

PAUTES A TINDRE EN COMPTE

Control de Pes:

- Ser individualitzat.
- Incloure pesar-se setmanalment, confeccionant un gràfic.
- Controlar absolutament tot el que es menja.
- Establir barreres entorn del menjar
- Basar-se en una dieta baixa en calories, tenint en compte que necessiten menys calories que els altres i al ser possible, realitzada per un especialista.
- Exercici permanent i ben sovint.
- Aprenentatge de les normes de conducta en la taula.
- Aprenentatge de conductes saludables.
- Aprendre a conèixer amb la seua malaltia

Control de comportament:

- Els problemes han d'estar orientats en tot moment per professionals.
- Posar límits a la seua conducta i aclarir els que són les figures d'autoritat.
- No cedir mai a les seues "Rabinades".
- No et deixes fer xantatge.
- Estructurar la seua vida.
- Premia els seus bons comportaments.
- Compta amb ells per a fer plans.
- Escolta'ls necessiten parlar.
- Realitza activitats, en les quals s'assenten útils.

ASSOCIACIÓ VALENCIANA

SÍNDROME PRADER - WILLI

L'Associació València de la Síndrome Prader- Willi, és una entitat benèfic – Assistencial sense anim de lucre, que actua en l'àmbit de la Comunitat Valenciana, i que té com a objecte:

Assessorar i informar en totes les qüestions mèdiques, psicològiques, legals, econòmiques, educatives i d'assistència social relacionades amb el SPW. Promocionar la necessitat un diagnòstic que enjorn. Ajudar les famílies a suportar l'impacte psicològic que suposa la síndrome. Orientar cap a una atenció integral de l'afectat. Estimular la investigació científica. Informar i sensibilitzar a la societat. Representar davant de l'administració i altres institucions els interessos dels afectats i les seues famílies.

PES I CONDUCTA

SÍNDROME DE PRADER - WILLI

AVSPW

Carrer Vall de L'aguar 12-50
46009 - València
Tel y Fax: 96 193 57 81
Mail: avspw@avspw.org
www.avspw.org



¿QUÈ ES LA SÍNDROME PRADER - WILLI?

El Síndrome Prader- Willi, és un trastorn congènit, no relacionat amb sexe, raça o condició de vida.

Els processos genètics posen en evidència que la causa de SPW és una alteració genètica localitzada en el cromosoma 15, Amb una freqüència estimada que és 1 de cada 10.000 o 15.000 naiximents.

Clínicament l'alteració genètica afecta fonamentalment el SNC, amb particular predilecció per l'hipotàlem donant-se les següents característiques:

- Hipotonia en els primers mesos de vida.
- Hipogonadismo; talla curta amb anomalies endocrinològiques.
- Discapacitat intel·lectual variable.
- Hiperfagia; augment de pes per gana exagerada.

SÍMPTOMES CLÍNICS:

Els símptomes poden variar segons el moment evolutiu que es trobe l'afectat, destacant en període neonatal la hipotonia, plor absent i problemes d'alimentació.

En el període lactant comencen a evidenciar discapacitat psicomotora i del desenvolupament del llenguatge. Des d'un punt de vista morfològic presenten alguns trets peculiars com el crani allargat (dolicocefàlia), diàmetre bifrontal estret, ulls ametllats, boca xicoteta, llavi superior prim, baixa estatura i mans i peus xicotets.

En l'edat escolar ens trobem amb gana voraç, obesitat, si no han sigut hormonats, talla curta, caràcter extravertit i trastorns de conducta, els problemes del qual es mantenen en l'edat adulta junt amb un desenvolupament sexual secundari incomplet i incapacitat d'independència

PROBLEMES DE CONDUCTA I DE PES.

Des que es descriguera per primera vegada el Síndrome Prader- Willi (SPW), pels doctors Prader, Labhart i Willi, en 1.956, molts dels trets han sigut atribuïts a una probable insuficiència de l'hipotàlem, el qual té gran importància en el control de les funcions homeostàtiques, entre les que cal destacar la fam, la set, els cicles del son i la regulació de la temperatura corporal. L'hipotàlem allibera hormones cap a la glàndula pituitària, controlant l'alliberament d'altres hormones, com

l'hormona de creixement, les hormones sexuals (gonadotropinas) i les hormones tiroides que controlen el ràtio metabòlic basal. Això explica moltes de les característiques típiques del SPW, com per exemple:

- Gana voraç
- Obesitat
- Talla curta
- Hipertèrmia
- Hipogonadismo
- Somnolència diürna.

D'altra banda els problemes de comportament que presenten el síndromes Prader-Willi, poden ser deguts a una disfunció dels Lòbuls Frontals, a la Teoria de l'Aprenentatge, és a dir que molts comportaments són fruit de l'aprenentatge i de la influència, del context sociocultural que viu l'afectat i els problemes obsessius que presenten els PW, té a veure amb una deficiència dels receptors de neurotransmissors (GABA), per tant tals comportaments si pareixen tindre un origen orgànic.

PROBLEMES DE CONDUCTA I DE PES:

Els seus problemes de gana insaciable i el seu comportament estan estretament relacionats, perquè la seua obsessió per aconseguir menjar, que pot ser més una compulsió que fam real, generen molts comportaments disruptius per part dels SPW i crega un gran focus de tensió en la família, Es complica si tenim en compte que els SPW tenen un pobre consum de calories, guanyat amb aproximadament la mitat de calories, requerides per una persona normal.

Tot això unit a la seua falta d'habilitat per a raonar i a la seua falta de capacitat per a comprendre el concepte d'Intenció, a l'interpretar les paraules i conductes d'altres persones fa que ambdós problemes siguen els més significatius en el SPW.

L'Associació Valenciana Síndrome Prader Willi conta amb tècnics especialitzats en el Síndrome que impartixen formació i assessorament per a familiars i professionals.