

Un vistazo al síndrome de Prader-Willi

El síndrome de Prader-Willi (PWS) es una afección genética no hereditaria que ocurre como resultado de una mutación espontánea en el momento de la concepción. No hay nada que los padres hagan para causarlo y no hay una manera práctica de evitarlo.

Los síntomas ocurren dentro de un espectro, y algunas personas se ven más afectadas que otras. Los síntomas principales incluyen un deseo abrumador de comer excesivamente y un riesgo sustancial de desarrollar obesidad que comienza en la niñez. Las personas con PWS a menudo tienen retrasos cognitivos, motrices y del lenguaje. Existen comportamientos característicos comúnmente asociados con el PWS. Estos pueden incluir rabietas, terquedad, manipulación y conducta obsesivo-compulsiva. La complejidad médica, el nivel de inteligencia y la conducta varían ampliamente según cada caso.



Conozca a Emma en la página 16

Si bien la causa es compleja, el PWS es el resultado de una anomalía en el 15.^o cromosoma. Ocurre tanto en varones como en mujeres y en todas las razas. La prevalencia se estima en 1 de cada 8,000 a 25,000 casos, pero una cifra más probable sería 1 de cada 15,000.

Las características comunes asociadas con el PWS (no todas las personas con PWS tendrán todas estas características) incluyen:

Tono muscular bajo

- Los bebés con PWS presentan una disminución del tono muscular. Esto generalmente mejora con el tiempo.
- A menudo, los adultos presentan una disminución de la masa y tono muscular.

Rasgos faciales

Copyright, revisado en mayo de 2020; New England Regional Genetics Network

www.negenetics.org/gemss

Las personas con PWS tienen rasgos faciales característicos.

- Cabeza estrecha
- Ojos almendrados
- Boca inclinada hacia abajo

Diabetes tipo 2

- Cerca del 25 % de los adultos con PWS tiene diabetes tipo 2.
- Esto puede ser un problema en especial para quienes tienen sobrepeso.
- Este tipo de diabetes suele aparecer alrededor de los 20 años de edad.

Problemas oculares

- Pueden presentar estrabismo (60 al 70 %) o desviación de la línea visual normal, y miopía.

Escoliosis

- Ocurre en alrededor del 40 al 80 % de los adultos con PWS.
- Varía según la edad de aparición y gravedad.

Problemas respiratorios

- Pueden manifestarse problemas respiratorios y mayor cantidad de infecciones en alrededor del 50 % de las personas con PWS, que por lo general se relacionan con la debilidad de los músculos pectorales.

Fracturas de huesos

- Las personas con PWS son propensas a sufrir fracturas debido a una disminución de los huesos.
- También pueden presentar edema y úlceras en las piernas (especialmente en las personas obesas).

Osteoporosis

- La osteoporosis puede ocurrir debido a trastornos hormonales y limitaciones alimentarias:

Copyright, revisado en mayo de 2020; New England Regional Genetics Network

www.negenetics.org/gemss

- A menudo, esto se desarrolla a una edad temprana.
- La caminata y los ejercicios con el propio peso corporal pueden contribuir a reducir el riesgo de problemas de densidad en los huesos.
- Evalúe la posibilidad de incluir suplementos de calcio para reducir el riesgo de osteoporosis.

Convulsiones (10 al 20%)

- Del 10 al 20 % de las personas con PWS presentan convulsiones.

Salud bucal

- Mayor cantidad de caries y otros problemas bucales.
- Las personas con PWS a menudo tienen saliva espesa. Esto incrementa la aparición de caries.
- Es necesaria una buena higiene dental y controles regulares.

Menor sensibilidad al dolor

- Las personas con PWS tienen una menor sensibilidad al dolor y un umbral del dolor alto. Esto puede ocultar signos de infección o lesiones.
- Muchas personas no se quejan, incluso cuando tienen una infección o lesión importante.

Lo que puedes hacer:

- No se base en el grado de dolor que informa la persona como el único indicador de la gravedad de una lesión o enfermedad.

Hematomas

- Muchas personas con PWS presentan hematomas fácilmente.
- Es importante anotar la causa y la ubicación de los hematomas que ocurren durante el día.

Lo que puedes hacer:

- Controle todas las lesiones. Documente la ubicación de la lesión y comuníquela en forma clara a los padres.
- Pregunte de qué manera el niño maneja el dolor. Algunos pueden manifestar mayor cansancio e irritabilidad, lo que puede indicar una afección subyacente.

Afecciones abdominales

- Como parte del PWS, la persona puede presentar una afección abdominal grave.
- La inflamación, el dolor abdominal y los vómitos pueden ser signos de una enfermedad estomacal que puede poner en riesgo la vida de la persona. Si se observan o informan estos síntomas, busque atención médica de inmediato.

Lo que puede hacer:

- Controle los cambios y problemas intestinales.
- Trabaje con los padres y los proveedores de atención médica para asegurarse de que el niño tenga una alimentación rica en fibra y que ingiera suficiente agua.

Sensibilidad a los medicamentos

- Las personas con PWS pueden tener una mayor sensibilidad a los medicamentos.

Lo que puede hacer:

- Consulte a un médico u otro proveedor de atención médica antes de administrar medicamentos que puedan causar sueño o somnolencia.

Pellizcarse la piel

- Muchos niños y adultos suelen pellizcarse la piel.
- Esto provoca heridas que no sanan y pueden causar infecciones.
- Las picaduras de insectos pueden dar origen a la infección.
- Algunos niños hurgan en sus lesiones.

Lo que puedes hacer:

- Proponga actividades que los distraigan.
- Mantenga sus manos ocupadas (colorear, computadora, etc.)

- Controle si necesitan ir varias veces al baño.
- Aplique apósitos o banditas y demuestre los primeros auxilios básicos.
- Aplique loción (funciona como una distracción y también humecta la piel).
- Aplique repelente de insectos cuando estén al aire libre.

Apetito, enojo y regulación de la temperatura

El PWS afecta el funcionamiento del **hipotálamo**. Esta región del cerebro es responsable de muchas funciones biológicas automáticas importantes.

- El hipotálamo participa en el control del apetito. Las personas con PWS nunca se sienten satisfechas y siempre tienen hambre. El término técnico para esto es **hiperfagia** o la incapacidad de controlar el apetito. No es algo que una persona con PWS pueda regular por sí misma.
- Los mayores desafíos son comer en exceso y la obesidad. Las personas comienzan a comer en exceso aproximadamente entre el año y los 6 años de edad. Entre las conductas relacionadas con la comida se incluyen acumular o buscar alimentos, comer sustancias no comestibles y robar comida o dinero para comprar comida. La intoxicación, y la intoxicación por alimentos en particular, así como la asfixia son riesgos importantes.
- Las personas con PWS tienen un menor gasto energético. Necesitan seguir una dieta equilibrada y baja en calorías con una estricta supervisión del acceso a los alimentos. Esto se debe combinar con actividad física regular.

Qué puede hacer en relación con el apetito:

- Trabaje con un nutricionista para implementar una dieta restringida en calorías.
- Supervise y controle todos los alimentos. Mantenga los alimentos y el dinero fuera de la vista (con dinero se puede comprar comida). Cierre con llave las despensas y el refrigerador.
- El control semanal del peso por parte de la enfermera escolar puede ser útil.
- La terapia con hormonas del crecimiento puede ayudar.
- Controle al niño ya que puede comer rápido y asfixiarse.
- Controle cuidadosamente que otros no se aprovechen de las personas con PWS a cambio de alimentos.

El hipotálamo también ayuda a controlar el enojo y la ira. Las personas con PWS a menudo padecen arranques de ira y no logran controlar sus emociones.

A su vez, el hipotálamo regula la temperatura, los fluidos corporales y los patrones de sueño.

Controla el termostato de nuestro cuerpo. Es posible que la temperatura corporal se eleve rápidamente ante la presencia de una enfermedad y en un clima caluroso (consulte el próximo punto).

- Las personas con PWS a menudo sufren trastornos de la regulación de la temperatura corporal. Por lo tanto, con frecuencia su temperatura sube y baja sin explicación.
 - Las personas pueden tener poca fiebre, o no tener fiebre, incluso con infecciones graves.
 - Las temperaturas altas y bajas en el exterior pueden afectarlos rápidamente, por lo que se debe limitar su exposición a ellas.
 - Asegúrese de que no tengan calor o frío excesivo.
 - Si sospecha que el niño está enfermo, comuníquese con los padres o la enfermera.

Bajo nivel de la hormona del crecimiento

Los niños con PWS tienen niveles más bajos de la hormona del crecimiento.

- Esto explica la baja estatura, la disminución del tono muscular, el metabolismo lento y el alto riesgo de osteoporosis.
- La hormona del crecimiento también ayuda a regular los lípidos en la sangre, elevar la densidad de los huesos, aumentar la masa muscular e incrementar la fuerza y la resistencia.
- La hormona del crecimiento regula la respiración durante el sueño.
- La terapia de reemplazo hormonal se aplica en muchos casos de PWS pero solo se debe iniciar luego de una cuidadosa evaluación por parte de un médico clínico con experiencia.

Trastorno de las hormonas reproductivas

- Muy pocas personas con PWS producen niveles normales, o casi normales, de hormonas reproductivas.
- A menudo, comienzan el proceso de la pubertad, pero no lo completan. Con frecuencia, manifiestan una aparición de vello púbico y en las axilas de manera temprana.
- Es posible que las niñas nunca menstrúen o tengan menstruaciones irregulares.
- Los niños experimentan cambios en la voz, pero no un crecimiento acelerado.

- Es importante proporcionar la educación sexual adecuada.

Datos a tener en cuenta

1. Necesidades médicas y alimentarias

Lo que necesitas saber

La lista de problemas médicos posibles en el PWS puede ser amplia. Sin embargo, cada persona suele tener solo algunos de estos inconvenientes. Además, la gravedad de cualquiera de estos problemas médicos varía ampliamente según cada persona. Por lo tanto, es importante pedir información a los padres sobre los problemas médicos de su hijo.

Es posible que los niños en edad escolar con PWS deban consultar a distintos médicos y especialistas durante el año para controlar sus afecciones.

Lo que puedes hacer

- Aliente a los padres a que realicen un control anual a su hijo con un examen, diagnóstico y tratamiento adecuado de afecciones simultáneas.
 - En el hogar médico de cuidados primarios del niño.
- Asegúrese de que las vacunas del niño estén al día. La mayoría de los niños con PWS puede recibir vacunas con virus vivo. Es importante registrar la información sobre los tipos de vacunas que recibe el niño.
- Aliente el correcto lavado de las manos para minimizar la propagación de virus en el aula.
- Notifique a los padres sobre cambios en el nivel de energía del niño.
- Esté atento a todo cambio en el comportamiento o el estado de ánimo que parezca fuera de lo normal y notifique a los padres.
- Es importante prestar atención a cambios en el desempeño académico. Comuníquese con los padres si nota diferencias.
- Procure que el niño reciba suficiente apoyo para el habla y el lenguaje durante el horario escolar para que pueda comunicarse de manera eficaz todo el día. Esto puede incluir dispositivos aumentativos de comunicación en algunas situaciones.
 - Trabaje con los padres en la defensa de su hijo.
- Colabore con los padres para establecer apoyos conductuales y para el entorno a fin de controlar el peso. Evalúe la posibilidad de:
 - Restringir el acceso a los alimentos en todos los entornos.

- Cerrar con llave los refrigeradores y las áreas de almacenamiento de alimentos (incluidos los almuerzos y meriendas de otros alumnos)
- Supervisión constante
- Dieta restringida en calorías
- Constancia y organización en las comidas y meriendas
- Programas que ayuden a enseñar estrategias para controlar el comportamiento y el peso.

2. Apoyos a la educación

Es importante tener expectativas de aprendizaje altas para los niños que tienen síndrome de Prader-Willi. Aliente el uso del plan de estudios educativo básico y modifíquelo para satisfacer las necesidades individuales del niño.

Lo que necesitas saber

Apoyos adecuados

Muchos niños logran un desempeño adecuado en aulas regulares siempre y cuando se les proporcionen los apoyos necesarios para tener éxito.

- El equipo del IEP ayudará a determinar qué apoyos y modificaciones son necesarias para que el niño con PWS tenga éxito.

Problemas cognitivos

Los problemas cognitivos incluyen:

- Discapacidad intelectual global
- Las personas con PWS típicamente manifiestan discapacidad intelectual leve (IQ entre 60 y 70), aunque se han informado casos de coeficiente intelectual más alto.
- Independientemente del IQ, la mayoría de los niños con PWS tienen diversos trastornos de aprendizaje complejos y dificultades con el desempeño académico.

Fortalezas relativas

Muchos alumnos con PWS muestran fortalezas relativas en lectura y decodificación, vocabulario expresivo, organización espacial y de percepción, memoria a largo plazo y procesamiento visual.

- Sin embargo, no todos los niños con PWS muestran estos patrones y las estrategias de enseñanza siempre se deben basar en los perfiles de pruebas personalizadas para determinar las fortalezas y debilidades.
- Incluso cuando los resultados de la prueba están dentro del rango normal, la mayoría de los niños no puede generalizar conceptos de una experiencia a otra. Esto a menudo se vuelve más notorio en los últimos grados de la escuela primaria.

Perfil cognitivo general

El perfil cognitivo general incluye: rigidez cognitiva, déficit de atención y problemas con la memoria a corto plazo, el procesamiento auditivo y secuencial, la aritmética y la cognición social.

- El niño puede presentar problemas en las áreas de lectura, matemáticas, habilidades espaciales, prolijidad, realización de pruebas, dificultades en el habla o la capacidad de entablar amistades y comunicarse de manera eficaz con sus compañeros.

Discapacidades de aprendizaje

Las discapacidades de aprendizaje provocan afecciones de la memoria a corto plazo y de la habilidad de secuenciación.

- La dificultad con la secuenciación y el lenguaje son la causa de muchos cambios de comportamiento. Esto puede hacer que sea más difícil reconocer la causa y el efecto. Vincular las recompensas y las consecuencias con los comportamientos puede ser un desafío. El control del entorno a menudo es más eficaz que el control del comportamiento. Evalúe el uso de apoyos al comportamiento positivo.
- La dificultad para aplicar el conocimiento en nuevas situaciones puede hacer que algunos niños no utilicen la información de una manera práctica o productiva.

Comunicación

- Las personas con PWS a menudo sufren una afección específica del habla motriz llamado apraxia del habla.
 - Esto dificulta la secuenciación y la coordinación de la motricidad para articular un discurso claro y conciso.
 - Los niños con PWS pueden experimentar problemas para alimentarse en las primeras etapas de la vida y retrasos en el crecimiento debido a esto.

- Las afecciones de articulación del habla a menudo se atribuyen a la disminución del tono muscular, la incorrecta planificación motriz y a la saliva espesa.
 - Se manifiestan más retrasos en el lenguaje expresivo que en el lenguaje receptivo.

Lo que puedes hacer

- Incorpore las habilidades lingüísticas en las áreas de las habilidades sociales, laborales y de la vida.
- Los niños con dificultades motrices y del habla a menudo se benefician de la terapia del habla y la terapia ocupacional.
- Enseñe estrategias de aprendizaje para la comunicación no verbal.
 - Evalúe la posibilidad de usar nueva tecnología, computadoras y lenguaje de señas.
- A los niños con PWS puede resultarles difícil escribir, cortar y llevar a cabo otras tareas que involucran la motricidad fina.
- La fisioterapia y la terapia ocupacional pueden ayudar a los alumnos a mejorar su fuerza y habilidad física.
- Identifique actividades físicas que el niño disfrute y pueda realizar durante toda su vida escolar.
 - Ejemplos: Andar en bicicleta o en patineta, saltar en una cama elástica, bailar y jugar a la pelota.

3. Apoyo sensorial y al comportamiento

Lo que necesitas saber

Problemas psiquiátricos y de conducta

- Los problemas psiquiátricos y de conducta pueden interferir con la calidad de vida de los adolescentes y los adultos.
- Estas conductas pueden ser persistentes. A medida que el niño crece, estos problemas pueden agravarse (particularmente desde la adolescencia hacia la adultez).
- Esto no depende de la capacidad intelectual, lingüística y motriz.

Perfil de características de comportamiento

- Las personas con PWS tienen un perfil de **características de comportamiento** que incluyen: rabietas, terquedad, inestabilidad emocional, respuesta emocional excesiva, conducta controladora y manipuladora, compulsividad y dificultad para afrontar los cambios en la rutina.
- Muchos problemas de conducta son similares a aquellos presentes en personas con un diagnóstico de autismo o trastornos del espectro autista.
- Se puede observar una afección por déficit de atención e hiperactividad (ADHD).
- La perseveración y la conducta repetitiva son comunes.
- Los alumnos con PWS pueden ser demandantes y propensos a tener episodios de ira cuando se sienten frustrados.

Psicosis

- Se informó psicosis en las primeras etapas de la adultez en el 10 a 20 % de los casos de PWS.
- Al final de la adolescencia, alrededor del 15 % recibe un diagnóstico de trastorno del estado de ánimo.
- Los delirios y la paranoia son más comunes en personas con PWS que en la población en general.
- Pueden tener tendencias obsesivo-compulsivas.
 - Estos comportamientos pueden provocar tensiones en la familia y en su vida y trabajo.

Control de la alimentación

- La constante necesidad de monitorear la ingestión de alimentos puede ser muy estresante para las familias.
- Esto se debe a un aumento anormal del apetito y a la ingestión de sustancias inusuales (por ejemplo, mantequilla, grasa para cocinar usada, alimentos en mal estado, basura y sustancias saborizadas como el champú).
- Es común que la persona acumule alimentos cuando puede acceder a ellos.

Criterio sobre las pistas sociales

- El criterio social puede ser insuficiente. La interpretación de la información social por parte de los alumnos con PWS es similar a las de algunos niños que tienen un retraso generalizado del desarrollo.

- Es posible que sean incapaces de comprender la expresión facial de otras personas o de decodificar las emociones, y tienen dificultad para interpretar la información social presentada en forma visual.

Problemas sensoriales

- Menor sensibilidad al dolor
- Tienen una tendencia a no presentar fiebre incluso cuando están gravemente enfermos.
- Se pellizcan la piel y otras áreas del cuerpo con mayor frecuencia.

Lo que puedes hacer

Estrategias de apoyo al comportamiento

- Evalúe el uso de estrategias de apoyo al comportamiento con los profesionales de salud mental o del comportamiento.
- Los padres pueden evaluar una derivación para administrar medicamentos al niño.
 - Se ha demostrado que los inhibidores selectivos de la recaptación de serotonina (por ejemplo, fluoxetina y sertralina) han dado buenos resultados en muchos pacientes.
- Sea constante con las indicaciones, reglas y medidas disciplinarias.

Control del peso

- Se requieren apoyos al comportamiento y al entorno para controlar el peso.
- Evalúe la posibilidad de:
 - Restringir el acceso a los alimentos en todos los entornos.
 - Cerrar con llave los refrigeradores y las áreas de almacenamiento de alimentos (incluidos los almuerzos y meriendas de otros alumnos)
 - Supervisión constante
 - Dieta restringida en calorías
 - Constancia y organización en las comidas y meriendas
 - Programas que ayuden a enseñar estrategias para controlar el comportamiento y el peso.

Regulación de las emociones y el comportamiento

- Muchos niños y adultos jóvenes con PWS no logran regular las emociones y el comportamiento. Esto sucede en especial al tener que afrontar cambios inesperados.

- Por lo general, los niños logran resultados favorables manteniendo la constancia y las rutinas. Pueden alterarse fácilmente ante una interrupción.
- Prepare a los alumnos para los cambios en la rutina.
- Ofrezca un área segura para compartir sus emociones.
- Enseñe y demuestre el uso de las palabras o las imágenes al compartir emociones.
- Enseñe y enfatice la conducta deseada.
- Asegúrese de contar con un sistema de comunicación eficaz.

Pellizcarse la piel

- Pellizcarse la piel los ayuda a disminuir la ansiedad y el aburrimiento.
 - Procure eliminar las oportunidades de que lo hagan.
 - Las distracciones pueden ser útiles.
 - Disminuya la ansiedad y evite el aburrimiento.

Pistas sociales y asesoramiento

- Brinde pistas sociales y asesoramiento.
- Proporcione información y converse sobre las diferencias con los pares de los niños.
- Ayude a desarrollar la confianza y enfóquese en las fortalezas.
- Brinde un refuerzo positivo.
- Enseñe al niño la conducta y habilidades sociales adecuadas (cómo invitar a un amigo a jugar, modelo a seguir, grupo pequeño de amigos).
- Demuestre cómo reconocer las expresiones faciales, el lenguaje corporal y el estado de ánimo.

4. Actividad física, excursiones y eventos

Lo que necesitas saber

- Se deberá controlar a las personas con PWS para evitar que busquen alimentos o roben dinero para comprarlos.
- Durante las comidas, es importante vigilar cómo come el niño ya que se han informado casos de asfixia.
- Todo cambio en la rutina puede causar ansiedad, miedo o inquietud. Incluso una actividad divertida puede producir ansiedad y problemas de conducta como resultado. Las multitudes y los ruidos fuertes pueden ser abrumadores para algunas personas.

- Si vive en Nueva Inglaterra (EE. UU.) y reúne los requisitos, Northeast Passage ofrece programas de recreación terapéutica y deportes adaptados (www.nepassage.org).

Lo que puedes hacer

- Sea proactivo y hable sobre cualquier cambio en la rutina o el entorno con la niña con anticipación.
- Utilice historias sociales e imágenes para ayudarlas a entender el cambio.
- Represente distintas situaciones sociales y el comportamiento adecuado.

5. Ausencias de la escuela y cansancio

Lo que necesitas saber

- El niño no debería ausentarse excesivamente.
- Las anomalías del sueño son comunes en las personas con PWS.
 - Estos trastornos incluyen: menor REM (movimiento ocular rápido), alteración de la arquitectura del sueño, desaturación de oxígeno y apnea central y obstructiva.
- Muchos alumnos con PWS tienen sueño durante el día.
 - Esto puede ser el resultado de la alteración en los patrones respiratorios por lesiones en el hipotálamo, disminución del tono muscular y debilidad de los músculos pectorales. La obstrucción de las vías respiratorias superiores también puede provocar trastornos en el sueño.
 - Si las personas con PWS roncan, caminan dormidos o tienen dolor de cabeza persistente por la mañana, deben realizar una prueba de apnea del sueño.
- La falta de sueño puede contribuir a problemas de comportamiento y rabietas.

Lo que puedes hacer

- Enfóquese en mejorar el sueño nocturno.
- Programe siestas durante el día o descansos por la tarde, si es necesario.
- Algunos niños responden a un cambio de ambiente; por ejemplo, dar una caminata.

6. Planificación de emergencia

Lo que necesitas saber

Los planes de emergencia deberán determinarse en forma personalizada según el aporte de los padres y sobre la base de los problemas de conducta y médicos específicos del niño. Es importante mencionar nuevos signos, síntomas o dolores a los padres del niño.

7. Recursos

GeneTests

www.ncbi.nlm.nih.gov/sites/GeneTests/

Obtenga más información sobre la genética del síndrome de Prader-Willi. GeneTests es un recurso de información sobre genética médica financiado por el Estado desarrollado para médicos, otros proveedores de atención médica e investigadores, y está disponible sin cargo para todas las personas interesadas.

Genetics Home Reference

<https://ghr.nlm.nih.gov/condition/prader-willi-syndrome>

Información accesible para el consumidor sobre la genética humana de la U.S. National Library of Medicine (Biblioteca Nacional de Medicina de los Estados Unidos)

Prader-Willi Syndrome Association (PWSA)

<http://www.pwsausa.org/>

La Prader-Willi Syndrome Association (EE. UU.) es una organización de familias y profesionales que trabajan juntos para crear conciencia, ofrecer ayuda, proporcionar educación y defensoría, y promover y financiar la investigación para mejorar la calidad de vida de las personas afectadas por el síndrome de Prader-Willi.

Un recurso recomendado disponible a través de la Prader-Willi Syndrome Foundation es:

The student with Prader-Willi Syndrome Information for Educators (El alumno con síndrome de Prader-Willi. Información para educadores), de Barbara Dorn y Barbara J. Goff, Ed.D; se debe solicitar a través de la PWSA, <http://www.pwsausa.org/>

Foundation for PWS Research

<http://fpwr.org/about-prader-willi-syndrome>

La misión de la fundación es eliminar los desafíos del síndrome de Prader-Willi a través de los avances en la investigación. La investigación de alta calidad generará tratamientos más efectivos y una eventual cura para este trastorno. Al trabajar en conjunto, intentamos liberar a nuestros seres queridos de la carga del PWS, y permitirles vivir vidas plenas e independientes.

Classroom Accommodations for Students with Visual Issues (Adaptaciones en el aula para alumnos con problemas visuales)

Classroom Accommodations for Students with Visual Issues (Adaptaciones en el aula para alumnos con problemas visuales) es un recurso de Boulder Valley Vision Therapy, P.C. (<https://www.bouldervt.com/>), de Boulder, Colorado. Describe una serie de problemas y ofrece estrategias para lidiar con ellos.

<https://www.bouldervt.com/wp-content/uploads/sites/478/2015/12/227-Course-Handout-CCIRA-2016.pdf>

Nota: Esta versión impresa no incluye la información que se encuentra debajo del botón verde marcado como “Transiciones” en el sitio web. Esas páginas generales pueden estar impresas por separado.

8. Conozca a una niña con PWS

¡Conozca a Emma!

GEMSS quiere agradecer a Emma y a su madre por su generosidad al compartir esta historia con nosotros. Han llenado de vida el sitio gracias a sus pensamientos y sentimientos. ¡Muchas gracias!

Emma es una pequeña entusiasta de 11 años que adora hacer preguntas. Asiste a clases regulares como alumna de 6.º grado en la zona rural de New Hampshire (EE. UU.). Tiene dos hermanos y una hermana mayor. Se siente a gusto en su hogar y adora jugar con sus perros y sus muñecas. “En esos momentos es cuando está más feliz”, afirma su madre, Lynn. Escucha hip hop y música country y está aprendiendo a tocar el clarinete. ¡Este año aprendió a andar en bicicleta! Su hermana mayor ayuda a la familia. Se lleva bien con los clientes del salón de belleza de su madre y conversa con ellos.



A Emma le diagnosticaron el síndrome de Prader-Willi a los 18 meses de edad.

Cuenta con apoyos de aprendizaje y para concentrarse en las tareas en la escuela. Parte del esfuerzo por garantizar su seguridad en la escuela es asegurarse de que no tenga acceso a los refrigerios y almuerzos de otros niños, ya que la “búsqueda de comida” es un problema diario. Esto se debe explicar detalladamente en las nuevas situaciones escolares, opina Lynn. Por ejemplo, no es suficiente decirle al equipo escolar que a menudo busca alimentos. Detalles como “busca alimentos en los cestos, e incluso los contenedores de residuos” realmente son útiles para tomar conciencia sobre la importancia de la supervisión en todo momento. Otro ejemplo de cómo explicar el comportamiento de búsqueda de comida de manera detallada es decir que Emma “no podrá concentrarse en clase si escucha que están haciendo palomitas de maíz en otra aula”.



Un día, Lynn leyó algunos comentarios negativos en el cuaderno de comunicaciones que va de la escuela al hogar que decían que Emma era “desafiante, que no se concentraba y no prestaba atención”. Lynn se dedicó a investigar qué ocurría realmente en la escuela. Se enteró de que el personal sacaba las meriendas de las mochilas de los alumnos y los colocaban fuera del alcance de Emma. Sin embargo, los guardaban en una esquina del aula, y si bien al parecer Emma no veía la comida escondida, sabía exactamente dónde estaba y no se podía concentrar en su trabajo, ya que los alimentos llamaban su atención en el entorno cercano. Entonces, al

cambiar el entorno (ubicando las meriendas en un aula más alejada), el equipo pudo eliminar la conducta y al día siguiente, Emma estaba bien.

Académicamente hablando, Emma tiene más dificultades con matemáticas, ciencias sociales y ciencias naturales, ya que algunos de los conceptos le resultan difíciles de comprender. La comprensión es un problema, pero su equipo le ayuda a aprender cómo resolver problemas. Por ejemplo, si Emma tiene que aprender cuál es la población de un estado, le ayudan a encontrar la respuesta buscando una oración que contenga la palabra "población". En las excursiones, Lynn dice que los otros alumnos le ayudan a comprender las tareas y



que buscan ayuda si les resulta difícil expresar una idea. Emma está feliz con sus relaciones sociales y dice que “todos son sus amigos”.

En el ámbito médico, Emma presentaba un trastorno similar a la narcolepsia en la escuela que hacía que se quedara dormida en clase. Ahora toma un medicamento para ayudarla a mantenerse alerta y despierta, pero tuvieron que investigar un poco para descubrir este problema.

Lynn tiene consejos para otros padres y maestros y sugiere a todos que “esperen lo inesperado” ya que enfrentarán obstáculos en el camino. Dice que es difícil encontrar personas que se sientan cómodas con Emma, pero ella utiliza sus recursos, y su hija mayor ha sido de gran ayuda para ella. Lynn dice que el equipo debe ser paciente y trabajar juntos para asegurarse de que los niños estén seguros y cómodos en la escuela. Lynn está de acuerdo con utilizar recursos como expertos externos para ayudar al equipo: lo que sea necesario para asegurarse de que las personas realmente comprendan las necesidades de su hija.