a la diversidad donde la coordinación entre los recursos personales es imprescindible.

A partir del conocimiento del déficit y sus manifestaciones, y de la experiencia que se tiene de la escolarización de la alumna en el centro, se ha pretendido diseñar un documento que oriente la respuesta educativa en el Colegio donde está escolarizada con vocación preventiva para próximos cursos. Y también, se pretende la difusión del documento si con él pueden beneficiarse otros educadores que escolaricen este tipo de alumno en sus centros. No es un documento acabado, pues han quedado por abordar otros muchos aspectos de interés, entre ellos la respuesta para desarrollar la interacción social y el desarrollo emocional. Pero puede servir como un punto de partida.

## **MEDIDAS ORGANIZATIVAS A NIVEL DE CENTRO.**

Las características propias del Síndrome de Prader-Willi apuntan a la necesidad de controlar los contextos escolares minuciosamente, en tanto que responden a una estrategia eficaz y fundamental para la prevención de problemas conductuales de este tipo de alumnado. Con este propósito preventivo se pretende en el centro dejar recogidas un conjunto de medidas organizativas a nivel de centro que permitan evitar conflictos innecesarios.

Estas medidas surgen de unas necesidades observadas en los distintos espacios del Centro en relación con la alumna, que han sido recogidas durante largo tiempo de observación y experimentación por parte del profesorado del centro. De modo organizado en momentos e instancias del Centro se exponen a continuación las distintas medidas organizativas adoptadas.

### **1.- ENTRADA AL COLEGIO.**

Siguiendo el principio de normalización, se pretende que acuda al centro en las mismas condiciones que el resto de los compañeros. Por ello, deberá "hacer fila" y entrar en clase como todos. Es verdad que los niños Prader-Willi (PW) se enredan con determinadas rutinas y pueden llegar impuntuales al colegio, por lo que entendemos que la flexibilidad debe primar en este terreno. En cualquier caso se prevén las siguientes medidas extraordinarias:

- Si llega tarde la niña algún día, la madre acompañará a la alumna hasta la clase y avisará a la profesora de la llegada de la niña. Es importante tener control de la alumna PW en todo momento.
- Algunos días la alumna debe acudir a sus sesiones de fisioterapia. Cuando éstas coinciden a primera hora, la alumna no subirá a clase, sino que se de ella encargará la profesional de Fisioterapia para llevarla al aula correspondiente en la planta baja del edificio sin pasar por el aula de referencia.
- Si por alguna razón la alumna PW muestra ansiedad o manifiesta una rabieta mientras hace fila para entrar al colegio, será la madre la encargada de acompañar al niño por la puerta auxiliar y de calmarla en el vestíbulo, alejado de los compañeros. No será necesaria la presencia de otros profesores. Posteriormente la guiará hasta la clase y pondrá en aviso a la profesora de la situación, con el fin de estar prevenidos los profesores de un posible estallido de rabieta o para adoptar otras estrategias.
- Cualquier enfado significativo producido en el alumno PW antes de entrar al colegio será comunicado por los padres al profesor tutor o ATE

del Centro con fines preventivos. El criterio de significatividad deberán de determinarlo los propios padres.

## **2.- SALIDA Y ENTRADA EN EL PERIODO DE RECREO.**

- Se tratará de que baje como todos los alumnos de forma ordenada al patio en la hora de recreo. Muchas veces no es posible porque es lenta o se enfrasca en actividades que la retrasan. En estos casos será el profesor u otros niños más retrasados los que acompañarán a la niña PW al patio.
- De la vigilancia en el patio se encargará la Auxiliar Técnico Educativo (ATE).
- Subirá a clase como todos los niños, en fila.

## **3.- SALIDA DEL COLEGIO.**

- Baja con todos los niños y en las mismas condiciones. Si se retrasa, acudirá la Auxiliar Técnico Educativo (ATE) para acompañarla hasta la puerta de salida.
- A la salida, es fundamental que alguno de los padres esté puntualmente para recogerla, sin espera.
- Limitar el tiempo para recoger su material en la mochila. Se le pedirá que comience a recoger cinco minutos antes de finalizar la clase.

## **4.- SALIDA DEL AULA PARA RECIBIR APOYO.**

- Cada profesional que ofrece un apoyo extraordinario fuera del aula (P.T. y A.L.) procederá a recoger a la alumna en la clase y a volverla a acompañar, avisando de ello al profesor correspondiente.
- Es conveniente que los itinerarios que realice la alumna hasta el aula de apoyo no se modifiquen en lo posible.

## **5.- EN EL PATIO.**

- Debe establecerse un cuidado muy especial por la ATE, especialmente en zonas donde pueda coger comida (papeleras o suelo del patio).

## 6.- EN EL GIMNASIO.

- Evitar que vaya sola a los servicios, se requerirá siempre la presencia de otra niña.
- Evitar que haya productos tóxicos al alcance de la alumna.

## 7.- EN EL SERVICIO.

- Irá al servicio en los mismos tiempos que el resto de los compañeros.
- Será conveniente que vaya al servicio con la ATE para evitar otros problemas.
- Evitar que haya productos tóxicos al alcance de la alumna.

## **MEDIDAS ORGANIZATIVAS A NIVEL DE AULA.**

### **Ubicación de la alumna en el aula.**

- *En el aula debe situarse en las primeras filas, cercano a la mesa de la profesora, con el fin de reconducir la tarea y ofrecerle ayudas individualizadas sin molestar al resto del grupo clase.*
- *Ubicación junto a compañeros con mayor madurez, que la puedan ayudar puntualmente en las tareas o rutinas del aula.*
- *Con carácter periódico conviene rotar a los niños que se sientan con ella, o incluso puede quedar sola si se observan molestias.*

### **Organización de rutinas y tareas dentro del aula, incluido el almuerzo.**

- *Normas pocas, claras y coherentes (explicadas).*
- *Rutinas muy estables a lo largo de la jornada escolar.*
- *Entorno muy estructurado.*
- *Es necesario anticipar los cambios a la alumna cuando se produzcan, y que lo conozcan todos los profesores. Felicitarle cuando se sabe adaptar a los cambios.*
- *Es necesario mantener un control durante el almuerzo, aunque su comportamiento pueda ser normalizado, ya que hay que tener mucho cuidado con la comida.*

- *En este sentido, es importante hablar con el grupo-clase con el fin de concienciarle de la importancia de cumplir con la norma de arrojar la basura en las papeleras.*
- *En los cumpleaños de los niños de la clase, se insistirá para que no traigan bolsas de golosinas, ya que el alumno Prader Willi no puede comerlo.*
- *Conviene igualmente controlar las salidas al servicio, por ello es importante que haya un sistema para avisar con prontitud a la ATE.*
- *Control de peligros potenciales dentro del aula: cerrar los cajones de los armarios o retirar objetos peligrosos.*

### **Organización y coordinación de los recursos personales.**

- *Se requiere coordinación de los profesionales que imparten docencia a la alumna en la metodología de trabajo, y en el control del comportamiento.*
- *Se establecerá un sistema de aviso o alarma suficientemente rápido para que un profesor pueda recibir ayuda de la ATE cuando la alumna presente una rabieta dentro del grupo clase. Este tipo de conductas se considera prioritario en la atención por parte de la ATE.*
- *La puntualidad del profesorado a la hora de recoger a la niña en los momentos en que debe recibir apoyo específico resulta fundamental en la prevención del comportamiento disruptivo.*

### **Protocolo de actuación cuando la alumna presenta una rabieta en el propio aula.**

1.- Anticiparnos en lo posible a la rabieta, de modo que a través de la desviación de la atención hacia otros aspectos de interés para la niña evitemos la rabieta. Es posible dejar a la niña algún lugar en el aula para que se calme.

2.- Si la rabieta se ha desencadenado será necesario tomar las siguientes medidas:

- Llamar a la ATE para que se haga cargo de la situación, mientras la profesora sigue con el grupo clase.
- Sacar a la alumna del aula en la medida de lo posible, así será posible calmarla más rápidamente. No hacerla caso tras la rabieta mientras se calma.
- Desviar la atención sobre otros aspectos de su interés también puede mejorar la situación, sobre todo si la niña tiene reacciones de huida o reacciona con mayor agresión.

3.- Una vez calmada la alumna, conviene recordarle la norma y cómo tiene que comportarse. Entonces, se reanudarán las actividades para la alumna dentro del aula con la mayor normalidad posible.

4.- Alábala cuando se halla calmado, haciéndola ver que estamos contentos con ella porque se ha sabido calmar.

## **MEDIDAS METODOLÓGICAS A NIVEL DE AULA.**

### **Orientaciones metodológicas en el aula respecto los aspectos conductuales:**

- Manejo de la conducta frente a la Modificación de Conducta, esto es la manipulación del entorno para prevenir la conducta disruptiva.
- Explicar las normas que se le plantean en el aula con paciencia. Llegar a acordar normas que deben aplicarse siempre permite no negociar diariamente.
- Responden mejor a los refuerzos positivos que a los castigos. Los castigos deterioran la relación y favorecen el negativismo sistemático de la niña, amén de provocar estallidos de rabietas intensas.
- Evitar los conflictos de poder ante el incumplimiento de las normas. Es mejor ignorar.
- No instrumentalizar las rabietas, es decir, no reforzar la utilización de rabietas por parte de la alumna cuando quiere algo. Por ello, tras la rabieta, en la medida que sea posible en el centro, utilizar la técnica del “tiempo fuera” con la ATE e ignorar a la niña (no interaccionar verbalmente y no contacto ocular).
- Siempre hay que cumplir lo que se le dice. Puede recordar lo que se le ha prometido y su rigidez mental no le permite cambiar de objetivo, mostrándose perseverante hasta el punto de la obsesión.
- Ponerle límite a las repeticiones perseverantes de la niña:
  - Se puede ignorar.
  - Se puede devolver la pregunta.
  - Se puede desviar la atención.
  - Se puede poner límite de tiempo.
- Utilización de la “Técnica del sandwich” a la hora de corregir el comportamiento de la alumna o la calidad de sus tareas escolares.
- Es necesario trabajar las habilidades sociales y la empatía (cambio de perspectiva).
- Enseñarles a controlar la ira.

### **Orientaciones metodológicas en el aula respecto los aspectos comunicativos:**

- La comunicación será similar a otros compañeros de su edad. No es bueno referirse a ella de modo diferente que a los demás. Si esto lo capta suele provocarle irritabilidad.
- Ofrecer instrucciones breves y claras. Siempre que podamos podemos acompañarlo de refuerzos visuales (tarjetas con instrucciones o pictogramas).
- A veces es necesario repetirle varias veces la instrucción, pues pueden olvidarla, especialmente si implica secuencialidad.
- Es necesario trabajar los turnos de la conversación, con el fin de que no sea ella quien acapare toda la conversación.
- Es bueno utilizar el "yo" frente al "tú". Por ejemplo: "yo no te entiendo" frente a "tú no te explicas bien".
- Debemos tener cuidado de emplear frases negativas ("no") o frases interrogativas o ambiguas. Las frases negativas con un "no" rotundo favorecen la negatividad de la niña y fomentan la postura de resistencia y oposición; las frases interrogativas y ambiguas no es capaz de captarlas la alumna, al igual que las dobles intenciones o el sentido del humor.
- Para la estimulación del lenguaje es bueno aprovechar cualquier situación espontánea (enseñanza incidental).
- Atención a las fabulaciones, pues suponen una fuente de conocimiento sobre los pensamientos, deseos y preocupaciones de la alumna. Conviene no criticarlos ni reforzarlos. Escuchar, ponerle tiempo y desviar la atención son las mejores tácticas para manejar las fabulaciones.

### **Orientaciones metodológicas en el aula respecto a las tareas académicas:**

- Conviene una enseñanza que minimice los errores, siendo necesario que las primeras tareas obtenga el éxito para que pueda reforzarse positivamente.
- Tareas cortas, variadas y atractivas.
- Propuesta de contenidos funcionales.
- Se debe tener en cuenta que la alumna puede cansarse y que le puede afectar negativamente a su conducta.
- Apelar al compromiso adquirido inicialmente o los refuerzos con tareas de responsabilidad en el aula para promover el trabajo de la niña.
- Programar poca tarea y luego la ampliamos si hay buena respuesta. Es mejor que lo contrario.

- Evitar las amenazas y las luchas de poder cuando no quiere hacer las tareas de clase.
- Plantear actividades diversas para que pueda generalizar los aprendizajes.
- Pactaremos gestos para no estar diciéndole constantemente lo que tiene que hacer.

#### **BIBLIOGRAFÍA CONSULTADA.**

- Rustarazo Garrot, Aurora y Arias Torneiro, Patricia. "Síndrome de Prader-Willi en centros educativos". Artículo publicado a través de la Asociación Española de Prader Willi, 2.011. Acceso en la página web siguiente: <http://www.prader-willi-esp.com/publi/SPW%20en%20centros%20educativos.pdf>
- Asociación del Síndrome Prader Willi de Andalucía. "Manual para familias de personas afectadas por el Síndrome de Prader Willi". Año 2.009. Acceso en la página web siguiente: <http://www.prader-willi-esp.com/noticias/manual-para-familias-aspwa.html>