

5. NUTRICIÓN



PAUTAS SOBRE ALIMENTACIÓN PARA PERSONAS CON SÍNDROME DE PRADER-WILLI

Raquel Magem Luque

Dietista y escritora de diversos libros sobre comida sana y nutrición.

INTRODUCCIÓN

La dieta se convierte en uno de los principales focos de intervención en el Síndrome de Prader-Willi (SPW). Por un lado se observa una **carencia de sensación de saciedad** junto con **hiperfagia** (ingesta compulsiva de alimentos); por otro lado presentan la característica común de un **bajo metabolismo basal**, requiriendo menos necesidades energéticas que la media. El resultado es una considerable tendencia a la obesidad de por vida, y con ella, las complicaciones de salud que se derivan y se hace imperativo abordar.

La propuesta unánime consiste en un tipo de **alimentación equilibrada y variada** con similar reparto de nutrientes que la población general, pero **limitada en calorías**, con restricción especial de aquellos alimentos superfluos de alto aporte calórico y mínimo interés nutricional, como bollería, helados, postres azucarados, etc., (desaconsejados también en la población general).

Bajo la prioridad de que debemos controlar el peso, podemos abordarlo con una dieta hipocalórica y equilibrada como la propuesta dietética más tradicional, o con un abordaje holístico, ganando en calidad de vida, añadiendo un plus de dieta especialmente saludable y nutritiva, buscando optimización de los resultados y mejorando en estado de salud general. ¿Cómo es posible? En resumen, apostando por lo genuino, lo integral, natural y poco manipulado o procesado, que nos aporta más vitaminas, más antioxidantes, más fibra, más vida.

LOS TRES GRANDES FRENTES

1. El SPW se asocia al rechazo de beber agua. Además de incidir en la ingesta de líquidos, podemos actuar efectivamente en un tipo de dieta acuosa con gran cantidad de agua integrada en los alimentos, como cremas de verduras, sopas, cereales, legumbres y frutas; en detrimento de predominio de alimentos más bien secos que incluso precisan de agua para su metabolización como el pan o la carne.

Sugerencias:

- Tomar siempre un entrante de caldo de verduras. Un caldo caliente sacia y calma la ansiedad por comer, además de hidratar y aportar vitaminas y minerales con mínimo aporte calórico. También puede ser un puré de verduras.
- Entre horas, en caso de comer a media mañana o en la merienda, que sea siempre acuoso. Por ejemplo fruta (en verano la sandía es un gran aliado) o un batido casero de leche de avena con cacao puro en polvo. O lo ideal, infusiones cuando son más mayores.
- Comidas en general “no secas” con cereales cocinados, como arroz integral y legumbres en lugar de pan.
- Desayuno acuoso como “gachas” de copos de avena o cereal cocido, aderezado con frutas en lugar de pan o galletas. Asegura empezar el día bien nutridos e hidratados.

2. Metabolismo bajo y propensión a engordar. Es evidente la importancia de la limitación calórica del menú. ¿A igual calorías engorda todo igual? ¿Son solo las calorías las que engordan? ¿O influye también el cómo actúan los nutrientes en el organismo? Unir los dos conceptos, calorías y calidad nutrientes resulta lo más lógico.

3. Ansiedad por comer. Recomendaciones generales pueden ser comer y beber caliente; evitar alimentos procesados, que de por sí resulta comida adictiva; presentación atractiva y con efecto de abundancia, y el utilizar hábitos como comer despacio y masticar.

PREMISAS IMPORTANTES

1. Eliminar el azúcar. No es bueno ni recomendable para nadie, pero en este caso se convierte en imperativo el mantenerse alejado, tanto de azúcar visible, en forma de azucarillo, como del enmascarado en tantos productos industriales que lo contienen. Es el peor enemigo de la obesidad, la diabetes y la caries.

2. Eliminar la fructosa. Resulta más dulce que el azúcar y no sube los niveles de glucemia (azúcar en sangre) lo que la hace atractiva, pero el problema es que solo se procesa en el hígado y la sobrecarga hepática a lo largo del tiempo se traduce en hígado graso y con ello se desencadena tolerancia a la glucosa, prefase de la diabetes tipo II.

3. Eliminar los edulcorantes artificiales. Los estudios demuestran que no ayudan a adelgazar, ya que suben los niveles de insulina (detonante de la acumulación de grasa corporal) como si fueran azúcares, además de estar reñidos con la salud en general. El consumo de edulcorantes que se utilizan en las bebidas 'light', como el aspartamo, la sacarina o el ciclamato, está asociado con un mayor peso relativo, una cintura más grande y una mayor prevalencia de la obesidad abdominal.

4. Integral. El cereal siempre debe ser integral. No porque aporte algo menos de calorías sino por cómo se digiere y metaboliza. Gracias al aporte de fibra, los niveles de azúcar se mantienen más estables y se dificulta la transformación en grasa. Además, representa un aporte extra de ácidos grasos esenciales, vitaminas y minerales, en conjunto mucho más saludables.

Legumbres y semillas son también "integrales", ya que son alimentos enteros, con vitalidad, con capacidad de germinar.

Asimismo, se aplica este concepto a comer frutas con piel (nos protege con antioxidantes y fibra), verduras con todas las partes (raíces, hojas, etc.), pescados pequeños enteros, huevos con la clara y yema, etc.

Integral es también entero, **no desnatado**. La diferencia calórica entre un yogur natural entero y un yogur desnatado natural es de tan solo 17 Kcal por 100 g. El desnatado no tiene ni la textura ni el sabor del entero, una decepción sensorial que insatisface, incluso impulsa a desear más. Además, al separar la grasa, se desprovee de vitamina D (esencial para la absorción del calcio en los huesos) que contiene la grasa, y para compensar, la industria añade vitaminas artificiales. Al final el desnatado está desnaturalizado y se pone en duda incluso la óptima absorción del calcio (todo está por algo, para actuar en sinergia). Y lo peor, frecuentemente se añaden otros ingredientes mejorantes de la textura y se abusa de edulcorantes artificialmente, pudiendo incluso engordar más que un simple yogur entero. La conclusión es que no compensa, qué mejor que comer equilibradamente y en cantidades reducidas que resulten satisfactorias y se optimice el aporte de nutrientes.

5. Es importante la **calidad del agua** que escojas para beber y por supuesto para cocinar; tu primer alimento.

A LO LARGO DEL DÍA

Intentar mantener una **regularidad en los horarios** de las comidas.

En ayunas. Podemos tomar agua de calidad templada con un chorrito de limón y un chorrito de agua de mar.

Desayuno nutritivo y sin azúcar. Sin galletas, ni mermelada, ni bollería convencional, ni cereales de desayuno de caja de súper cargados de azúcar, ni “Cola-caó”.

Cenar lo más temprano posible. (En España puede ser todo un hándicap). Cenar tarde es equivalente a cenar mal.

¿Cuántas veces al día debemos comer? Podemos hacer tentempiés a media mañana y merienda (fruta, verdura como zanahorias crudas, postres sin azúcar, etc.), aunque ya lo sabían nuestros abuelos, “picar” engorda. Un gran error común: no cenes tarde por haber merendado.

TIPO DE MENÚ

Me gusta la traducción simple y práctica del reparto de nutrientes en el marco de una dieta equilibrada que están empleando recientemente las autoridades públicas. Si visualizamos un plato único veríamos: la mitad de verduras variadas (mucho volumen), una cuarta parte de alimentos ricos en hidratos, y otra cuarta de proteínas. La grasa está contenida en aceite para cocinar o aliñar y semillas y frutos secos.

Y si hay un **entrante líquido de caldo o crema para hidratar** el organismo y apaciguar el hambre mucho mejor. Al final de la comida una infusión digestiva sería lo ideal y en todo caso evitar los postres azucarados.

Partimos de un deseado reparto equilibrado de nutrientes en una cantidad menor a lo considerado como necesidades estándar para un niño de la misma edad/peso/altura (se considera un **25% menos**). La cantidad final exacta es cuestión de cada niño, y es tan sencillo como reconsiderarla en función de la evolución y los resultados.

LA PROPUESTA DE MENÚ

Entrante de caldo, sopa o crema de verduras; muy recomendable para hidratarnos y saciarnos.

Abundante verdura en todas las comidas, hidratos saciantes de baja densidad ricos en vitaminas y fibra. Una máxima es que un menú sin verdura no es adecuado. Mejor de temporada y variada en clase y tipo de cocción, adaptándonos a la climatología en la que nos encontremos (en verano más crudo y cocciones cortas y ligeras).

Dentro de la proteína animal **priorizar el pescado**, blanco y azul, mejor pequeño y salvaje. Como segunda opción el pollo, y como última, la carne roja, de forma más ocasional. Incluiremos en la dieta con regularidad las legumbres como proteínas vegetales.

Escoger **hidratos de carbono de calidad**, integrales y con clara preferencia por el grano de cereal tal cual se nos ofrece en la Naturaleza para cocinar; si puede ser ecológico mejor, sin procesar, sin convertir previamente en harina. Ejemplos: el arroz integral, la quinoa o el mijo, con los que podemos hacer muchas recetas y así cumplir las recomendaciones nutricionales de hidratos de carbono de la forma más eficiente, maximizando nutrición y previniendo el aumento de peso. En un segundo plano estaría la pasta integral o las harinas de los horneados, como pan (en todo caso mejor integral de centeno). Una curiosidad muy interesante es que el almidón de los carbohidratos, una vez cocinados y dejados enfriar antes de consumir, son más resistentes a la subida de glucemia y por tanto engordan menos (en todo caso podemos servir con un ligero calentado patatas, arroz o pasta).

A las grasas, no hay que tenerles pánico. Ni son tan malas ni engordan tanto, en especial las más saludables como un buen aceite de oliva virgen, o los pequeños tesoros de semillas y frutos secos que resultan de lo más saludables en pequeñas cantidades. Lo que sí hay que evitar a toda costa con las grasas industriales trans de productos elaborados que inundan los supermercados.

Escoger las **frutas del tiempo y del lugar**. Preferencia por las bayas tipo frutas rojas como fresas, arándanos, frambuesas; es interesante comerlas siempre que se pueda enteras y con piel. En todo caso la fruta no es obligatoria como la verdura y su consumo es restringido a unas dos o tres piezas como mucho al día, por los azúcares que contiene.

Consumir **poca sal**, pero en todo caso de calidad, como una sal marina sin refinar.

Postres; lo más socorrido es una pieza de fruta. Hay opciones para días especiales, sin azúcar y muy naturales. ¿Cuándo? Después de comer, no crea picos innecesarios de glucosa como se produce si se toman entre horas.

MÁS ALLÁ DE LOS ALIMENTOS

Planificar el menú, variado y equilibrado. Recopilar las recetas adecuadas a las preferencias y necesidades de la familia facilitará una eficiente gestión de las comidas y de la compra, minimizando situaciones de colapso y desánimo, que hace peligrar la consecución de objetivos.

Comedores escolares. Vigilancia y adecuación de menús a las necesidades del niño, tanto hídricas como calóricas.

Actitud al comer. Sentado, tranquilo, concentrado, atento, sin televisión, despacio y masticando bien antes de tragar. Y si hablamos, dejar el tenedor en la mesa. Una sugerencia, tenedor y cuchara pequeña, o usar palillos para no engullir.

Vajillas. De tamaño pequeño es lo establecido como norma general para un efecto de mayor cantidad de comida. Pero está la opción contraria, de emplear grandes platos SI, Y SOLAMENTE SI, lo hacemos en un plato combinado completo, o ensalada “con de todo”, donde hay muchas verduras, en especial cruda, ya que dispersa, ocupa gran volumen y es casi todo agua, dando un efecto global de gran cantidad de comida.

No pondremos platos en medio de **pica pica**.

No realizar sobremesas tentadoras; acabar de comer y levantarse. Y lavarse los dientes inmediatamente, por salud bucal y por evitar tentaciones de comer más

Servir la comida equilibrada y medida, y concienciar al niño de que **no podrá repetir**.

No premiar ni castigar con la comida.

Para un día que salimos a comer de **restaurante**, **pactar lo que se va comer**.

Y FUERA DEL ÁMBITO DE LA COMIDA

Dormir es importante. **Irse a dormir pronto.** Entre las 10 y las 2 de la madrugada es cuando la hormona crecimiento actúa en su plenitud y ésta quema grasas y nos mantiene fuertes.

Siesta máximo de 30 minutos para no romper el ciclo y despertar con pesadez, incluso hambre.

Mantener activos a niños, sobre todo andar, subir todas las escaleras sin desperdiciar oportunidades y además buscar la Naturaleza para hacer excursiones en familia. Como deporte, de los más recomendados es la natación, tanto por la actividad física completa como por los beneficios de pasar un poco de frío para activar el metabolismo.

No al estrés. Las hormonas del estrés hacen engordar. Incluso reeducar la respiración es aconsejable. Aparte de yoga o mindfulness, caminar es de lo más relajante y una buena oportunidad para comunicarse padres e hijos, y fomentar la confianza y la complicidad.

Si toda la **familia se involucra** en una vida más sana, es de los mejores apoyos y además con beneficio para todos.

BIBLIOGRAFÍA

- Montse Bradford. *La alimentación de nuestros hijos*. Editorial Océano Ambar.
- Jason Fung. *El código de la obesidad*. Editorial Sirio.
- Paul Pitchford. *Sanando con alimentos integrales*. Editorial Gaia.

6. TRAUMATOLOGÍA



ESCOLIOSIS EN EL SÍNDROME DE PRADER-WILLI. PAUTAS DE DIAGNOSTICO Y TRATAMIENTO

Dr. José Luis González López

Jefe del Servicio de Traumatología Infantil del Hospital Vithas Nisa Pardo de Aravaca. Director de la Unidad de Columna.

Las alteraciones musculo-esqueléticas en el Síndrome de Prader-Willi (SPW) comienzan con hipotonía neonatal severa, retraso importante en el inicio de la marcha, laxitud ligamentosa, anormalidad de extremidades, displasia de cadera, osteoporosis etc. siendo la escoliosis uno de los problemas más importantes desde el punto de vista traumatológico; su incidencia se sitúa entre el 15% y el 86% de los pacientes, lo que da idea de su importancia en este síndrome.

La escoliosis es una curvatura lateral de la columna en la que las vértebras afectadas presentan una desviación y/o rotación lateral a partir de la posición anatómica central provocando la aparición de curvas en la espalda, que en el caso del SPW es contraria a lo habitual: hipercifosis torácica e hiperlordosis lumbar (incremento de la curvatura hacia atrás de la columna torácica y hacia delante de la lumbar). Su etiología suele ser multifactorial, aunque en este caso, existen factores genéticos que condicionan su aparición, no existiendo diferencias de prevalencia en cuanto al grupo de delección cromosómica (38'8%) con respecto al de no delección (38'1%).

DIAGNÓSTICO

Es importante el examen anual del tronco con el niño visto de espalda, en el que hay que valorar:

- Equilibrio del tronco mediante plomada apoyada en la última vértebra cervical (C7) que debe pasar por el pliegue interglúteo.
- La asimetría de hombros y/o de flancos (lados de la espalda).
- Aparición y localización de gibas (convexidad excesiva de la espalda) cuando el paciente se inclina hacia delante (test de Adams).
- Equilibrio lateral del tronco: la plomada, partiendo de la oreja debe pasar por el hombro y trocánter mayor (cadera), valorando hipercifosis e hiperlordosis.

Una vez constatada la posibilidad de escoliosis, se efectuará un estudio radiológico de la columna en diferentes planos (posteroanterior y lateral) con el paciente de pie, que nos definirá la localización y magnitud de la escoliosis medida en ángulo Cobb, fundamental para seguir la evolución de la curva, así como la posible hipercifosis e hiperlordosis; si el niño está en fase de crecimiento lento (4-10 años), se tomará un Rx posteroanterior de la columna cada 8-10 meses, pero si está en pleno brote de crecimiento prepuberal, se efectuará cada 6 meses.

CLASIFICACIÓN

El tipo de escoliosis viene definido por la vértebra más desplazada (apical), puede ser cervicotorácica, torácica, toracolumbar y lumbar; asimismo hay que discernir si se trata de curvas únicas, dobles, triples etc.

En el SPW lo más habitual son las curvas lumbares y toracolumbares (48.7%) posiblemente por la presencia de osteoporosis, doble curva (28'2%) con mucha menor incidencia las torácicas (10.3%), que son las más frecuentes en la Escoliosis idiopática.

HISTORIA NATURAL

La historia natural de la Escoliosis es la progresión, estando muy condicionada en el SPW por la osteoporosis y la obesidad. La aparición puede ser precoz, sobre los 3-4 años, aunque no hay una edad de comienzo definida y tiene patrones variables de progresión, considerando siempre que cuanto antes aparezca, más capacidad de progresión tiene.

Actualmente, y con la utilización de tratamientos con Hormona de Crecimiento (GH) para aumentar la talla y mejorar la osteopenia de los pacientes, se ha suscitado el debate de si podrían influir en la aparición de Escoliosis, ya que está

muy documentado que en la Escoliosis Idiopática del Adolescente influyen mucho en su progresión; en el SPW no parece tener influencia, e incluso en algunos casos la mejora.

TRATAMIENTO

Al igual que en el resto de curvas escolióticas, existen tres estadios de tratamiento: Observación, Ortésis y Cirugía.

OBSERVACIÓN

Se considera escoliosis real la aparición de una curva de más de 10° Cobb, en la que se asocie una rotación vertebral de la vértebra apical, aunque sea mínima. Hasta los 25°, se considera una curva leve, por lo que no precisa tratamiento, excepto la recomendación de ejercicio físico para mantener un buen tono vertebral.

TRATAMIENTO CON CORSÉ (ORTESIS)

Se basa en el principio de aplicar fuerzas correctoras externas sobre las curvas con el fin de preservar y modular el crecimiento de la columna con la intención de detener la progresión de la deformidad, conseguir un buen equilibrio del tronco y un aceptable contorno coronal y sagital, así como retardar o evitar la corrección quirúrgica. Existen dos tipos básicos de corsé rígido en función de la región corporal que engloban: los cervico-torácico-lumbosacro (CTLSO) y los toraco-lumbo-sacro (TLSO). Los CTLSO se suelen indicar en curvas de ápex alto (centro de la curva más cercano al cuello) y los TLSO para el resto de curvas.

Se indican en las curvas comprendidas entre 25 y 50°, pero su uso es dificultoso en el SPW por las características propias del síndrome, que incluye obesidad, discapacidad intelectual, difícil control de los impulsos, actitud desafiante, disminución de la sensibilidad al dolor y osteoporosis.

TRATAMIENTO QUIRÚRGICO

Generalmente la cirugía se plantea a partir de los 45-50°.

Objetivo de la cirugía

El fin de la cirugía es efectuar una corrección tridimensional de la deformidad en los distintos planos –coronal, axial y sagital– y conseguir una fusión sólida en los niveles intervenidos; asimismo se busca una reincorporación del paciente lo más rápida posible a su vida habitual. Es importante preservar el mayor número de segmentos lumbares móviles para que la evolución a largo plazo sea óptima.

Corrección Quirúrgica

El abordaje posterior es el de elección, ya que permite, con los implantes actuales (tornillos, ganchos, clamps etc.), una corrección tridimensional bastante buena. Siempre se efectuará bajo control neurofisiológico de la función medular para prevenir la aparición de lesiones neurológicas, ya que son relativamente frecuentes

las complicaciones neurológicas en el SPW. La corrección se basa en colocar tornillos en ambos lados de las vértebras afectas y conectarlas a dos barras que permitirán corrección de las curvas mediante diferentes técnicas de corrección, según preferencia del cirujano. Nuestra técnica de corrección consiste en colocar gran densidad de implantes en la parte convexa de las curvas, ya que la médula siempre discurre por la parte cóncava y así los tornillos se colocan lo más alejados posible de la médula, minimizando así la posibilidad de lesión en el momento de la inserción. Una vez efectuada la corrección, se aporta injerto óseo o sustituto tipo Fosfato Tricálcico para favorecer la fusión y crear una especie de “hormigón biológico” que asegure la pervivencia de la corrección.

Complicaciones

El paciente con SPW tiene unas complicaciones inherentes al síndrome que se añaden a las típicas de la cirugía de la columna y que son debidas a sus características como la hiprelaxitud, obesidad y osteoporosis:

- Cifosis suprainstrumentación: Es la inclinación hacia delante de la columna en la región cercana a la operada; ocurre cuando la intervención se detiene a niveles torácicos medios, suele requerir nueva intervención, por lo que, para prevenirlo, se aconseja prolongar la intervención en sentido cefálico hasta las vértebras T2 o T3.
- Aflojamiento de los implantes: Son secundarios a la osteoporosis y a la laxitud ligamentosa.
- Pseudoartrosis: No se fusiona completamente la zona operada, es secundario a la osteopenia e hiperlaxitud. Con los implantes multisegmentarios disminuye bastante su incidencia.
- Paraplejía: Suele suceder durante el acto quirúrgico, por lo que es absolutamente obligatoria la monitorización neurofisiológica; también se ha reportado después de la corrección quirúrgica de la Cifosis suprainstrumentación.

Dada la frecuencia de complicaciones, se ha propuesto indicar la cirugía hasta que la curva alcance unos 70°, pero generalmente, cuanto mayor es la curva, más complicaciones puede acarrear su corrección, por lo que pensamos que si se plantea corrección quirúrgica, un tratamiento previo con GH puede ser beneficioso, ya que mejora la calidad ósea y la hiperlaxitud y debilidad muscular del paciente con SPW.

BIBLIOGRAFÍA

- Kroonen LT, Herman M, Pizzutillo PD, Macewen GD. *Prader-Willi Syndrome: clinical concerns for the orthopaedic surgeon*. J Pediatr Orthop. 2006;26(5):673-9.
- West LA, Ballock RT. *High incidence of hip dysplasia but not slipped capital femoral epiphysis in patients with Prader-Willi syndrome*. J Pediatr Orthop. 2004;24(5):565-7.
- de Lind van Wijngaarden RF, de Klerk LW, Festen DA, Duivenvoorden HJ, Otten BJ, et al. *Randomized controlled trial to investigate the effects of growth hormone treatment on scoliosis in children with Prader-Willi syndrome*. J Clin Endocrinol Metab. 2009;94(4):1274-80.
- Nakamura Y, Nagai T, Oseki S, Nohara Y. *Epidemiological aspects of scoliosis in a cohort of Japanese patients with Prader-Willi syndrome*. Spine 2009 Oct;9(10):809-16.
- Nakamura Y1, Nagai T, Iida T, Ozeki S, Nohara Y. *Epidemiological aspects of scoliosis in a cohort of Japanese patients with Prader-Willi syndrome*. Spine J. 2009 Oct;9(10):809-16.
- Nakamura Y1, Murakami N, Iida T, Ozeki S, Asano S, Nohara Y, Nagai T. *The characteristics of scoliosis in Prader-Willi syndrome (PWS): analysis of 58 scoliosis patients with PWS*. J Orthop Sci. 2015 Jan;20(1):17-22.
- Jose Grass Pedrals , Karen Weissmann Marcuson , Veronica Herrera Gallegos. *Escoliosis y Síndrome de Prader-Willi: a propósito de 5 casos intervenidos quirúrgicamente*. Columna. 2012; 11(2): 127-30.
- Nagai T1, Obata K, Ogata T, Murakami N, Katada Y, Yoshino A, Sakazume S, Tomita Y, Sakuta R, Niikawa N. *Growth hormone therapy and scoliosis in patients with Prader-Willi syndrome*. Am J Med Genet A. 2006 Aug 1;140(15):1623-7.
- Negrini S, Minozzi S, Bettany-Saltikov J, Zaina F, Chokalingam N, Grivas TB, et al. *Braces for idiopathic scoliosis in adolescents*. Spine (Phila Pa 1976) 2010;35:1285-93.
- Accadbled F, Odent T, Moine A, Chau E, Glorion C, Diene G, et al. *Complications of scoliosis surgery in Prader-Willi syndrome*. Spine (Phila Pa 1976). 2008 15;33(4):394-401.
- Gregg T, Martikos K, Lolli F, Bakaloudis G, Di Silvestre M, Cioni A, et al. *Treatment of scoliosis in patients affected with Prader-Willi syndrome using various techniques*. Scoliosis. 2010 15;5:11.
- Nakamura Y1, Murakami N, Iida T, Asano S, Ozeki S, Nagai T. *Growth hormone treatment for osteoporosis in patients with scoliosis of Prader-Willi syndrome*. J Orthop Sci. 2014 Nov;19(6):877-82. Nakamura Y, Iida T, Nagai T , Ozeki S, *Growth hormone supplement treatment reduces the surgical risk for Prader-Willi Syndrome patients*. Article in European Spine Journal. 21 Suppl 4(S4):S483-91. December 2011.

7. PSICOLOGÍA



GESTIÓN DE AFECTOS Y RESPONSABILIDADES POR PARTE DE LA FAMILIA EN SÍNDROME DE PRADER-WILI

Aurora Rustarazo Garrot

Psicóloga, Master en Psicología de la Salud. Psicóloga de la Asociación Española Síndrome de Prader-Willi.

Un ser humano es algo extremadamente complejo y rico, una persona diagnosticada de Síndrome de Prader-Willi (SPW), por tanto, también. En las posteriores líneas se pretende exclusivamente plantear ideas globales que inviten a pensar y a actuar en consecuencia, en base a las características de la familia de la que formamos parte y, también por supuesto, en función de las características personales de vuestro hijo o hija con este síndrome, que nunca hay que cansarse de repetirlo, es una persona única e irrepetible.

Como el tema que nos ocupa es muy amplio, voy a intentar centrarme en cuatro ideas globales como base argumentativa. Son estas:

1) GESTIÓN DE LAS EXPECTATIVAS

Cuando una persona nace con SPW, las complicaciones médicas son la primera asignatura a solventar. Es evidente que algo sucede y las familias viven con el ajeteo de mejorar estas necesidades que parten de lo básico, poder alimentar a su pequeño recién nacido, a lo más complejo, cómo conseguir que se mueva, interaccione y hasta lllore, por ejemplo. Después de un periodo desenfundado de trabajo muy exigente a nivel anímico y personal para los padres, la evolución es casi milagrosa, y pasamos de tener un bebé precioso, pero que no se mueve, no puede succionar y no hace ningún ruido a un peque divertido que se comunica, juega, corre y hace pillerías siempre que tiene ocasión. Si bien es cierto que el

periodo de tiempo que transcurre entre un estado (la ausencia total de interacción tras el parto) y la solvencia más que aceptable en las actividades cotidianas es variable en cada niño, sí hay un poso que cala en cada familia y, lógicamente, también en cada persona que tiene el SPW, es la idea de que con el trabajo y el “sacrificio” todo se puede conseguir, y se trata, claro que sí, de una idea positiva, movilizadora y motivadora. No obstante, también es necesario someterla a la oportuna reflexión. Quiero decir con esto que es importante apoyar a nuestros hijos a evolucionar, crecer, aprender y mejorar todo lo que podamos, pero que tan importante como esta meta es el no exigirles más de lo que pueden dar, tanto a nivel académico como en otros aspectos de la vida no menos importantes.

Si llegamos a ser demasiado exigentes, podemos encontrarnos con adolescentes con este síndrome que están exhaustos, agotados y que tienen una perenne sensación de sobre-exigencia por parte de sus docentes y padres, aunque ni familiares ni profesores se den cuenta. Interiorizar el concepto de diversidad y diferencia va a ser imprescindible. Es muy importante hacerles llegar a nuestros hijos que aunque perseveremos en nuestro empeño, puede que haya cosas que no se puedan conseguir. Por ejemplo, entender una fórmula química. El hacerles ver que cada uno de nosotros tiene unas capacidades propias que no son ni mejores ni peores, puede evitar que sientan cierta indefensión. De esta forma conseguiremos que no se desmotiven y acaben siendo pasivos en clase e incluso en la vida cotidiana. Situación que puede llegar a suceder si perciben que por más que se esfuercen no llegan a adquirir destrezas que otros compañeros de clase dominan. De ser así aprenden una lección errónea, pero que les cala hasta lo más profundo, “por más que trabajo no lo consigo”, entonces dejan de intentarlo para no sentirse dolidos ni frustrados. Pierden la confianza en ellos mismos y no muestran el más mínimo interés en continuar trabajando y aprendiendo.

Por eso: **seamos optimistas, motivadores, exigentes**, pero por encima de todo observemos la vivencia de nuestro/a hijo/a y cómo se acomoda a la exigencia del entorno, a lo que deben aprender, a cómo lo hace para que desee seguir creciendo con alegría, y sobre todo a cómo se sienten cuando empiezan a percibir la diferencia entre ellos y el resto de sus compañeros de clase.

2) GESTIÓN DE LA COMIDA

Una de las variables que considero más importantes en el manejo de la conducta de las personas con SPW es la comida. Y fijaros que hablo de comportamiento y no de peso. Es evidente que el control calórico es trascendental para conservarse en buena forma, pero en este caso lo es también para tener menos ansiedad, tener un espacio de sosiego y poder “descansar” de ideas repetitivas que le rondan la cabeza impidiéndoles que disfruten de momentos agradables a su alcance.

Tal y como plantean muchos expertos, soy una firme defensora de mantener “bajo control” el acceso a la comida, y me refiero con esto a cocinas cerradas,

cajones del dormitorio sin comida e imposibilidad de acceso al dinero libremente. Cuando comento esto con muchas familias, me dicen que no pueden hacer eso en todas las casas en las que sus hijos van a estar (abuelos, tíos, vecinos, amigos...), y es cierto. Pero veréis, cuando yo llevo a casa llevo a mi refugio, allí me pongo ropa cómoda, me relajo, estoy en paz. Eso es lo que queremos que sea para las personas con este síndrome su hogar: un lugar en el que sepan que hagan lo que hagan no van a poder conseguir alimento extra, de forma que puedan relajarse y estar tranquilos. Y disfrutar así de los momentos que la convivencia familiar les ofrece. Nadie necesita sentirse en otros domicilios como en nuestra propia casa, en este caso es igual.

Es bueno que aprendan desde pequeños que van a comer cosas diferentes al resto de personas. Por ejemplo, un amigo puede comerse un dulce y el chico con SPW una fruta tranquilamente. Hay que recordar que cuando lo pueden pasar mal es cuando los demás están comiendo y ellos no. Pero si les habituamos a comer de forma sana, lo interiorizarán de maravilla y se adaptarán a eso.

No debemos nunca premiar ni castigar con comida. Ni tampoco debemos echarles una reprimenda si cogen comida “extra”, más bien será positivo enseñarles a que nos lo digan sin que haya consecuencias negativas para que podamos ajustar la dieta y, sobre todo, para que podamos estar informados de si han comido algo que “no debían”. Si siente confianza en nosotros y no tiene miedo a nuestra reacción nos lo contarán.

Tampoco es buena idea ceder cuando insisten que le pongamos un poquito más de comida, no podemos olvidar que las excepciones no existen para ellos en este sentido. Se come lo que se ha planteado y no más. Es interesante que sepan qué vamos a comer, aunque siempre hay que plantear que si ese día no se puede, imaginaros que se estropea la comida, siempre tenemos una segunda opción preparada que ellos también conocen.

Al final, el asunto clave es que sean conscientes de que la comida está controlada y que van a acceder a ella en los momentos y cantidades que hemos previsto y que ellos ya conocen. En las celebraciones familiares se pueden llegar a acuerdos del tipo: coges una cosa de cada plato, yo te preparo tu bandeja, o eliges un primero de verduras y de segundo algo a la plancha.

Cuando siente que esta variable está controlada, el nivel de ansiedad se ve muy reducido, también parece que se muestran un poco más flexibles y no son tan propensos a enfadarse. Necesitan de nuestra imparcialidad en este sentido y a tenerla nos puede ayudar el saber que ellos sienten el mismo placer comiendo una hamburguesa que una ensalada.

3) GESTIÓN DE LA COMUNICACIÓN

Partiendo de una idea trascendental como que todo el comportamiento humano es comunicación, podemos pensar que muchas de las cosas que vuestros hijos con SPW hacen es una forma de transmitir un mensaje. A veces no será la más adecuada pero nos hablan con lo que hacen. También nosotros, en muchas ocasiones, cuando hablamos con ellos no lo hacemos de la forma más oportuna y será importante que pensemos en emplear la mejor manera para que realmente lo que les queremos transmitir llegue a su interior.

Debemos tener presente que a ellos les cuesta mucho prever cómo van a actuar las personas que les rodean, especialmente si no les conocen bien, porque les cuesta entender el estado anímico de los demás a través de la observación de su conducta. Eso es algo que les hace sentirse un poco perdidos, de manera que debemos ser muy explícitos y hablarles de forma muy clara, directa y breve.

Suelen tener dificultades para sacar conclusiones de una larga conversación. También les cuesta resumir y diferenciar lo más importante de lo secundario cuando les estamos contando algo. Por todo esto, es mucho mejor concretar nuestros argumentos y pedirles lo que queremos que hagan. Eso se complica mucho si cuando les damos alguna instrucción hay contradicciones entre las personas que participan de la conversación. Es decir, si cada uno le dice que haga una cosa diferente o que haga la misma de diferente forma. Es preferible que sólo haya una opinión, porque varios puntos de vista les generan confusión. También es importante que nuestras instrucciones no varíen o contemplen diversas posibilidades. Por ejemplo, “trae dos o tres servilletas o el paquete entero”. Ya sabemos que muchas opciones les generan dificultades para decidir y en el proceso de toma de decisiones se ponen nerviosos.

Lanzarles preguntas genéricas del tipo “¿Qué has hecho hoy?” les creará dificultades a la hora de respondernos y probablemente os contesten con lo que han comido. Ayúdales a mantener conversaciones positivas “acotando” el tiempo, por ejemplo: “¿Qué has hecho hoy desde que has llegado hasta el recreo?” O bien, haciéndole preguntas concretas.

El objetivo último es que consigamos que entiendan justamente lo que les estamos diciendo. Por eso es bueno preguntarles qué han entendido de lo que les hemos dicho y si no es lo que esperábamos, es positivo repetirlo de otra forma. Ya sabéis, no solamente escuchamos con los oídos, observándolos y tocándolos también podemos comunicarnos. La cuestión es estar en auténtico contacto.

4) LA GESTIÓN DEL COMPORTAMIENTO

Es probable que en alguna etapa de la vida de vuestro hijo la conducta sea el problema más llamativo. Puede ser en el centro educativo o bien en casa, porque lo que no funciona bien en un sitio tiende a extenderse también al otro. Una de las características mentales que más observo que se acentúa en ellos es la de la inflexibilidad mental. Con el paso del tiempo, les cuesta cada vez más adaptarse a los cambios, modificar su opinión, introducir planes nuevos en su rutina, incluso a “otras” personas o formas de hacer las cosas. Creo que es positivo variar sus rutinas cuando son pequeños, desde bebés lo máximo posible. Es decir que lo bañen personas diferentes, músicas diversas, actividades cambiantes, etc. Pero siempre observando cuál va a ser su reacción porque es importante que sean vuestros hijos los que os transmitan qué nivel de estrés pueden soportar con estos cambios y qué otro va a generar más problemas que ayuda o flexibilización. Es verdad que ser firmes en lo que les decimos, no variar de opinión de una que les hemos dado independientemente de lo que insistan o presionen es un “buen sistema”. Poder mantener esta actitud estable, nos va a constituir como personas de referencia y “autoridad” para ellos/as. Y para que esto sea posible, la gestión de nuestras expectativas, de la comida y de la comunicación que hemos tratado anteriormente es crucial.

Una vez que aparecen las crisis emocionales, las llamadas rabietas, lo más importante no es “pararlas”, lo trascendental es conseguir que con nuestra forma de actuar no reforcemos que se repitan. Si están empezando, sí hay que intentar distraerlos, cambiar de tema, incluso intentar que se relajen respirando (si lo hemos practicado antes con ellos) para que no vayan a más. Pero si la crisis ya está instaurada, nuestra actitud debe ser firme y todo lo pausada que podamos permitirnos. Se trata de constituirnos como figura de apoyo y ser una buena guía para conseguir su tranquilidad poco a poco. Así, por ejemplo nunca hay que ceder a lo que generó el enfado, hay que intentar no reaccionar emocionalmente hablando de forma exagerada y, si la situación nos supera y es posible, lo mejor es marcharnos y dejar que otra persona actúe en nuestro lugar.

Cuando ellos están así de nerviosos no pueden escucharnos y razonar con ellos es imposible, por más claro que veamos que se están equivocando. En ese momento lo único que quieren es que respondamos a sus demandas también enfadados, que les prestemos atención, porque quieren transmitirnos que están absolutamente desbordados y desean que demos pie con nuestra respuesta a que estallen por completo. Eso no lo hacen porque quieran fastidiar, lo hacen porque no son capaces de manejar la ira que sienten en ese momento. Puede que el motivo que ha desencadenado su enfado nos parezca poco importante, pero lo que de verdad es aquí influyente es lo que les suponga a ellos. Lo mejor es prestarle la menor atención posible preocupándonos de que no se hagan daño o que no se lo hagan a otros.

Puede que en casos muy extremos tengáis que sujetarlos. Si es así, es bueno que lo habléis con vuestros hijos en momentos de calma, para que cuando suceda no se sientan agredidos. Lo ideal es dejarles espacio para que se desahoguen y puedan encontrar la calma, que griten si están en un entorno abierto, que caminen todo lo rápido que puedan, que vayan a su habitación a golpear la almohada, en definitiva, que busquéis con ellos espacios que les permitan expulsar la “rabia”.

Después, cuando se calmen, y mejor tras la siguiente comida, se puede tratar de hablar sobre lo que ha pasado, o al día siguiente si son todavía muy reactivos. Analizar lo que ha sucedido nos ayudará a descubrir cosas que podemos cambiar en la rutina diaria porque lo alteran, y podremos minimizar así, que la crisis se produzca de nuevo. Darles la oportunidad de que pidan disculpas está bien, independientemente de que sepamos que va a volver a ocurrir, porque son un síntoma entre otras cosas. Es bueno para ellos empezar desde la reparación del “daño” que hayan podido causarles a sus seres queridos.

Soy consciente de que es complicado, pero si reforzamos conductas en nuestros hijos que no son positivas, aun siendo como decíamos síntomas, las acabaran repitiendo para conseguir lo que quieran como hacemos cualquiera de nosotros. Por eso, si tu hijo es pequeño tenlo en cuenta desde el principio. Y si es mayor, pon poco a poco en práctica cambios en tu forma de actuar porque con seguridad se verán reflejados en la suya si perseveras y no percibes lo que hacen como una forma de provocar y/o molestar.

PÁGINAS WEB

- Asociación Española Síndrome de Prader-Willi. www.aespw.org
- Asociación Síndrome de Prader-Willi Andalucía. www.praderwilliandalucia.es
- Asociación Síndrome de Prader-Willi Cataluña. www.praderwillicat.org
- Asociación valenciana Síndrome de Prader-Willi. www.avspw.org
- Asociación Americana Síndrome de Prader-Willi. www.pwsausa.org
- Asociación Internacional Síndrome Prader-Willi. www.ipwso.org

BIBLIOGRAFÍA

- Asociación Andaluza SPW y Junta de Andalucía (2009). *Guía para las familias de personas afectadas por el Síndrome de Prader-Willi*.
- Bin, L. (2011). *Comp. Psicopedagogía en salud*. Cap. Compartiendo aprendizajes. Lugar Editorial. Buenos Aires
- Butler, M., Lee, P., Whitman, B. (1995). *Management of Prader-Willi Syndrome*. Ed. Springer.
- Dorn, Barbara. *Información para el personal en las escuelas PWSA*.
- Dykens, E. (2000). *Trastornos obsesivos-compulsivos y otros problemas de comportamiento en el Síndrome de Prader-Willi*. *The endocrinologist* (2000). 10:24-26S.
- Dykens, E. Shah, B. (2003): *Psychiatric disorders in Prader-Willi syndrome: epidemiology and Management*. *CNS Drugs*. 17: 167-78
- East, Viv; Evans, Linda (2010) *Guía Práctica de Necesidades Educativas Especiales*. Editorial Edelvives.
- Eiholzer, Urs (2006). *El Síndrome de Prader-Willi*. Editorial Karger.
- FEDER (2008) *Guía de apoyo psicológico en enfermedades raras*.
- Gálvez Bachot, V.M. (2009). *El Síndrome de Prader-Willi en la escuela*. *Revista Innovación y Experiencia Educativa*, número 16.
- Gonzales, G.; Bernardo, L.; Anguita, A.; carrillo, M. (2008) *Revisión integral del Síndrome de Prader-Willi*. *Revista Española de Obesidad*. N° 5
- González. P.J.; Rustarazo, A.; Ruiz, V.; (2017) *Cuidados para personas con Síndrome de Prader-Willi*. Fundación Inocente Inocente.
- Gourash, L.M; Forster, J.L. *Regulation of Weight in Prader- Willi Syndrome: Theoretical and Practical Cosiderations*. IPWSO.
- Martínez Pérez, L, Muñoz-Ruata, J; García García, E. (2010). *El Síndrome de Prader-Willi: características cognitivas e implicaciones educativas*. *Psicología educativa*. Vol. 16, n° 11, 2010 Pag. 41-50. Colegio Oficial de Psicólogos. Madrid.
- Ministerio de Trabajo y Asuntos Sociales, Secretaría General de Asuntos Sociales, Instituto de Migraciones y Asuntos Sociales (1999). *El Síndrome de Prader-Willi: Guía para familias y profesionales*.
- Rosell – Raga, L; Venegas-Venegas, V (2006). *Sintomatología Autista y Síndrome de Prader-Willi*. VIII Curso Internacional de Actualización en Neuropediatría y Neuropsicología.
- Solá Aznar, J; Giménez Pérez, G. (2009). *Abordaje integral del síndrome de Prader-Willi en la edad adulta*. *Endocrinología y nutrición*. Vol. 53, Issue 3, Pag. 181-189.
- Sullivan, K. y Tager-Flusberg (2000). *La comprensión superior en los adolescentes con el Síndrome de Prader-Willi*. *The endocrinologist* 2000; 10: 38s-40s.
- Whitman, B. *Comprensión y manejo de los componentes psicológicos y de comportamiento del Síndrome de Prader-Willi*. St. Louis University Department of Pediatrics & IPWSO.
- Whitman, B. y Accardo, P. (1987) *Emotional symptoms in Prader-Willi syndrome adolescents*. *American Journal of medical Genetics*, 28: 897-905.

8. PSIQUIATRÍA



ALTERACIONES PSICOPATOLÓGICAS, TRASTORNOS DEL COMPORTAMIENTO Y TRATAMIENTO FARMACOLÓGICO EN SÍNDROME DE PRADER-WILLI

Dr. Pablo José González Domenech

Médico Psiquiatra. Investigador Universidad de Granada. Especialista en trastornos de neurodesarrollo y discapacidad intelectual.

Dra. Paloma María Nogueras Morillas

Médico Especialista en Dermatología Quirúrgica y Venereología.

El Síndrome de Prader-Willi (SPW) es una enfermedad genética que se asocia tanto a síntomas físicos como psicológicos/psiquiátricos. Los trastornos mentales y del comportamiento son hasta 3 o 4 veces más frecuentes que en la población general. Veamos uno a uno los trastornos que pueden darse con más frecuencia en SPW:

1. Hiperfagia o hambre exagerada

Es el rasgo más característico en la conducta de personas con SPW y es debido a una alteración de una zona del cerebro (hipotálamo) que afecta a la sensación de estar saciados. **El tratamiento fundamental se basa en estrategias de conducta**

que modifiquen el entorno. En la actualidad no existe ningún fármaco específico para tratar la hiperfagia en el SPW. El grupo más utilizado son los llamados inhibidores selectivos de la recaptación de la serotonina (ISRS). De todos ellos, el que a priori podría estar más indicado es la **Fluoxetina**, dado su perfil favorable sobre el apetito y el peso. El **Topiramato** también ha demostrado cierta utilidad, sobre todo para los rasgos de obsesión por la comida. En cualquier caso, cabe insistir en que **el manejo debe ser más conductual y de control** del entorno para evitar el acceso fácil a la comida.

2. Trastorno obsesivo compulsivo y conductas repetitivas

Es un trastorno que consiste en la presencia de un pensamiento repetitivo (obsesivo) que produce malestar en la persona que lo padece y que trata de calmarse llevando a cabo determinadas conductas (compulsiones). Para la mayoría de personas con SPW su principal obsesión se encuentra en la comida, aunque también tienen otro tipo de preocupaciones u obsesiones como son el acúmulo de objetos, las conductas de ordenar y clasificar objetos, el afán por el orden y la simetría, hacer y deshacer las cosas repetitivamente, etc. En estos casos es igual que en personas con otro tipo de discapacidad intelectual, raramente son causantes de malestar o de resistencia por parte del individuo. A pesar de ello, sí que provoca un mayor o menor grado de irritabilidad el no llevar a cabo estas acciones (las obsesiones) y es por lo que se clasifican dentro del trastorno obsesivo compulsivo, por lo que el tratamiento será el habitual, a saber, una combinación de **estrategias de manejo de conducta y modificación del entorno** añadido al uso de fármacos ISRS, entre otros.

3. Rascado incontrolado de la piel

Es otra de las conductas típicas en el SPW y que puede generar un problema importante. Para muchos profesionales, este síntoma se podría incluir como una manifestación más del trastorno obsesivo compulsivo y conductas repetitivas (apartado anterior). El tratamiento con fármacos contra el picor no resuelve el problema y el abordaje, una vez más, debe ser principalmente desde **estrategias de manejo de conducta**, tratando de ignorar la conducta y ofreciendo actividades con las manos que supongan una alternativa. Cabe mencionar en este apartado el tratamiento con N-Acetilcisteína, que ha demostrado ser efectivo y bien tolerado en personas con rascado excesivo o incontrolado de la piel. En el manejo también está la prevención de complicaciones como puede ser la infección de las heridas causadas por el rascado. Puede ser útil el uso de prendas protectoras (mangas largas u otras prendas que dificulten el acceso a la piel) y el uso de apósitos o de pomada antibiótica llegado el caso de una infección en la piel.

4. Trastornos del sueño

Son frecuentes. Puede haber un sueño superficial, con dificultad para conciliarlo y con despertares frecuentes. Además, debido a la obesidad y a otros factores, es frecuente que aparezcan complicaciones como la apnea del sueño y los ronqui-

dos. Durante el día puede haber somnolencia y distraibilidad. El principal manejo de todos estos trastornos pasa por lo que llamamos una buena **higiene de sueño**, que consiste en seguir unos consejos durante el día que ayuden a dormir mejor durante la noche: seguir unos horarios más o menos constantes para irse a la cama, evitar el sueño durante el día, no hacer ejercicio a última hora de la tarde o por la noche (por otro lado, puede ser prioritario hacer ejercicio aunque sea tarde y si no hay más remedio que no hacer ejercicio, dada la importancia de luchar contra el sedentarismo y la obesidad), no tomar bebidas excitantes durante el día, no tomar muchos líquidos en la cena ni hacer una cena abundante, no cenar justo antes de irse a dormir, utilizar la cama solo para dormir y no para leer, ver la TV o jugar, etc. Hay que **evitar el uso de medicamentos para el sueño**, siempre que sea posible y según cada caso, ya que muchos de ellos interfieren con otros problemas como la hipotonía muscular, la propia profundidad del sueño o producen efectos adversos indeseables que lo que harían es empeorar más que mejorar la situación. El médico debe valorar el riesgo frente al beneficio, según cada caso.

5. Depresión

Al igual que ocurre en la población general, un trastorno del estado de ánimo puede ser la consecuencia de un conjunto de acontecimientos adversos o estresantes que el individuo sufre a lo largo de la vida. En la adolescencia, puede aparecer una baja autoestima por problemas de autoimagen (baja estatura, obesidad, retraso en los caracteres puberales, etc.). También afecta el estrés y el malestar que se genera en torno a la comida. De nuevo, tal y como hemos visto antes, no podemos esperar que los síntomas depresivos se manifiesten en el sujeto SPW de la misma manera que observaríamos en la población general. Incluso en las personas que tienen mayores capacidades intelectuales observaremos los síntomas más expresados a través de la conducta, en forma de inhibición, desinterés, irritabilidad, etc., sin que tengan por qué aparecer síntomas típicos y más evidentes como tristeza o llanto. El tratamiento, una vez más, debe ser individualizado según el caso y haciendo frente, en primer lugar, a las posibles causas que lo han generado o lo mantienen. Será el médico quien valore la posibilidad de un tratamiento antidepresivo, los más usados son los **ISRS**. En estos casos, como en el resto de trastornos, el uso de medicación debe hacerse siguiendo unas directrices generales como las que apuntamos en el apartado de medicación.

6. Trastorno bipolar

Se define coloquialmente por la presencia de episodios cíclicos de euforia anormal (manía) que pueden intercalarse con otros episodios de depresión. Dentro de los individuos con SPW, se da más en aquellos que tienen la condición genética disomía pero **ni todos lo presentan ni todos los cambios anímicos que puedan presentar (que, además, son frecuentes en ellos) forman parte de un trastorno bipolar**. El diagnóstico, en cualquier caso, debe confirmarlo un especialista en Psiquiatría tras ser sugerido por otros profesionales. Como en la mayoría de las personas con discapacidad intelectual, los cambios de humor

suelen ser rápidos o incluso muy rápidos, pudiéndose notar variaciones a lo largo de un mismo día. Los niños más pequeños y los adultos con menor capacidad intelectual pueden presentar un comportamiento alterado intenso y un humor irritable como equivalentes conductuales del trastorno (en lugar de síntomas más de tipo anímico, aparecerían más alteraciones de conducta). El manejo del trastorno bipolar incluye técnicas de **psicoeducación**: llevar un determinado estilo de vida que evite o disminuya la aparición de un episodio, **psicoterapia** y un **tratamiento farmacológico** de base, que suele ser la asociación de un estabilizador del estado de ánimo con un antipsicótico y/o antidepressivo. Este tipo de trastornos **deben ser seguidos por un especialista en psiquiatría**, a ser posible el mismo a lo largo del tiempo y conocedor de los problemas de salud médica y psicológicos asociados al SPW.

7. Trastornos de ansiedad

Los más frecuentes son el llamado trastorno de ansiedad generalizado (síntomas de ansiedad sostenidos en el tiempo y expresados de diversas formas), la ansiedad de separación (la aparición de síntomas de ansiedad al separarse de las figuras de apego) y las fobias (entre ellas, las fobias concretas a un determinado objeto o animal y la fobia social). Como en la mayor parte de los trastornos que estamos viendo, el **tratamiento combinado psicológico y farmacológico** suele ser lo más acertado. Se recomienda evitar el uso de los llamados ansiolíticos, hipnóticos o tranquilizantes (benzodiazepinas) por sus efectos secundarios negativos a corto y largo plazo, incluyendo problemas respiratorios.

8. Trastorno por déficit de atención (TDA), con o sin hiperactividad

La falta de atención, distracción e impulsividad pueden surgir durante la infancia en personas con SPW, pero pueden no ser identificados al principio debido a la baja actividad motora que tienen al principio (por la hipotonía muscular), y por la obesidad más adelante. Pero la principal causa de déficit de atención en el niño o en el adolescente obeso con SPW son los problemas respiratorios durante el sueño nocturno que producen un estado de somnolencia y distraibilidad durante el día. Por tanto, en estos casos, el tratamiento debe ir dirigido a mejorar el trastorno del sueño y no a utilizar medicación típica del TDAH (psicoestimulantes), que además producen problemas de sueño. En los casos típicos de TDA, con o sin hiperactividad, sí que suele haber una respuesta favorable a los tratamientos habituales que son **estrategias de tipo educativo, técnicas de modificación de conducta** y uso de **fármacos psicoestimulantes** cuando fracasan los anteriores y/o los síntomas son muy acusados.

9. Psicosis

La psicosis se define por la presencia de delirios (ideas fuera de la realidad) y/o alucinaciones (percepciones que no se corresponden con un objeto real externo). Igual que en el caso de los trastornos del estado de ánimo, en los sujetos con mayor afectación intelectual será casi imposible identificar los síntomas típicos como

los delirios o las alucinaciones, observándose con mayor probabilidad signos de las llamadas características “negativas” que pueden ser alteraciones de conducta, apatía, déficit atencional y aplanamiento de las emociones, entre otros. El tratamiento, al igual que en el trastorno bipolar, debe ser realizado y seguido por un especialista en psiquiatría. Y del mismo modo, incluye medidas que reduzcan el estrés (que podría precipitar un episodio de psicosis) y un tratamiento de mantenimiento, según el caso, con fármacos antipsicóticos.

10. Trastornos del espectro autista (TEA)

El autismo pertenece a un grupo de trastornos del neurodesarrollo que comparten síntomas a tres niveles: problemas de comunicación, problemas de sociabilidad y la presencia de un conjunto de intereses repetitivo y restringido. En muchas ocasiones, los sujetos con SPW comparten alguno de estos síntomas, siendo difícil el diagnóstico de TEA. Debido a la hipotonía muscular, puede haber cierta torpeza motora como en muchos casos de TEA. Aunque pueden tener alteraciones y/o retraso del lenguaje, así como un pensamiento perseverante e incluso estereotipias (movimientos o conductas repetitivas sin un fin), poseen interés social con deseos de “encajar” entre los adultos y capacidad para empatizar, habilidades todas ellas necesarias, por otro lado, para las estrategias que se requieren para conseguir comida.

En la mayoría de niños con SPW el lenguaje oral aparece con retraso respecto a la población general. En general, los niños con SPW tienen un lenguaje comprensivo muy superior al expresivo, esto genera gran frustración y aumenta las dificultades de relación con sus compañeros y los problemas de conducta. Para muchos niños con SPW la ayuda de un **logopeda**, especialmente en las primeras etapas, es muy beneficiosa. Ésta es útil incluso antes de que aparezca el lenguaje oral, ya que puede favorecer su inicio y minimizar los problemas de conducta asociados a las dificultades de comunicación. La medicación debería contemplarse únicamente para hacer frente a los problemas de comportamiento que no pueden ser abordados de otra forma y siguiendo las recomendaciones que abajo exponemos.

EL TRATAMIENTO PSIQUIÁTRICO EN EL SÍNDROME DE PRADER-WILLI

En primer lugar, cabe decir que **no existen medicamentos específicos para tratar los trastornos que acompañan al SPW**, sino que utilizamos los mismos que para el resto de personas que necesitan un tratamiento psiquiátrico. Pero antes de utilizar una medicación, hemos de tener en cuenta que el **uso de medicación psiquiátrica debería limitarse a situaciones en las que otras medidas no farmacológicas no sean efectivas o no estén indicadas**. En realidad, el **mejor tratamiento posible es la prevención**.

En muchas ocasiones, se llega a la medicación como consecuencia de que aparecen problemas de conducta que podrían haberse prevenido o evitado con un buen control del ambiente y de la salud del individuo con SPW.

Una de las principales dificultades a la hora de prescribir una medicación es saber para qué queremos utilizar esa medicación, es decir, **elegir el medicamento después de haber hecho un buen diagnóstico**. El diagnóstico en psiquiatría es algo complejo y más, si cabe, en individuos con SPW ya que detrás de un trastorno puede haber causas médicas y **la conducta es, a veces, la única vía que tienen para indicarnos que algo no va bien**. Por ello, es aconsejable tener un **médico de referencia** (pediatra o médico de familia) que tenga un seguimiento continuo de la medicación, los problemas de salud y que, además, unifiquen los criterios de los diferentes especialistas (psiquiatra, psicólogo, endocrino, dietista, traumatólogo, fisioterapeuta, etc).

Como estamos viendo, **la elección del medicamento** depende del problema que la persona presente en cuestión, pero **debe individualizarse en cada caso** ya que no existen dos personas iguales.

Es tan importante la elección del medicamento por su eficacia como por los posibles efectos secundarios que pueda producir y que, a veces, empeoran más aún la situación del paciente, agravando su salud y su comportamiento. En algunas ocasiones, estos efectos indeseables se dan al inicio, son pasajeros y deben ser siempre conocidos por el médico, quien debe informar sobre esta posibilidad. **Debe evitarse**, en general y en lo posible, **la asociación de múltiples medicamentos**, ya que si algo no va bien puede ser difícil saber a qué medicamento atribuirlo, cuál de ellos aumentar/disminuir de dosis o cuál suspender. A mayor número de medicamentos, mayor probabilidad de interacciones entre ellos y de efectos secundarios. Por último, debe establecerse un **periodo de tiempo aproximado de duración del tratamiento, unido a unos objetivos claros** (mejorar tal síntoma, pasar más calmadamente una determinada temporada que está siendo más estresante, etc).

REFERENCIAS

- Ledbetter, D. H. (1981). *Deletions of chromosome 15 as a cause of the Prader-Willi syndrome*. Journal of Medicine, 304(6), 325–329.
- Matson J. L. Shoemaker M. (2011) E. *Psychopathology and intellectual disability*. Current Opinion in Psychiatry. 24 (5):367-71.
- Clarke, D. J. (1996). *Maladaptive behaviour in Prader-Willi syndrome in adult life*. Journal of Intellectual Disability Research, 40(Pt2), 159–165.
- Grant JE, Chamberlain SR, Redden SA, Leppink EW, Odlaug BL, Kim SW. (2016). *N-Acetylcysteine in the Treatment of Excoriation Disorder: A Randomized Clinical Trial*. JAMA Psychiatry 1;73(5):490-6.
- Ho, A. Y. (2010). *Clinical management of behavioral characteristics of Prader-Willi syndrome*. Journal of Neuropsychiatric Disease and Treatment, 6, 107-118.

9. SEXUALIDAD



SEXUALIDAD Y SÍNDROME DE PRADER-WILLI

Natalia Rubio

Psicóloga, Pedagoga, Maestra en Educación Especial y Sexóloga.

Dr. Carlos de la Cruz

Doctor por la Universidad Camilo José Cela y Director del Master de Sexualidad de la misma Universidad.

La sexualidad forma parte de la vida de todas las personas. Por supuesto, también de la vida de las personas con Síndrome de Prader-Willi (SPW). Esto incluye a la pluralidad de **personas con SPW¹**, con su correspondiente **diversidad** de “expresiones”, “vivencias”, demandas o necesidades, y, en cada caso, con su **única y absoluta peculiaridad**. La sexualidad no es algo negociable, no es algo que se pueda elegir. Está presente **desde el nacimiento** de la persona y le acompaña **a lo largo de toda su vida**.

Al igual que con el resto de personas, la sexualidad de las personas con SPW puede y debe atenderse y educarse, con independencia de la edad de la persona (niños, niñas, adolescentes, jóvenes, personas adultas –hombres y mujeres con SPW–, o las circunstancias cambiantes que acompañen el proceso y evolución del síndrome. **Siempre hay cosas que se pueden hacer para mejorar situaciones.** No da igual si se habla o si se calla. Qué temas son los que se priorizan o se abordan y cuáles son los que se evitan. Tampoco da igual el tono de voz o la expresión facial que se utiliza a la hora de abordar las preguntas o situaciones en los que lo sexual esté presente. En definitiva, siempre se educa y, según se actúe, se estará educando en positivo o en negativo.

En el presente capítulo se pretenden aportar **claves y orientaciones** que faciliten que familias y familiares de personas con SPW, contribuyan a **atender, educar y prestar apoyos a la sexualidad de manera adecuada**.

¹Sin discriminación por motivos de: sexo, edad, raza, etnia, identidad sexual o identidad de género, orientación del deseo, religión o creencias...

- **Cada persona y cada momento evolutivo (edad) es diferente.**

No se debe generalizar. Ni todas las personas con SPW son iguales, ni tampoco lo son todos los hombres o todas las mujeres. **Cada persona es única.** Como también lo son las distintas circunstancias que rodean a cada persona y cada momento evolutivo. No es lo mismo las “expresiones” o “vivencias” durante la infancia que aquellas que se manifiesten en la edad adulta. Tampoco es igual si la persona precisa de mayor o menor necesidad y frecuencia apoyos. La diversidad es un hecho.

- **Los objetivos de la educación afectivo-sexual.**

Educar, atender y prestar apoyos a la sexualidad de niños y niñas, chicos y chicas, hombres y mujeres, es ayudar y contribuir a que se desarrollen de manera integral. A que aprendan **a conocerse**, a saber cómo son y cómo funcionan sus cuerpos. Conviene recordar que las alteraciones en los niveles hormonales que acompañan al SPW pueden provocar implicaciones en el desarrollo corporal (anatómico-fisiológico) con incidencia directa en los caracteres sexuales primarios (apariencia, tamaño y funcionamiento de los genitales en hombres y mujeres) y en los caracteres sexuales secundarios (ausencia/presencia de vello facial o púbico, amenorrea –retraso o ausencia de menstruación–, alteraciones en el ciclo de sangrado irregular).

También pueden verse afectados la fisiología del placer y/o de la reproducción. Es muy importante que comprendan cómo son y cómo funcionan sus cuerpos, y como son y funcionan otros cuerpos desde modelos plurales, donde se sientan incluidos e incluidas. Otro de los objetivos es que aprendan **a aceptarse**, a sentir que como hombres y como mujeres merecen la pena, a que hay muchas maneras de ser y sentirse hombre, muchas de ser y sentirse mujer. Que aprendan que se les quiere y se les acepta tal y como son. Que se les considera como al resto de hombres o de mujeres. Ni de más ni de menos. **En ningún caso la presencia del SPW les puede restar valor o legitimidad.** La presencia del SPW no pone en juego los afectos, el placer y ni siquiera la posibilidad de las relaciones interpersonales. Por último, se ha de educar para que aprendan que la sexualidad no ha de ser fuente de problemas y, justo al contrario, sí puede serlo de disfrute y satisfacción.

- **La sexualidad tiene que ver con todo el cuerpo, por lo tanto también con el pudor y la intimidad.**

Es importante incorporar en las rutinas diarias mensajes que faciliten el que los hijos y las hijas con SPW **interioricen el valor de la desnudez de su cuerpo.** Su cuerpo les pertenece y a ese cuerpo desnudo, en ocasiones, tendrán que tener acceso determinadas personas (entorno cercano de seguridad), en momentos muy concretos. Será por tanto imprescindible establecer: **quiénes** son las figuras seguras y de confianza de cada persona (padre, madre y hermanos; profesionales de referencia; personal sanitario,...), así como el **dónde**, los

espacios adecuados para que la persona muestre su cuerpo desnudo. Algunos ejemplos: en la habitación, el baño –aseo– WC, los vestuarios...), evitando que muestren su cuerpo desnudo en zonas comunes como pasillos, despachos o zonas de juego.

Se facilitarán para ello los apoyos necesarios, considerando la adaptación de entornos a través de sistemas alternativos y aumentativos de comunicación. (ej. Identificación de espacios con pictogramas que faciliten la adquisición de aprendizajes). Con ello se **evitan situaciones de vulnerabilidad y riesgo futuras y les ayuda a diferenciar quienes son personas conocidas (entorno seguro), de quienes no lo son (entorno potencialmente no seguro).**

• Una cosa es la sexualidad y otra las relaciones sexuales.

Todas las personas, por el hecho de ser hombres y mujeres, “tienen” sexualidad **desde su nacimiento** (incluso antes) **hasta su muerte**. Sin embargo, no todas las personas tienen o deciden tener relaciones sexuales. Con las personas con SPW sucede lo mismo, **todas tienen sexualidad, aunque quizá no todas tengan relaciones sexuales en su vida**. En el caso de que la persona exprese su sexualidad a través de conductas, no se debe mirar hacia otro lado. Estas fórmulas de expresión de la sexualidad son amplias (a veces a solas, a veces compartidas) y en ellas están incluidas los besos, las caricias, el pasear de la mano, las miradas... Por muchas razones, los intereses y las necesidades afectivas de las personas con SPW no han formado parte de lo urgente.

En muchos casos, y debido a sus necesidades de apoyo durante demasiado tiempo, se les sigue considerando niños/as más allá de lo que indica su edad biológica. Esa infantilización lleva de la mano la **invisibilidad de su sexualidad y, como consecuencia, la represión de ciertas expresiones y conductas eróticas**, en vez de aprender a verlas y encauzarlas. Otro error es interpretar estas conductas como desproporcionadas y/o patológicas. Se debe procurar no caer en los citados errores. **La esfera afectivo-sexual, y con ello la sexualidad de las personas con SPW, ha de verse con la misma legitimidad que en el resto de personas**. Aspecto que requiere de atención, educación y que se presten los oportunos apoyos para que pueda desarrollarse de forma adecuada en sus proyectos de vida.

• El silencio nunca es una buena idea.

Casi todos los chicos y chicas, hombres y mujeres con SPW escuchan hablar de sexualidad y ven cosas relacionadas con el tema. No viven en burbujas. Por tanto, si aprenden que este tema en el centro o en casa **no se habla**, será difícil que aprendan que para los temas relacionados con la sexualidad también “cuentan” con su familia. Se puede **hablar si preguntan, pero también aunque no pregunten**. Lo mismo que se hace con el resto de temas.

- **Hablar de sexualidad no es examinarse.**

Los y las familiares de las personas con SPW **no tienen que ser expertos/as** en sexología. Para hablar bien desde el papel de familia, basta con mostrar **buena disposición**, que la persona que pregunta perciba que se le quiere contestar. Por supuesto se debe **decir la verdad** y no dejar de hablar porque aparezcan los nervios o el tema provoque cierto rubor. Por supuesto, cuando se habla sin que pregunten las claves son muy parecidas, y, también en ambos casos, hay que procurar encontrar el momento oportuno.

- **Hacer educación sexual es enseñar la intimidad.**

A veces las personas con SPW, tardan en aprender qué **conductas o expresiones de la sexualidad pertenecen a la esfera de lo íntimo** y cuáles son las **socialmente permitidas** en espacios públicos. Por eso, en ocasiones, acarician sus genitales delante de gente o en lugares públicos. Ante estas conductas es importante indicarles lo inadecuado (“aquí no”, “delante de la gente no”). Mejor aún si se utiliza un lenguaje mucho más concreto y además se les ofrece una alternativa (“cuando estés en tu habitación”, “cuando estés a solas”).

Tienen que aprender que la **sexualidad forma parte de la intimidad. Será necesario unificar en familia y con los profesionales de referencia, los criterios de actuación ante la presencia de ciertas conductas de expresión de afectos, emociones, de disfrute...** determinando cuáles son socialmente permitidas en escenarios públicos, de aquellas que deben gestionarse en escenarios íntimos. Consensuando también los criterios, unificando actuaciones y actuando conforme a lo acordado tanto de tiempo, lugar y de las actitudes. Se procurarán los apoyos oportunos para: el aprendizaje adecuado de los mismos, habilitando tiempos y espacios para la intimidad y la privacidad, prestando orientaciones para la adecuada gestión de ciertas conductas...

- **Tiempos y espacios de intimidad.**

La intimidad hace falta para crecer. Es necesaria para poder reír, llorar, para estar a gusto, tranquilo o tranquila, hacer sin ser visto, para sentirte protagonista sin tener que dar explicaciones. Para poder estar como te apetezca estar. Lo que no significa que valga todo, por supuesto, **la intimidad ha de tener sus límites y debe ser compatible con la seguridad y la protección**. En cualquier caso, **es importante tener en cuenta que es necesaria incluso cuando no se reclama**.

Y que entre no tener nada de intimidad y poder tener algo, siempre será mejor esta segunda opción. Se deben **proporcionar los espacios y los tiempos adecuados para el disfrute personal** (espacios personales íntimos “para estar a solas”, pensar sin que te molesten, sin que nadie te hable, para disfrutar del cuerpo,..... para muchas cosas). La intimidad es imprescindible para el adecuado desarrollo personal y social. El “jardín” de la intimidad se necesita para crecer.

- **La intimidad de las palabras.**

Además de las conductas, deberemos enseñarles a gestionar las **expresiones verbales**. Se debe procurar **dar mensajes claros y unificados** para que la persona con SPW pueda aprender a **distinguir qué aspectos relacionados con su vida personal** pueden formar parte de las conversaciones diarias y habituales en entornos públicos y cuáles deben pertenecer y gestionarse desde la esfera íntima. Éstas últimas, solamente compartidas con personas de confianza, en escenarios más privados. Se debe evitar que ciertos temas y los asuntos íntimos se compartan de forma indiscriminada en espacios públicos, pero es necesario que la persona con SPW perciba que tiene otros espacios así como interlocutores más adecuados. Recordemos que en apartados anteriores se señalaba que el silencio no es una buena idea.

- **Mostrar que se les quiere es también educación sexual.**

Un objetivo de la educación sexual es conseguir que todos y todas aprendan a aceptarse. Que sientan que son **verdaderos hombres y verdaderas mujeres**. Por tanto, el primer paso en esa dirección es mostrarles que se les quiere y que se les acepta tal y como son. **Para aceptarse, es preciso sentirse reconocido/a y querido/a tal y como eres**. Para quererles mucho y mostrárselo no es necesario sobre-protegerles (ni dejarles que se salgan siempre con la suya, ni decidir absolutamente todo por ellos/as).

- **Autoconcepto y Autoestima.**

Niños y niñas con SPW, también crecen y dejan de ser niños. Con la llegada de la adolescencia, habitualmente se exigen cambios “ya no quiero que me veas desnudo”, “ya no quiero que me beses o me trates de forma infantil delante de mis amigos y amigas”, “ya no quiero que me compres ropa sin tener en cuenta mis gustos”,... Todos estos cambios hacen que, poco a poco, donde antes se veía un niño o una niña ahora se empiece a ver un joven que ha crecido. Sin embargo el o la adolescente con SPW, no suele pedir cambios y, por eso, se les sigue viendo como el niño o la niña de siempre. Aunque la realidad es tozuda: si son adolescentes o jóvenes, ya no son niños/as. **Hay que procurar no infantilizar. La infantilización es una de las dificultades para el desarrollo de la persona con SPW**, por tanto habrá que procurar saber evitarla o, en su caso, detectarla para que no vaya a más y eliminarla. **Darles la oportunidad de elegir sobre su imagen personal** (estética: el corte de pelo y peinado, vestido,...) La imagen que mostramos, en definitiva, es una proyección de nuestra personalidad.

- **Hacer educación sexual es aprender a crecer con ellos.**

Del mismo modo que se les puede (y se les debe) hablar aunque no pregunten, hay que aprender a cambiar nuestros modos y maneras de comportamiento hacia ellos y ellas, aunque no lo exijan. Por ejemplo, se debe respetar su cuerpo desnudo como el de cualquier otra persona adulta, aunque ellos o ellas tampoco

lo reclamen. Se le debe tratar en público como a otros u otras adolescentes. Y por supuesto, se debe procurar que opinen respecto a su estética, su imagen personal y que decidan, hasta donde sea posible, en éste y en el resto de temas. Tomando pequeñas decisiones aprenden que su opinión importa. **Hay que ajustar los comportamientos e interacciones a los diferentes momentos evolutivos que viven las personas con SPW.**

- **Relaciones interpersonales.**

Algunas conductas que pueden aparecer en las interacciones sociales de forma habitual en edades tempranas, como por ejemplo: tocar el “culete”, curiosear debajo de la falda, besos, abrazos, así como otras fórmulas de saludos indiscriminados... pueden resultar graciosas, pero deben ir desapareciendo con el paso del tiempo ya que el entorno va marcando nuevas reglas de interacción social. **Se hace necesario marcar límites y cambiar las reglas y normas sociales.** Niños, niñas y adolescentes con SPW deben conocer e ir incorporando dichas normas sociales en sus círculos de interacción. Es frecuente que con algunas personas con SPW, se les siga permitiendo relacionarse con permisos o licencias sociales que no son propias de su edad. Conductas que, además, con el paso de los años cada vez serán más inapropiadas. No hay que olvidar que **los niños y las niñas con SPW crecen** y que si se es excesivamente permisivo durante la infancia, después será más difícil reconducir o modificar patrones de comportamientos aprendidos.

- **Límites corporales y límites personales.**

Otro aspecto a trabajar y a tener en cuenta será el espacio personal, entendido como la distancia que cada persona mantiene al relacionarse con otros sujetos y que le permite interactuar con su entorno de una manera cómoda y adecuada a las circunstancias. Las personas con SPW deben aprender a **identificar y hacer respetar sus propios límites corporales así como reconocer los límites corporales del resto de personas, respetarlos y no invadirlos ni transgredirlos.** Establecer límites corporales, y normas de interacción claras, evitando el permitirles la **transgresión de límites corporales inadecuados** (accesos corporales a través de roces, pellizcos, caricias en zonas inadecuadas). Siempre con un mensaje directo, unificado y explicando los motivos de lo inadecuado y/o molesto de la conducta. Ejemplo: “No me gusta que..., me molesta que...”. **No aprender a respetar límites de los otros puede ocasionarles, en el futuro, situaciones incómodas y problemáticas.**

- **Poder opinar y aprender que se le tiene en cuenta.**

Del mismo modo que se le han de ofrecer límites por la razón de que no se le debe tratar como si siempre fuera niño o niña, se le ha de procurar ofrecer que pueda expresar su opinión y sus gustos. Que aprenda a decidir y a que se tiene en cuenta sus decisiones. Para que, llegado el momento, sea capaz de decidir y aceptar o rechazar besos o caricias, resulta imprescindible haber aprendido

a decidir sobre su ropa, su peinado, las películas que le gustan o por donde prefiere pasear.

- **Ajuste de afectos en función del tipo de relación.**

Evitar el gestionar por ellos y ellas las muestras y formas de afecto, procurando que sean las propias personas con SPW quienes decidan con quienes quieren o no hacerlo. Ejemplo: No invitarles, animarles o motivarles con comentarios tipo: “Venga saluda y dale un beso a fulanito”. Aprender a identificar y distinguir personas, tipos de relación y situaciones adecuadas y que, así, se eviten generalizaciones de modelos de comportamiento afectivo a otros contextos no conocidos o extraños. **Enseñar y fomentar las interacciones de las personas con SPW para que sean adecuadas dependiendo de la situación y tipo de relación** (persona desconocida - persona conocida), pasando por una graduación que iría desde las normas de buena educación o cortesía a los tratos más afectuosos según proceda. **Ajustar las muestra de afectos y sentimientos en función del tipo de relación** (amigos, novios, familiares, profesionales,...) debe ser un aspecto fundamental a trabajar.

- **Aprender a identificar situaciones de riesgo.**

Muchos casos de personas con SPW vienen acompañadas de **menor grado de autonomía**. Sin embargo habrá que procurar que alcancen y mantengan tanta como sea posible. Precisamente para que aprendan **a no depender en exceso de las personas del entorno. Para ayudarles a discriminar y a darse cuenta de las intenciones de los demás** y para que puedan negarse a hacer algo que consideren inadecuado o extraño. En definitiva, **enseñarles a marcar límites**, a “decir no”, **y a potenciar el que dirijan sus vidas**. Todo esto será posible si pueden expresar sus gustos, tanto lo que les agrada como lo que les desagrada.

- **Educar en sexualidad es una responsabilidad compartida.**

Todos los padres, madres, familiares deben sentirse preparados y capacitados para la labor. Con un poco de sentido común es fácil entender que **para hacer buena educación sexual no hace falta ser perfectos**. Se puede saber mucho y también se puede contestar “no lo sé”. Se puede estar acostumbrado a hablar o se puede hablar poniéndose colorado/a. Se pueden tener las ideas muy claras o se puede pedir ayuda. Lo importante es tener claro que su sexualidad es importante y que se debe educar.

- **La importancia y la necesidad de colaborar y coordinar intervenciones.**

Las familias se deberían **permitir hablar entre ellas de todo lo relacionado con la sexualidad de sus hijos e hijas con SPW**. Compartir experiencias. Hablar, escuchar y sentirse acogido por otras personas. Es importante la complicidad de la pareja y también la de otros padres y madres que están en circunstancias parecidas. Evidentemente profesionales y familiares pueden y deben coordinarse.

- **Pedir ayuda es, muchas veces, lo más sensato.**

Mirando hacia otro lado, pocas cosas se resuelven. **Solo se consigue mejorar cuando se es capaz de afrontar las situaciones.** Y una obviedad: todos los grandes problemas, o muchos, empezaron siendo pequeños. Es decir, que no debe esperar a que los problemas "nos superen" para pedir ayuda. Desde el minuto uno se puede acudir a buscar ayuda en los y las profesionales del centro escolar o de la institución que corresponda. Al fin y al cabo todos los agentes implicados en la vida de las personas con SPW comparten objetivos: mejorar la calidad de vida de la personas con SPW.

BIBLIOGRAFÍA

- Rubio, N., De la Cruz, C.(2011) *En el Plural de las Sexualidades. Atender, educar y prestar apoyos a la Sexualidad de las personas con Discapacidad Intelectual o del Desarrollo*. Guía editada por el Real Patronato de Discapacidad, Ministerio Sanidad, Servicios Sociales e Igualdad. Editorial Fundadeys. Madrid.
- Rubio, Natalia (2014) Ponencia Clausura del Congreso: *Sexualidad y Enfermedades Raras*. Libro de Actas VII Congreso Nacional de Enfermedades Raras. *Formando Futuro, Mejorando Vidas*. II Simposium Internacional Lipodistrofias VII Encuentro Nacional de Familiares y Afectados por una Enfermedad Rara (p.nº201- 2014). Murcia. Editorial DM.
- Rubio, Natalia (2015) Título ponencia: *Dudas sobre Sexualidad y Discapacidad en Enfermedades Raras. El papel de las Familias en la Educación sexual de los hijos y las hijas con Enfermedades Raras*. Libro de Actas 2015 VIII Congreso Nacional de Enfermedades Raras. *Aunando Experiencias, Promoviendo Realidades*. III Simposium Internacional de Lipodistrofias. I Encuentro de Familiares y Afectados de Nemalínica. (p.nº159- 164). Murcia. Editorial DM.
- Rubio, N., De la Cruz, C., [et. al.] *Buenas prácticas en sexualidad y enfermedades raras : orientaciones éticas para profesionales y familiares en materia de atención, educación y prestación de apoyos a la sexualidad de niños, niñas, adolescentes, jóvenes y personas adultas con enfermedades raras*. [Burgos]. Editorial Sexualidad y Discapacidad, [2017].
- Rubio, Natalia, [et. al.] *Buenas prácticas en sexualidad y diversidad funcional: orientaciones éticas para profesionales y familiares en materia de atención, educación y prestación de apoyos a la sexualidad de jóvenes y personas adultas con discapacidad intelectual* [Burgos]. Editorial Sexualidad y Discapacidad, [2017].

10. EDUCACIÓN



MEDIDAS APLICABLES EN LA ESCUELA A ALUMNOS DIAGNOSTICADOS CON SÍNDROME DE PRADER-WILLI

Amalia Millán Alonso

Licenciada en Filosofía y Ciencias de la Educación. Maestra especializada en Educación Especial.

El contenido de este apartado, no se corresponde con un ideal, sino con la realidad concreta que se lleva a cabo en un Centro Educativo de Infantil y Primaria, público, en Fuenlabrada (Madrid): CEIP Vicente Blasco Ibáñez. Todas las medidas expuestas se han llevado a cabo en alguna ocasión, pero no todas se aplican siempre, dependiendo únicamente de las necesidades concretas que precise el alumno con Síndrome de Prader-Willi (SPW). Las medidas referidas a cualquier **alumno diagnosticado con necesidades educativas especiales** (ACNEE) se llevan a cabo cada curso y forman parte del Plan de Atención a la Diversidad.

Conviene señalar que cuando, como docentes, tenemos un alumno diagnosticado con cualquier síndrome, debemos tener la información de las características concretas de este, y también que no todos los niños diagnosticados con un mismo síndrome muestran las mismas características en el mismo grado.

Estas son medidas que se pueden llevar a cabo en un centro ordinario y que contribuirán a que el alumno con SPW tenga mejor calidad de vida en el centro y a que se genere una buena convivencia en la diversidad. Estas medidas serán a nivel de centro y de aula:

A NIVEL DE CENTRO

Al inicio de curso, antes de iniciar el periodo lectivo con alumnos, **todos** los miembros del Claustro deben conocer, mediante una reunión, las características de los ACNEE del centro, además de otras peculiaridades que pudieran presentar otros alumnos fuera de este perfil, informándose en qué grupo/nivel están cada uno de ellos.

Todos los alumnos, pasarán en mayor o menor medida, tiempo en el centro con todos los miembros del Claustro. Es un grave error pensar y decir que un alumno en concreto es responsabilidad exclusiva de su tutor.

Así justificamos la importancia y la necesidad de esta reunión:

- Cada clase tiene asignada, además del tutor, un número de profesores que imparten diferentes materias.
- Los alumnos, cuando salen al recreo, son cuidados por docentes que puede que no les impartan docencia en ningún momento.
- A lo largo del curso escolar, por ausencia de los profesores de ese aula, se dan lugar las sustituciones que realizará cualquier miembro del Claustro.
- Cada grupo puede tener apoyo, en las salidas extraescolares de profesores que habitualmente no pasan por su aula.

Toda la información referente a los ACNEE la pueden realizar los maestros especialistas en Pedagogía Terapéutica (P.T.) y Audición y Lenguaje (A.L.) si han permanecido en el centro con anterioridad. En caso de nueva incorporación de estos especialistas la realizará cualquier miembro del Claustro que sea conocedor. Esta información se trasladará a cualquier docente que pudiera incorporarse a lo largo del curso. Y también al personal no docente: cobraría especial importancia el personal de desayuno y comedor (cocinera y monitoras) en caso de que el alumno haga uso de alguno de estos servicios de manera temporal o permanente. Se deberá contemplar de manera específica su ubicación en el comedor, responsabilidades...

En ambos casos, el personal, además, deberá recibir toda la información sobre **cómo actuar** ante cualquier conducta no deseada y, sobre todo, debe conocer estrategias que les permitan anticiparse para que dicha conducta no llegue a ocurrir (**prevención**).

Todos los alumnos del centro podrán tomar el almuerzo dentro de su aula antes de salir al recreo, de manera que al compañero con SPW, no le produzca ansiedad ver al resto comiendo, posiblemente productos hipercalóricos a los que no debe

acceder. Además el hecho de tener la facilidad para acceder a una papelería donde pueda haber resto de otros desayunos o comida en el suelo si se le cae a alguien, podría causarle ansiedad y degenerar en un comportamiento más irritable que le impida continuar la dinámica del aula o centro con normalidad.

Es recomendable llevar a cabo programas como “**desayuno saludable**”, del cual se beneficiarán todos los alumnos en general y el alumno SPW en particular. En este programa estaría predeterminado qué tomar cada día: lácteos, fruta... circunstancia que conocerían los padres desde inicio de curso. Cualquier otra medida, además de las mencionadas, que se llegasen a establecer en el centro, quedarán recogidas en el Reglamento de Régimen Interior del centro (RRI).

A NIVEL DE AULA

A nivel curricular partiremos del punto en que se encuentre el alumno, teniendo en cuenta sus capacidades y limitaciones. La programación contenida en la adaptación curricular podría variar, a lo largo de cada curso, en función de la evolución del chico/a.

No se plantean medidas curriculares específicas por ser alumno diagnosticado con SPW en particular, sino como alumno con necesidades educativas especiales sea cual sea su diagnóstico. Se atiende a las necesidades individuales de cada uno. Dos alumnos con el mismo diagnóstico no siempre tienen las mismas necesidades, por tanto no se tomarán las mismas medidas.

Ejemplos concretos que se han dado en el centro: puede seguir el nivel curricular del grupo clase e ir “descolgándose” progresivamente del mismo. Esto puede ocurrir en la etapa de Infantil o en la de Primaria.

A continuación enumero medidas que, **con carácter general**, cualquier alumno con necesidades educativas especiales, pudiera precisar a lo largo de su escolaridad:

- Tener en cuenta su ubicación en el aula y ritmo de trabajo.
- Más tiempo en los controles y planificarlos en el horario en el que tendría que salir con un profesor de apoyo.
- No tener en cuenta, de manera exhaustiva, la calidad de la presentación de sus producciones impresas, sino sobre todo la calidad del contenido.
- Puede precisar trabajar habilidades grafomotoras y organización espacial durante más tiempo que el resto de compañeros de la misma edad, e incluso necesitar realizar actividades orales más que escritas. Tal vez sus producciones escritas pudieran ser en soporte informático, si su producción gráfica no fuese legible.

- En actividades de evaluación, pudiera precisar más tiempo, hacerlo sólo de forma oral, o sustituir respuestas desarrolladas por otros formatos como por ejemplo tipo test.

Cada día, al entrar, todos podrán colocar el desayuno en un lugar que será custodiado por la profesora: armario cerrado con llave, ubicación fuera del aula... de manera que al alumno con SPW no le produzca ansiedad saber que en cualquier momento podría acceder a la comida.

En el caso del alumno SPW, es especialmente importante poder anticiparse a la aparición de una conducta no deseada, que puede aparecer cuando no es capaz de razonar, como esperaríamos en un niño de su edad. Como anticipación, suele funcionar, al primer conato de aparición, desviar su atención hacia otra situación que no tenga nada que ver con lo que pudiera ser el desencadenante de la misma.

Cuando no nos hemos podido anticipar y se produce "la explosión emocional" debemos tener previstas ciertas medidas que le saquen cuanto antes de esa situación:

- Lo retiráramos físicamente del lugar en el que se ha producido el conflicto sin tratar el tema desencadenante.
- Previamente se habrán concretado cuales serán estos lugares que servirán como "refugio", dependiendo de dónde ocurra: aula, patio, comedor...Esta información la tendrá todo el personal de centro, además de saber que no suele beneficiar el hecho de que se acerquen otros profesores a ver qué ocurre. Solo lo harán en caso de que los implicados requieran ayuda.
- Los compañeros de aula también tendrán información sobre cómo actuar: si tienen que pedir ayuda a otro profesor, si tienen que mantener la distancia con el alumno SPW, deben saber que este compañero, incluso cuando no entiendan sus reacciones, no está enfadado con ellos y no es su intención causarles daño alguno. Realmente se trata de un síntoma.

Todos los profesores deben ser conocedores de estas actuaciones, ya que de no ser así podrían llegar a producir daños físicos a compañeros y adultos.

Al inicio del día, en la asamblea se, presenta la secuencia de las diferentes actividades que se darán a lo largo de la jornada (es la forma habitual de trabajo en infantil, pero cobra especial importancia con estos alumnos). En Primaria, también es conveniente que conozcan cómo se van a secuenciar las distintas actividades en el centro. Siempre que en la rutina del día haya un cambio imprevisto, se dará una explicación con toda la antelación que sea posible.

Coordinación como recurso. La coordinación con la familia debe estar presente a lo largo de la escolarización del alumno. No sólo nos referimos a las reuniones colectivas de aula o individuales que debe tener cada tutor, sino a informaciones puntuales sobre aspectos tan importantes como que el niño haya podido hacer una ingesta “no prevista” en el centro. Es recomendable que además estén presentes los maestros de apoyo especialistas en Audición y Lenguaje (A.L.) y Pedagogía Terapéutica (P.T.).

También es importante la coordinación que pudiéramos tener con los servicios externos a la Escuela a los que el alumno pueda estar acudiendo: logopedia, estimulación... y comprobar si todos trabajamos en la misma dirección.

Como docente, creo que la formación total no existe en ningún punto concreto de nuestra carrera. En la **formación permanente** y el reciclaje tenemos que ver una ventana abierta a nuevas y mejores posibilidades de actuación en el aula. Nunca debemos dudar a recurrir a quien corresponda para que nos aporte información-formación y poder mejorar así nuestra práctica docente, como asociaciones, jornadas, seminarios...

Son muchas las ocasiones, en las que los docentes damos a conocer nuestro malestar por la falta de recursos personales, que es evidente en la Escuela en este momento, y que lógicamente afectan a la buena organización y funcionamiento de un centro. Pero a veces olvidamos que unos de los recursos más ricos que existen están en la mano de cada uno de los docentes que formamos la Escuela, me refiero a la **actitud, predisposición y compromiso**. Estos son necesarios para conocer las necesidades individuales, para aceptar que determinados comportamientos de los alumnos pueden no deberse a una mala educación de base, sino a características concretas asociadas a su diagnóstico, y para aceptar que un cambio en nuestra intervención educativa, puede hacer una vida mejor al alumno y como consecuencia, al grupo al que pertenece.

Debemos ser conscientes de que **pequeños cambios**, pueden suponer **grandes logros**.

11. SERVICIOS SOCIALES



DERECHOS DE SUSTENTO PÚBLICO

María Ferrer Oviedo

Grado en Trabajo Social. Trabajadora Social de la Asociación Española Síndrome de Prader-Willi.

Tras la confirmación del diagnóstico, los profesionales y las familias se coordinan para trabajar en equipo con la persona con Síndrome de Prader-Willi (SPW) y así conseguir la evolución más favorable y una mejora en su calidad de vida. Es fundamental, también, que el entorno familiar sea conocedor de los recursos, beneficios y derechos que reconoce la Administración pública y la sociedad para el bienestar de su hijo/a.

Durante este capítulo me centraré en dos procedimientos de crucial importancia y que deben solicitarse, preferiblemente durante el primer año de vida del bebé, para así poder disfrutar de todos los recursos y derechos necesarios desde la edad temprana. Son el reconocimiento del Grado de Discapacidad y el Reconocimiento de la situación de Dependencia.

RECONOCIMIENTO DEL GRADO DE DISCAPACIDAD

En la convención sobre los Derechos de las Personas con Discapacidad se reconoció que “la discapacidad es un concepto que evoluciona y que resulta de la interacción entre las personas con deficiencias y las barreras debidas a la actitud y al entorno que evitan su participación plena y efectiva en la sociedad, en igualdad de condiciones con las demás”.

El Real Decreto Legislativo de 1/2013, de 29 de noviembre por el que se aprueba el Texto Refundido de la Ley General de Derechos de las Personas con Discapacidad y su Inclusión Social añade, además, que “son personas con discapacidad aquellas que presentan deficiencias físicas, mentales, intelectuales o sensoriales, previsiblemente permanentes que, al interactuar con diversas barreras, puedan impedir su participación plena y efectiva en la sociedad, en igualdad de condiciones con los demás”.

El reconocimiento del grado de discapacidad igual o superior al 33% legitima los derechos de las personas con SPW y posibilita el acceso a servicios especializados y beneficios económicos en todo el territorio nacional. El equipo de valoración se compone de un médico, psicólogo y trabajador social.

La revisión del grado de discapacidad se realizará tras dos años, como mínimo, desde la resolución del diagnóstico, siempre y cuando no se realice un dictamen definitivo o exista una mejora en las capacidades de la persona con el síndrome o error en el diagnóstico. En este último caso no será necesario agotar el plazo mínimo estipulado.

La obtención del Certificado Oficial del Grado de Discapacidad es un procedimiento gratuito y de carácter personal. La solicitud se realiza a través de los órganos administrativos de cada Comunidad Autónoma y los beneficios se extienden a todo el territorio nacional, algunos son los siguientes:

PRESTACIONES ECONÓMICAS

- Prestación económica por hijo a cargo.
- Pensión no contributiva por invalidez (PNC).
- Prestaciones económicas y sociales para personas con discapacidad.
- Prestaciones familiares: Asignación económica por hijo o menor con discapacidad acogido a cargo, o mayores de 18 años con un grado de discapacidad igual o superior a 65%.

BENEFICIOS FISCALES

- Impuesto sobre la Renta de las Personas Físicas (IRPF).
- Impuesto sobre Sociedades (IS).
- Impuesto sobre Sucesiones y Donaciones.
- Impuesto sobre el Valor Añadido (IVA).
- Impuesto especial sobre determinados medios de transporte (IEDMT).
- Impuesto sobre Vehículos de Tracción Mecánica (IVTM).

BENEFICIOS EN EL TRANSPORTE

- Tarjeta de estacionamiento para personas con movilidad reducida.
- Reducciones en medios de transporte.

OTROS BENEFICIOS

- Ayudas de carácter individual: tratamientos rehabilitadores, productos de apoyo, accesibilidad y adaptaciones en el hogar, etc.
- Recursos y apoyos educativos.
- Ampliación del periodo de descanso por maternidad.
- Otras ayudas y servicios para el colectivo de personas con discapacidad que se contemplen en los organismos competentes en materia de Servicios Sociales ya sean municipales, autonómicos o estatales, o de la iniciativa privada social.

El acceso a estos beneficios vendrá determinado por el porcentaje de discapacidad que dictamine el equipo de valoración.

RECONOCIMIENTO DEL GRADO DE DEPENDENCIA

La ley 39/2006, de 14 de diciembre, regula las condiciones básicas de Promoción de la Autonomía Personal y Atención a las Personas en Situación de Dependencia. El objetivo de esta ley es garantizar la igualdad real para ejercer el derecho de todos los ciudadanos a la promoción de la autonomía personal y a la atención a las personas en situación de dependencia. Todas las familias, independientemente de su condición socioeconómica, tienen derecho a solicitar el reconocimiento del grado de dependencia.

La situación de dependencia se clasificará en los siguientes grados:

GRADO I. DEPENDENCIA MODERADA

Cuando la persona necesita ayuda para realizar varias actividades básicas de la vida diaria, al menos una vez al día o tiene necesidades de apoyo intermitente o limitado para su autonomía personal.

GRADO II. DEPENDENCIA SEVERA

Cuando la persona necesita ayuda para realizar varias actividades básicas de la vida diaria dos o tres veces al día, pero no requiere el apoyo permanente de un cuidador o tiene necesidades de apoyo extenso para su autonomía personal.

GRADO III. GRAN DEPENDENCIA

Cuando la persona necesita ayuda para realizar varias actividades básicas de la vida diaria varias veces al día y necesite el apoyo continuo de otra persona o tiene necesidades de apoyo generalizado.

Este reconocimiento se solicitará desde el Centro de Servicios Sociales de referencia. La valoración se lleva a cabo en el entorno habitual de la persona, generalmente en su casa, salvo en el caso de menores de 0 a 3 años, que será la familia la que deberá desplazarse al organismo público que proceda.

En función del grado que se otorgue, corresponderán unos u otros servicios. Una vez que conozcamos el grado adjudicado, los profesionales de los centros de Servicios Sociales establecerán un Programa Individual de Atención (PIA) en el que se detallarán los recursos más adecuados a las necesidades de la persona en función de los servicios y prestaciones económicas que le correspondan según su grado. En este proceso siempre se contará con la participación de la familia.

Los grados de dependencia se determinan, a efectos de su valoración, mediante la aplicación del baremo que establecerá los criterios objetivos de valoración del grado de autonomía de la persona y su capacidad para realizar actividades básicas de la vida diaria.

Para recibir un dictamen favorable y ajustado a la realidad de la persona con SPW en relación a los dos procedimientos que hemos comentado, es importante aportar informes médicos, psicológicos y sociales de expertos que conozcan la enfermedad y trabajen con la persona afectada, en los que se reflejen la sintomatología y las características de la persona y el entorno para que, de esta forma, los profesionales valoradores tengan una visión global de la enfermedad y conozcan las complicaciones que pueden aparecer con la aparición de síntomas como la hiperfagia o la lentitud en tareas de la vida cotidiana como la higiene personal o vestido, que generan muchas dificultades en el día a día de la persona dependiente y el entorno familiar. Especialmente porque las personas con SPW llevan a cabo estas tareas pero siempre con la supervisión de un adulto.

Se podrá solicitar la revisión del grado de dependencia si el interesado o la familia así lo desean alegando una de las siguientes causas:

- Mejoría o empeoramiento de la situación de dependencia.
- Error de diagnóstico o en la aplicación del correspondiente baremo.

En el caso de menores de 3 años, la revisión del grado se volverá a realizar cada seis meses en función de la edad y la evolución del niño/a.

Solicitando estos dos procedimientos que hemos comentado durante estas páginas, podremos hacer efectivos los derechos de las personas con SPW, eliminando así las barreras que impiden su inclusión y el desarrollo de sus capacidades, mejorando así su calidad de vida, la de su entorno familiar y por lo tanto el de la sociedad en general.

BIBLIOGRAFÍA

- Ley 39/2006 de 14 de Diciembre que regula las condiciones básicas de promoción de la Autonomía Personal y Atención a las personas en situación de Dependencia.
- Real Decreto 1971/1999, de 23 de diciembre, de procedimiento para el reconocimiento, declaración y calificación del grado de minusvalía.
- www.imsero.es
- <http://www.dependencia.imsero.es>

12. DERECHO



EL PROCEDIMIENTO DE DETERMINACIÓN DE LA CAPACIDAD JURÍDICA, MEDIOS DE APOYO Y SALVAGUARDIAS

José Antonio Daza Espinosa

Abogado colegiado por el Ilustre Colegio de Sevilla. Miembro del foro de asesores jurídicos de la Asociación Española de Fundaciones Tutelares. Colaborador de la Asociación Española Síndrome de Prader-Willi.

1. EL PUNTO DE PARTIDA

Estamos en tiempos de cambio en cuanto al reconocimiento del ejercicio de derechos de las personas con discapacidad. Tanto las personas con discapacidad, como las entidades del tercer sector –sin ánimo de lucro– que promueven los derechos de estas personas, llevaban mucho tiempo reclamando un cambio en nuestra normativa y una adecuación real de la misma a la Convención de la ONU sobre Derechos de las Personas con Discapacidad hecha en Nueva York el 13 de diciembre de 2006, ratificada por nuestro país el 3 de mayo de 2008.

La filosofía de la Convención es considerar que la discapacidad no forma parte de la “esencia” de la persona, sino que solo es una “circunstancia”. La “esencia” de toda persona es su dignidad. La “circunstancia” es la discapacidad que, no obstante, puede comprometer aquella, si no se cuenta con los apoyos necesarios para superar las barreras, “debidas a la actitud y al entorno”, que se ciernen sobre este colectivo.

Este nuevo marco que establece la Convención supone aplicar un régimen de provisión de apoyos para facilitar que cada persona con discapacidad pueda ejercitar su capacidad jurídica igual que el resto de los ciudadanos, procurando así, mediante los apoyos individualizados y concretos que precise, garantizar el efectivo ejercicio de su capacidad. Hemos pasado de un procedimiento de “incapacitación” a otro de determinación de la capacidad y de provisión de apoyos.

Por tanto, el sistema de la tutela clásica, recogido en la actual redacción del Código Civil como institución de “guarda y protección”, ha de transformarse ahora en un sistema individualizado de provisión de apoyos en orden a facilitar el ejercicio de esa igual capacidad que proclama el artículo 12 de la Convención.

A día de hoy, nos encontramos ante la ausencia de una normativa legal adecuada y coherente con lo establecido en la Convención que obligue a los órganos judiciales a dictar de acuerdo con esta. Es nuestro Tribunal Supremo el que en los últimos años, con sus sentencias en esta materia, ha venido “legislando” aplicando los principios de la Convención.

Pero esto no es suficiente, se debe establecer un nuevo sistema legal de provisión de apoyos para la toma de decisiones. Tenemos que pasar de un sistema de protección a uno de promoción.

La modificación de la capacidad hay que entenderla en sentido de posibilitar que personas con necesidades de apoyos puedan actuar a través de sus representantes legales o con la debida asistencia para el ejercicio de sus derechos.

2. ¿SI UNA PERSONA TIENE “MODIFICADA” SU CAPACIDAD JURÍDICA, SIGNIFICA QUE YA NO PUEDE HACER NADA?

La modificación de la capacidad judicial no conlleva la pérdida de derechos, sino que brinda la oportunidad a la persona de ejercer sus derechos y hacer valer sus intereses a través, o con el apoyo, de otra persona.

Además, existen algunos derechos personales que la persona con la capacidad judicialmente modificada conserva siempre que la Sentencia no le prive de ellos expresamente. Se entiende que en este procedimiento judicial debe pedirse, en todo caso, que no se prive a la persona de estos derechos, ya que no es materia del indicado procedimiento. Dichos derechos son:

- a) El ejercicio del derecho de sufragio. Cuando la Sentencia no declara lo contrario, la persona con la capacidad judicialmente modificada podrá ejercer su derecho al voto. Sobre este aspecto concreto, está pendiente una reforma de nuestra

Ley Electoral para el mantenimiento del derecho a voto a todas las personas con discapacidad, adecuada al artículo 29 de la Convención y siguiendo las instrucciones del Comité de expertos de la ONU. Se debe permitir a todas las personas con discapacidad el mantenimiento del derecho a votar, removiendo los obstáculos y facilitando los medios necesarios para garantizar dicho derecho.

- b) La facultad de hacer testamento notarial. Si la Sentencia de modificación de la capacidad jurídica no se pronuncia sobre esta cuestión y la persona pretende otorgar testamento, el Notario puede autorizar su otorgamiento, cuando dos facultativos por él designados examinen al mismo y respondan de su capacidad para testar en el momento en que desea hacerlo.
- c) Derecho a contraer matrimonio. La declaración de modificación de la capacidad jurídica no impide la celebración del matrimonio civil. Corresponde al Juez encargado del Registro Civil, previo informe médico de un especialista, apreciar si el contrayente posee capacidad para prestar su consentimiento.
- d) Firmar un contrato de trabajo. Las leyes laborales exigen la plena capacidad de obrar para celebrar un contrato de trabajo. No obstante, en los supuestos de una persona con capacidad modificada, basta con la autorización expresa de su representante legal.

3. ¿POR QUÉ LOS PADRES SE RESISTEN A INICIAR LA MODIFICACIÓN DE LA CAPACIDAD DE SUS HIJOS?

- 1º Muchos padres creen que perjudica a su hijo, sobre todo en el ámbito laboral (lo que no es cierto).
- 2º Los que tienen un hijo con discapacidad de “buen nivel” creen que la modificación de la capacidad judicial iguala a todos las personas con discapacidad y que, si no se hace, es que su discapacidad es muy pequeña.
- 3º Dejadéz, prejuicios sociales, temor a que el hijo se dé cuenta y no lo acepte.

4. EL ACTUAL PROCEDIMIENTO DE MODIFICACIÓN DE LA CAPACIDAD JURÍDICA

A día de hoy el proceso de modificación de la capacidad es un proceso cuyo conocimiento está atribuido a la jurisdicción civil, siendo un procedimiento contradictorio, que termina con una sentencia judicial.

Como se trata de un proceso contradictorio, en él tiene intervención la persona con discapacidad. Es decir, la persona con discapacidad puede comparecer en el proceso en su propia defensa y representación, aunque esto no es lo habitual en personas con discapacidad intelectual.

Si la persona con discapacidad no comparece en el juicio en su propia defensa y representación, entonces es defendido por el Ministerio Fiscal; pero, si este fuera el que hubiera promovido el proceso, la Ley obliga a nombrar un defensor judicial, para que en todo caso el interesado esté representado y defendido en el proceso.

El juez tiene la obligación de determinar en la sentencia que declare la modificación de la capacidad, la extensión y los límites de ésta, así como el sistema de apoyos que se va a establecer y la persona/as encargada de prestarlos. Por ello es importante que el juez disponga de la mayor información posible acerca de la persona, de sus capacidades y habilidades, del desarrollo, independencia y madurez de la persona, si tiene sus propios ingresos o no, si es razonable que disponga por sí mismo de dinero hasta una cierta cantidad, etc.

Como el juez no es experto y no cuenta con los medios especializados necesarios, es fundamental que se presenten o soliciten toda clase de pruebas.

Las pruebas que se practican en el proceso básicamente son:

- 1) Prueba Documental: consistente en los documentos que en su día se aportaron con la demanda, para acreditar la falta de capacidad: certificado literal de nacimiento, informes médicos, informes sociales, certificado de discapacidad y cualquier otro que pueda tener relevancia para decidir sobre la modificación de la capacidad.
- 2) Audiencia de los parientes más próximos: que serán preguntados sobre la situación de la persona, las capacidades del mismo, necesidades de apoyo y supervisión que presenta y sobre la persona que consideran idónea para ejercer las funciones de tutor o curador.
- 3) Exploración de la persona por el Médico Forense: que emitirá un informe sobre la enfermedad que presenta el interesado y la incidencia de estos padecimientos en su capacidad de obrar.
- 4) Examen de la persona por el Juez: que antes de decidir sobre la modificación de la capacidad solicitada, se entrevistará con el interesado formándose una opinión sobre su estado.

Es importante destacar la necesidad de solicitar al Juzgado que se valore la capacidad y, en función del resultado, se establezcan las medidas de apoyo

necesarias para conseguir una sentencia ajustada a las verdaderas necesidades de la persona; hay que conocer con detalle su realidad. Por ello, es imprescindible aportar informes lo más detallados posibles, de los profesionales que tratan con la persona afectada: tanto informes médicos, como psicológicos, sociales, educativos, etc., que pongan de manifiesto la realidad de esa persona concreta, así como para qué se va a solicitar la modificación de su capacidad jurídica y en qué medida esa declaración le va a suponer un beneficio para su vida.

5. PRINCIPALES FIGURAS DE PROTECCIÓN

El Ordenamiento jurídico español cuenta con diferentes figuras de guarda y apoyo en el Código Civil. Las principales son:

DEFENSA JUDICIAL

Es aquella figura jurídica que representará y protegerá los intereses de una persona con modificación de su capacidad jurídica cuando hay algún conflicto de intereses entre el tutor y la persona tutelada o cuando el tutor o curador no cumpla sus funciones. Por otra parte, cada vez que se inicia una demanda de modificación de la capacidad jurídica y establecimiento de apoyos y siempre con el fin de proteger a la persona mientras que se resuelve el procedimiento, se designa este cargo, que se extinguirá una vez finalizado.

ADMINISTRACIÓN DE BIENES

Es una medida cautelar que se suele adoptar con carácter transitorio en los casos en los que aún no se ha resuelto el procedimiento de modificación de la capacidad jurídica y siempre como medida urgente para proteger el patrimonio.

PRÓRROGA O REHABILITACIÓN DE LA PATRIA POTESTAD

A.-Prórroga.

Se da en aquellos supuestos, en los que un menor de edad al que le ha sido modificada su capacidad jurídica, alcanza la mayoría de edad. En este caso, sigue la patria potestad, que se ejerce conjuntamente por ambos padres.

B.-Rehabilitación de la patria potestad.

Se da en aquellos casos en los que un hijo, mayor de edad, soltero y que vive con sus padres, se le ha modificado su capacidad jurídica. Entonces se rehabilita la patria potestad, que es ejercida por los padres. En ambos casos, los padres ejercerán la patria potestad, según lo que disponga la resolución judicial que la establezca, y subsidiariamente, por los artículos que el Código Civil dedica a la patria potestad. En ambos casos, los padres obran por los sujetos como representantes legales, salvo en aquellos actos que, por expresa disposición de la ley o de la sentencia de modificación de la capacidad jurídica del hijo, estos puedan obrar por sí solos.

TUTELA

Cuando no exista ninguna faceta de la autonomía de la persona con discapacidad que esta pueda realizar por sí sola o, cuando menos, auxiliada o supervisada por otra, la guarda legal que corresponde constituir es la tutela. En estos casos, la persona que será designada tutor asume la representación legal de la persona con la capacidad jurídica modificada judicialmente, en la medida que resulte necesaria para los intereses de esta última. El ejercicio de esta representación debe atender a las preferencias de la persona discapacitada, que se puedan haber manifestado con anterioridad o que de algún modo puedan serlo en ese momento, y siempre bajo el control judicial.

Lógicamente, quedan a salvo aquellos actos que la persona con discapacidad solo pueda realizar por sí sola, ya sea por Ley, como los derechos personalísimos, o por la sentencia de modificación de capacidad, como por ejemplo el ejercicio del derecho de sufragio activo. El contenido de la tutela abarca tanto el cuidado y la atención personal como la administración patrimonial.

CURATELA

Se concibe en términos más flexibles, tendrá por objeto la asistencia del curador para aquellos actos que expresamente imponga la sentencia que la haya establecido. Está pensando en modificaciones de la capacidad parciales, en las que la sentencia gradúa el alcance de la modificación de la capacidad y, consecuentemente, determina la competencia del órgano tutelar. Sólo en el caso en que la sentencia de modificación de la capacidad jurídica no hubiese especificado los actos en que deba ser necesaria la intervención del curador se entenderá que ésta se extiende a los mismos actos en que los tutores necesitan, según el Código, autorización judicial, enumerados en el art. 272 CC.

En el código civil no se circunscribe expresamente la curatela a la asistencia en la esfera patrimonial, podría atribuirse al curador funciones asistenciales en la esfera personal, como pudiera ser la supervisión del sometimiento de la persona a un tratamiento médico, muy adecuado cuando carece de conciencia de enfermedad. El curador no suple la voluntad del afectado, sino que la refuerza, controla y encauza, complementando su deficiente capacidad, por lo que su función no viene a ser de representación, sino más bien de asistencia y protección en el concurso que presta su apoyo e intervención para aquellos actos que haya de realizar de la persona con la capacidad judicialmente modificada y estén especificados en la sentencia, los que no tienen que ser específicamente de naturaleza patrimonial.

Para distinguir cuándo procede una institución tutelar u otra, hay que atender a si la sentencia de modificación de la capacidad atribuye al guardador legal la representación total o parcial de la persona con la capacidad judicialmente modificada, pues es ésta la característica diferencial entre la tutela y la curatela. En el primer caso, aunque la representación tan sólo sea patrimonial, debe

constituirse la tutela, aunque sus funciones serán las que se correspondan con la extensión de la modificación de la capacidad.

Sin embargo, en el segundo caso en que no se atribuye representación, procede constituir la curatela, con independencia de si las funciones asistenciales pertenecen a la esfera patrimonial o personal de la persona con la capacidad judicialmente modificada.

La última jurisprudencia de nuestro Tribunal Supremo, entre otras, en sentencias de 20 de octubre de 2015 y 4 de noviembre del mismo año indican que la declaración de la modificación de la capacidad total y absoluta, se debe limitar a casos absolutamente necesarios, inclinándose dicha jurisprudencia por la curatela interpretada a la luz de dicha Convención, en el sentido de no limitarse a la asistencia en la esfera patrimonial, sino atribuyendo al curador funciones asistenciales en la esfera personal.

BIBLIOGRAFÍA

- Convención sobre los Derechos de las Personas con Discapacidad de la Asamblea General de las Naciones Unidas de 13 de diciembre de 2006.
- Conclusiones de la Jornadas *Derecho a decidir con apoyos* organizadas por la Asociación Española de Fundaciones Tutelares, en Madrid el 6 y 7 de octubre de 2015.
- *Reflexiones sobre aplicación de la Convención Internacional sobre los Derechos de las Personas con Discapacidad en relación al desempeño de tutela por Fundaciones Tutelares*. Asociación Española de Fundaciones Tutelares. <http://fundacionestutelares.org/>
- *El tratamiento de la discapacidad en la nueva Ley de Jurisdicción Voluntaria*. Fernando Santos Urbaneja. Responsable de la Sección de Protección de Personas con Discapacidad de la Fiscalía Provincial de Córdoba. Artículo Monográfico. Junio 2016.
- Jurisprudencia del Tribunal Supremo, particularmente, sentencias:
Sentencia 27-11-2014, Sala 1ª, nº 698/2014, rec. 1670/2013.
Ponente: Seijas Quintana, José Antonio.
Sentencia 7-7-2014, Sala 1ª, nº 372/2014, rec. 2103/2012.
Ponente: Seijas Quintana, José Antonio.



PRADER WILLI
ASOCIACIÓN ESPAÑOLA
(AESPW)



www.pfizer.es

Avda. Europa 20 B. Parque Empresarial La Moraleja
28108 Alcobendas (Madrid)