

Para Profesionales

Síndrome de Prader-Willi (SPW)

Traducción por Dra. Virginia Desantadina

Dra. Linda M. Gourash,

Pediatría del desarrollo

Asociación de Pittsburgh (Pittsburgh Partnership): Especialistas en Síndrome de Prader-Willi

ConsultforPWS@aol.com

Dra. Janice L. Forster,

Psiquiatría del Niño y del Adolescente

El rol del profesional: Tutor-Orientador

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

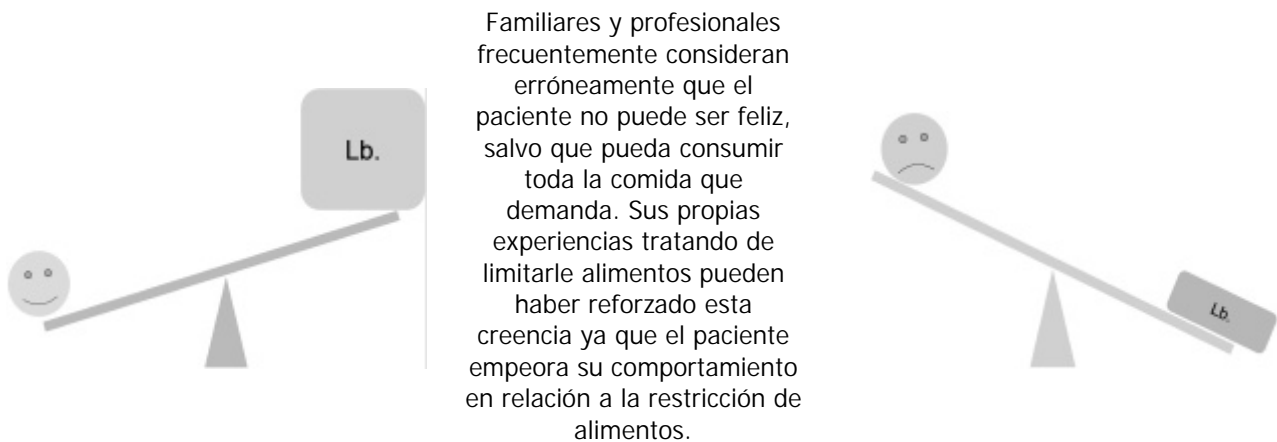
El conocimiento profundo de la patología, basado en una vasta experiencia en el seguimiento de SPW no es habitual, pero existe información disponible para la consulta a través de la Asociación Civil para Síndrome de Prader-Willi (Argentina) www.praderwilliarg.com.ar y la Asociación de Prader-Willi de EE.UU. (www.PWSUSA.org).

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

SPW y apetito

Ensayos clínicos y trabajos de investigación que se han realizado utilizando medicaciones para reducir el apetito, no han sido efectivos en SPW. La observación clínica y algunos trabajos de investigación (neuro-biología) han demostrado una diferenciación entre “sensación de hambre” y “falta de saciedad”. Un error de interpretación clínica muy común, es pensar que la habilidad de consumir grandes cantidades de comida y su búsqueda incesante se deben a un “hambre excesivo”. Existe evidencia a partir de estudios neuro-biológicos que indica que el mecanismo de retro-alimentación que regula el hambre y la saciedad es disfuncional. Además, algunos estudios por imágenes (resonancia nuclear magnética (RNM)) parecen demostrar excesivo placer a partir del consumo de comestibles. Expresiones como “me muero de hambre” o “tener hambre horrible” no describen realmente el porque de la búsqueda continua de comida por estos pacientes, pero pueden llevar a familiares complacientes, u otras personas, a actuar de manera incorrecta. El SPW no debe ser descrito como adicción por la comida. De hecho, las personas con SPW requieren y toleran perfectamente una dieta muy restringida en calorías sin incomodidad ni molestias, cuando se aplican los principios de Seguridad de la Comida (ver abajo).

Principios de “Seguridad de la Comida”



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

Seguridad de la Comida:
la conducta y el peso son
abordados por los mismos
métodos.



Seguridad de la Comida

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



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

Manejo del comportamiento

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

A diferencia de otros adultos con déficit cognitivo leve, las personas con SPW nunca deben ser estimuladas a superar en el tiempo, la estructura o el apoyo que necesitan para funcionar. La estructura y el apoyo NO pueden ser suspendidos o disminuidos ni aún en la adultez, sin importar cuán alto sea el coeficiente intelectual del individuo, o si la persona es muy cooperativa. La suspensión de estas medidas de apoyo es un error de presentación frecuente que puede llevar a una ganancia de peso con complicaciones que pueden poner en peligro la vida. La atención del paciente por su médico de cabecera, debe basarse en la comprensión de este punto, lo cual es primordial en el mundo de las discapacidades.

La búsqueda de la comida

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

Comportamiento y estrés

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

El estrés parece contribuir a los desórdenes del estado de ánimo.

Medicación para el tratamiento de los problemas del comportamiento

Lamentablemente, no existe la “píldora mágica” para el tratamiento de SPW. No existe medicación alguna que pueda ser prescrita porque es “buena para el tratamiento de SPW”. Sin embargo, el uso criterioso de medicaciones para el tratamiento de desórdenes psiquiátricos asociados y para atenuación de algún síntoma determinado, puede mejorar el nivel de funcionamiento de un individuo con SPW. Una evaluación psiquiátrica exhaustiva que incluya una entrevista con el paciente es primordial. La historia personal y familiar es muy importante. El psiquiatra debe comprender el rasgo de personalidad de ese individuo, y reconocer las alteraciones del comportamiento típicas del SPW, para realizar el diagnóstico diferencial con patología psiquiátrica asociada. Se recomienda la consulta con un profesional experto. Información adicional esta disponible en el siguiente sitio web: “Finding Psychiatric Help for Your Child” de la Asociación de Prader-Willi de EE.UU. (www.PWSUSA.org) que será disponible en español.