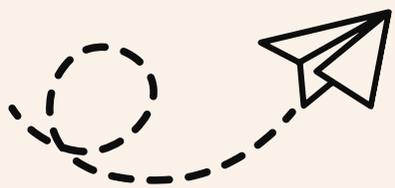


CARTILLA

ENTENDIENDO Y MANEJANDO LOS COMPORTAMIENTOS DE LAS
PERSONAS CON

SÍNDROME DE PRADER WILLI



"Todos nuestros comportamientos tienen una base fisiológica y una modulación por el aprendizaje y por la asimilación de las pautas culturales de nuestro entorno"

(Jauregi J, 2009)



Asociación Colombiana
Síndrome de Prader-Willi



Universidad de
La Sabana

FACULTAD DE ENFERMERÍA Y REHABILITACIÓN

Cartilla: Entendiendo y manejando los comportamientos de las personas con Prader Willi



Asociación Colombiana
Síndrome de Prader-Willi



Todos los derechos reservados © 2023

La reproducción de este material debe contar con la autorización de la Asociación Colombiana de Prader Willi y la Universidad de La Sabana

Facultad de Enfermería y Rehabilitación de la Universidad de La Sabana

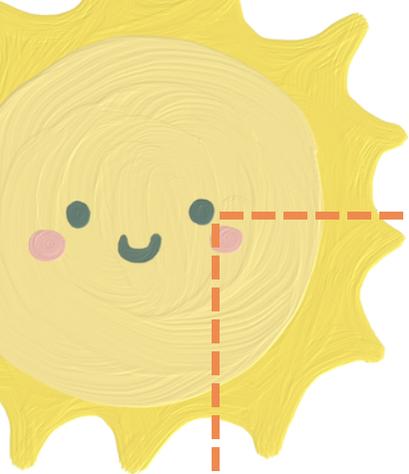
Elaboración del documento por los estudiantes de la Universidad de La Sabana

- Buitrago Llanes Sthefhanny Jazmín, Luque Guzmán Juanita, Parra Sotelo Andrés Felipe, Prieto Bossa Juana Zoraida & Rojas Botia Joan David.

■ País
Colombia

■ Coordinación
Ericka Andrea Pachón Ramos | Miembro de la Asociación Colombiana de Prader Willi

■ Docente de la asignatura de Embriología y Genética
Vivian Fernanda Jiménez Ocampo

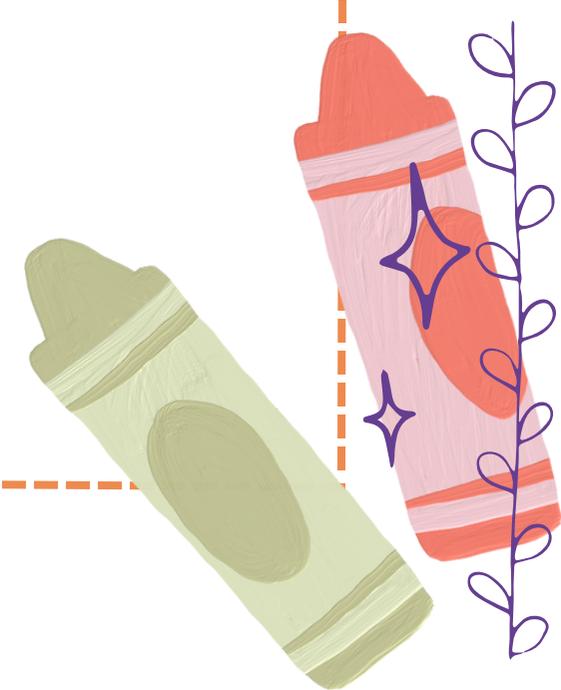


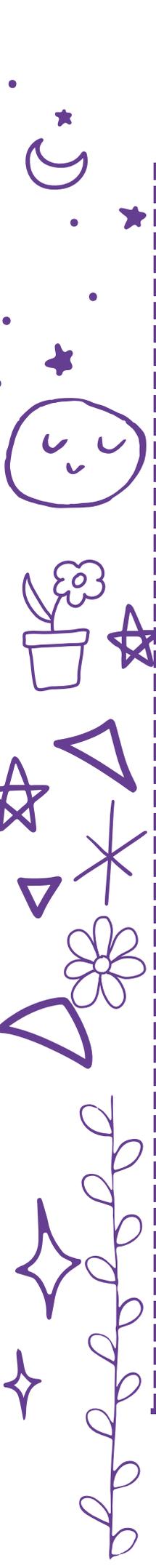
Te damos la bienvenida en este proceso de entendimiento y comprensión de nuestros familiares, donde abarcaremos el manejo de los comportamientos de los seres que más queremos.

Sabemos que cada persona es un mundo totalmente diferente, por lo cual, te proponemos ideas que puedes implementar para el manejo de aquellas rabietas que suelen suceder en nuestra vida cotidiana.



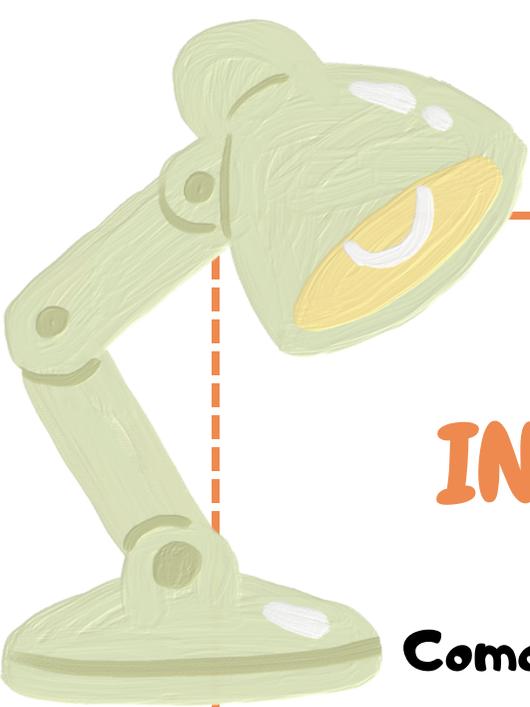
¿DE QUÉ SE TRATA?





CONTENIDO

1. Introducción-----	5
2. ¿Qué es una rabieta?-----	6
3. ABC-----	7
3.1 Antecedentes-----	8
3.2. Comportamientos-----	9
3.3. Consecuencias-----	10
3.3.1. Factores asociados al síndrome-----	11
3.3.2. Factores externos-----	12
3.3.3. Factores externos asociados a otras personas-----	13
4. Estrategias-----	14
4.1 Manejo de las autolesiones -----	15
4.2 Manejo de rigidez de rutinas-----	16
4.3 Manejo de pensamientos obsesivos-----	17
4.4 Manejo de control de emociones-----	18
4.5 Manejo de procesamiento lento-----	19
4.6 Manejo de la terquedad-----	20
4.7 Manejo de la hiperactividad-----	21
4.8 Manejo de la ira-----	22
4.9 Manejo de la búsqueda de comida-----	23
4.10 Manejo de la búsqueda de atención-----	24
4.11 Manejo de la manipulación-----	25
4.12 Manejo de la mentira-----	26
5. Conclusión-----	27
6. Fuentes de información-----	28

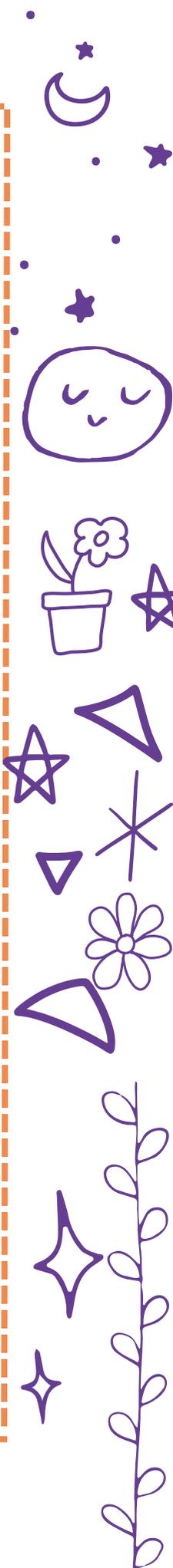
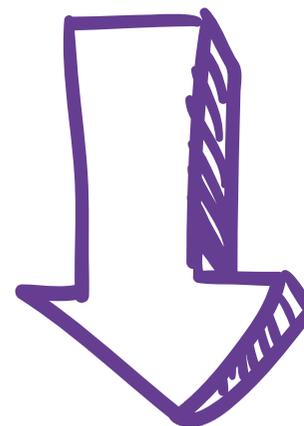


INTRODUCCIÓN



Como cuidadores y acompañantes de personas con SPW se deben tener herramientas específicas que posibiliten una sana convivencia y una comprensión mutua en la rutina diaria.

A continuación, se encontrará una breve explicación de cómo identificar el proceso, por el cual cursa el afectado y la manera en cómo se puede brindar un mejor proceder tanto en la toma de decisiones, como en los medios de comunicación empleados para la resolución de problemas y cambio de hábitos /conductas.



¿QUÉ ES UNA RABIETA?

Es aquella acción que se produce cuando no se tiene la capacidad de regular las emociones y con ello, provocar comportamientos como: rechazo a la comunicación, moverse de manera descontrolada, llantos repentinos, gritos súbitos y en casos extremos autolesiones y violencia.



¿POR QUÉ LAS PERSONAS CON SPW TIENEN RABIETAS?



Nuestros familiares tienen las denominadas rabietas a causa de la inmadurez en el desarrollo emocional y a los procesos propios del síndrome.

Estos episodios se pueden confundir con los comportamientos de niños de 5 años o menores, o personas con autismo.



Teniendo en cuenta estos comportamientos no adecuados, queremos presentarte el manejo que se debe dar, según el experto Dr. Larry Genstil psicólogo israelí que ha realizado estudios y contribuciones para personas con SPW.

La estructura que él sugiere, nos permitirá revisar aquella reacción para evaluarla y evitar que se repita en otra oportunidad, de esta manera, se logra un manejo anticipado.

A B C

Se denota un control por medio de una estructura lineal denominada A-B-C, que consiste en una estrategia desarrollada de manera consecutiva en donde la letra **A** significa (**Antecedentes**) después de identificados se sigue con la letra **B** (**Behaviors/ Comportamientos**) para hacer un control de la situación y finalmente, la letra **C** (**Consecuencias**) donde se realiza una evaluación posterior del episodio.



A
N
T
E
C
E
D
E
N
T
E

Con los antecedentes buscamos encontrar cuál fue la causa de ese comportamiento, puesto que estas pataletas suceden por cuestiones subyacentes o bien conocidas como desencadenantes. Los encontraremos cuando:

- Se les niega la comida.
- Se hacen cambios en la rutina.
- Usan sus posesiones.
- Tengan confusiones o malentendidos.
- Les hagan burlas.



Ejemplo: Cuando ellos ven que sus cosas no están en el puesto sino en otra parte, va a provocar una reacción de confusión que puede terminar en una rabieta, manifestada por medio del rechazo a la comunicación, llantos y demás.

C O M P O R T A M I E N T O

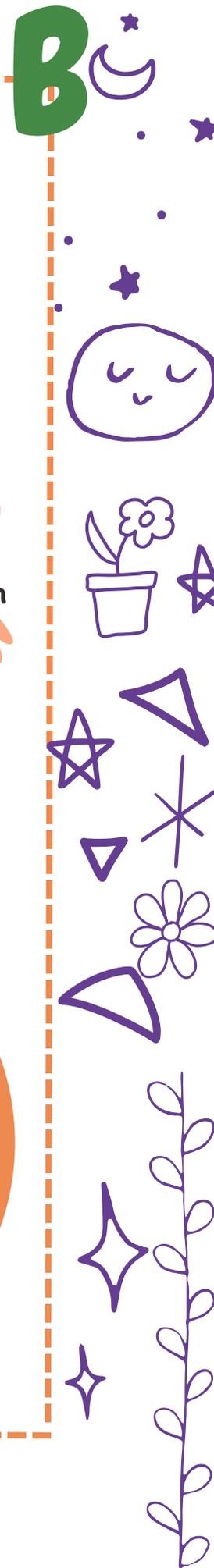
Los comportamientos son aquellas manifestaciones que se evidencian en el inicio de la rabieta y nos dan pautas para reconocer que una rabieta viene en camino por algún desencadenante que ocurrió en el pasado

¡Este es el momento indicado para acabar con la pataleta!

Aquí se evidencian:

- Tic nerviosos.
- Movimientos involuntarios.
- Lágrimas esporádicas.
- Cambios en el tono de voz.

IMPORTANTE
En esta etapa se evidencian los signos de ansiedad



**C
O
N
S
E
C
U
E
N
C
I
A**

Las consecuencias son una acción que desencadenará en una lucha de poder y rabietas generando un cambio en las manifestaciones de las emociones, sentimientos y reacciones conductuales de la persona con SPW.

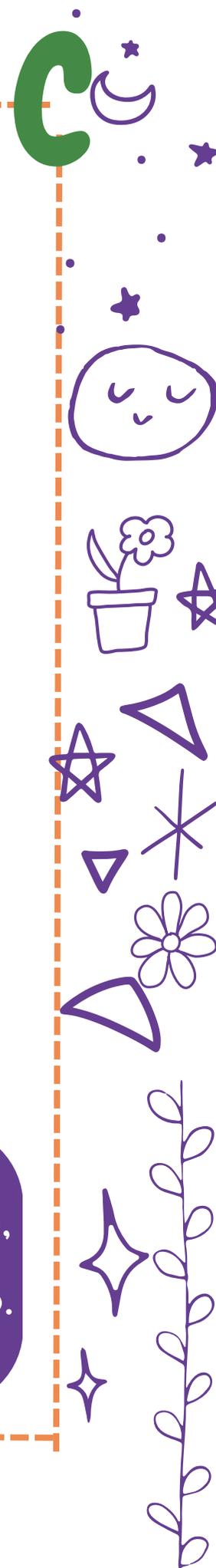
Debemos tener en cuenta que la persona con SPW pocas veces tendrá la capacidad de buscar un equilibrio entre los distintos puntos de vista y el de ellos.



IMPORTANTE

Es posible que la persona con SPW intente manipular al cuidador pero este comportamiento debe ser controlado.

Ejemplo: Se gana 25 puntos si durante 4 horas no hay una rabieta, y son necesarios 100 puntos para hacer una llamada por teléfono.



CONSECUENCIAS MANIFESTADAS POR:

Factores asociados al síndrome:

Se da por consecuencia de una alteración química entorno al cerebro (hipotálamo) que producirán ciertos comportamientos como:

- No saciar el hambre después de comer.
- Habilidades sociales inmaduras.
- Retraso del desarrollo emocional.
- Letargo.
- Somnolencia.
- Problemas en el sueño.
- Problemas para sentir el dolor.



IMPORTANTE

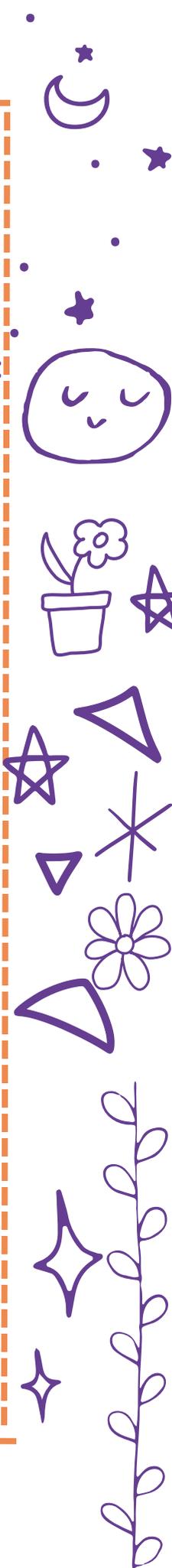
Las dificultades en gestionar emociones y nuevos conocimientos específicos pueden impactar en el comportamiento

CONSECUENCIAS MANIFESTADAS POR:

Factores externos:

Se da por factores que pueden empeorar los comportamientos que va a tener la persona con SPW, que pueden ser:

- Cambios drásticos en las rutinas diarias.
- Cambios en la dieta o comida habitual.
- Incremento del estrés diario.
- Cansancio.
- Horas de comida.
- Cambios en el lugar o en la temperatura.
- Burlas.
- Incapacidad de hacer cosas a su manera.

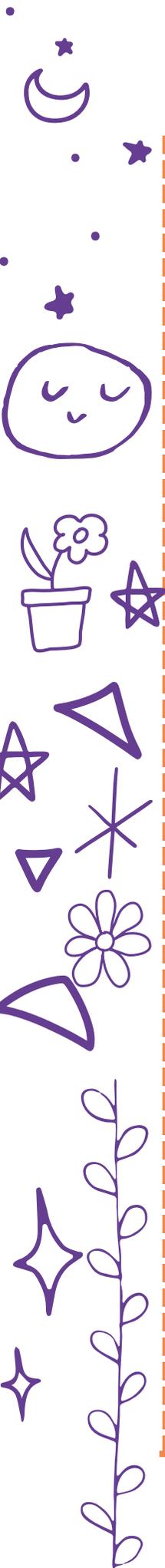


CONSECUENCIAS MANIFESTADAS POR:

Factores externos asociados a otras personas:

Se da por actitudes que tienen las personas del entorno que pueden provocar una alteración en el comportamiento de la persona con SPW:

- Actitudes o tonos violentos.
- Ser demasiado simpático,
- Rechazo hacia la persona.
- No hablar directamente con la persona.
- Hablarle demasiado a la persona.
- Ordenes distintas de las personas que lo cuidan.
- Decir "NO" como único camino para impedir alguna conducta.

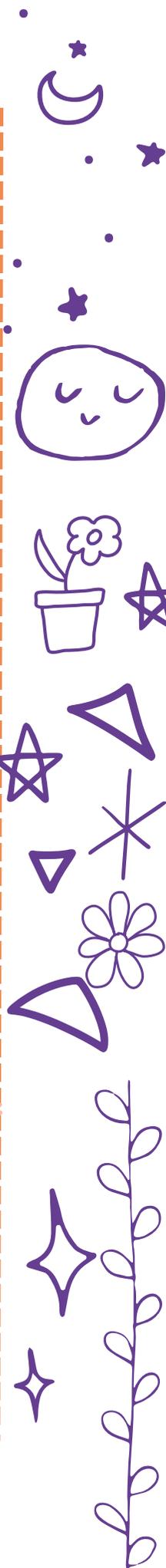


ESTRATEGIAS

La estrategia será empleada por nosotros (cuidadores) como una acción meditada meticulosamente, que estará encaminada a obtener un fin determinado para el desarrollo de un mejor ambiente tanto para la persona con SPW como para las personas que interactúen con él y su ambiente.

Las recomendaciones que verás a continuación contienen ejemplos de acciones y frases que puedes emplear con la persona con SPW.

NOTA: La adherencia y efectividad dependerán directamente del individuo, recuerda que cada persona es distinta y por esto, la adaptación de estas estrategias también lo será.



E S T R A T E G I A S



MANEJO DE LAS AUTOLESIONES

Las autolesiones más comunes son: Rascados cutáneos compulsivos, frotarse la nariz, morderse las manos y jalarse el pelo; predominan en el sexo femenino. Algunos consejos para evitarlas son:

- Mantener las manos ocupadas con algún juguete o algo que pueda sujetar.
- Enseñarles primeros auxilios para atenderse la herida.
- Negociar que no se rasquen la herida y premiarlos cuando haya cicatrizado.
- Masajear y/o acariciar la piel.
- En la mayoría de ocasiones, las heridas son causadas por ansiedad, es importante hablar con ellos para saber que está generando este sentimiento.
- Si posiblemente está relacionado con el aburrimiento, deben buscar actividades distractoras.

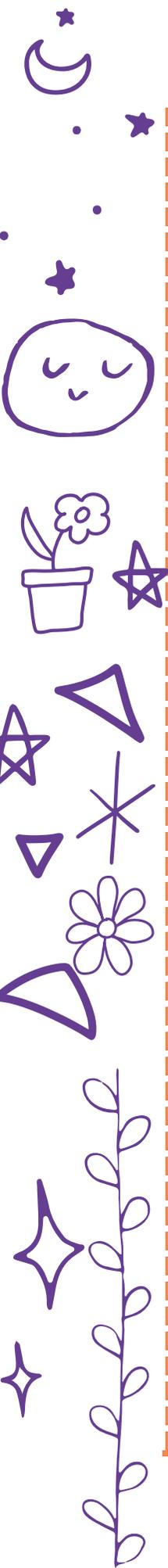
ESTRATEGIAS

MANEJO DE RIGIDEZ DE RUTINAS

Es muy importante que como acompañantes incentivemos los cambios en la rutina diaria para generar adaptación, autocontrol y así, disminuir la ansiedad; esto lo podemos prevenir por medio de acciones como por ejemplo:

- Dividirle las rutinas (mañana, tarde y noche).
- Crea cambios de situaciones específicas (calendario de actividades para fechas especiales) para ver su reacción.
- Mostrar que los cambios son positivos (nuevas oportunidades deben significar el comienzo de nuevas experiencias).
- Se debe explicar muy bien el cambio de actividades y la razón para crear una mejor asimilación.





E S T R A T E G I A S

MANEJO DE PENSAMIENTOS OBSESIVOS

El autocontrol de nuestras personas a cargo se logra al generar una distracción, que inhiba el desespero por ideas repentinas en donde se facilite el procesamiento de información paso a paso para encontrar una solución y finalmente, brindar ideas concretas que brinden un margen manejable (recuerda evitar dar tiempos o especificaciones) que incrementen el desespero.

- Indicar de manera cuantitativa los episodios de ese pensamiento y cómo se ha incrementado por la falta de control.
- Dar estímulos específicos para el control de tiempo y eventos.



Ejemplo: " después de que suena (X) numero de veces esta alarma haremos (X) actividad."

ESTRATEGIAS

MANEJO DE CONTROL DE EMOCIONES

Identificamos que el control de emociones es algo difícil en nuestros familiares, puesto que la inmadurez emocional por la afectación fisiológica no permite regular esos sentimientos.

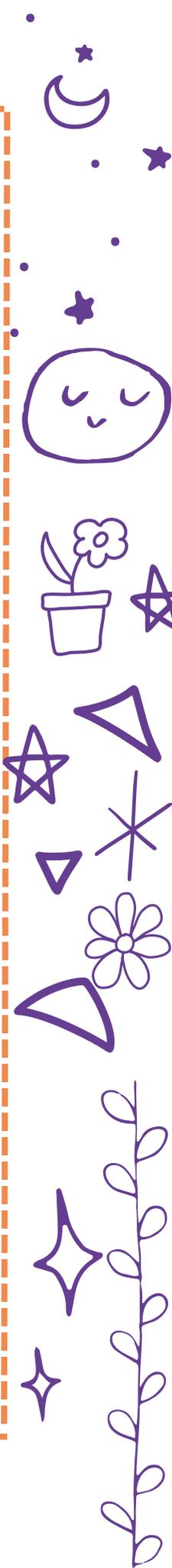


Hay diferentes desencadenantes que nos pueden generar un descontrol en las emociones como subir el tono de voz y hacer comentarios inapropiados que generan esa irregularidad y que influyen en cómo se va a sentir la persona. [Estos desencadenantes generan comportamientos de confusión e inhibición de comunicación.

Como manejar esta consecuencia

Al comprender que hay algo emocional que está afectando, debemos utilizar la comunicación para entender y ser empático con la emoción que están expresando, donde podemos hacer el uso de las siguientes frases para el manejo:

- Veo que estas incomodo por lo que está pasando.
- Veo que estás molesto.
- Me encantaría saber qué está pasando ¿Por qué te sientes así?.
- Miremos como afrontarlo.
- Que entre juntos plasmen las emociones que están sintiendo para afrontar los sentimientos.



MANEJO DE PROCESAMIENTO LENTO

ESTRATEGIAS

En pacientes con SPW es importante conocer que en ellos existe un retardo de 3-5 segundos de procesamiento de la información y un poco más para verbalizar su respuesta, el cuidador debe tener conocimiento de esta condición involuntaria para fomentar comprensión mutua.

- Ayudarle con palabras que puedan agilizar su respuesta.
- Mostrar actitud de comprensión y paciencia.
- Agradecer su punto de vista.
- Realizar ejercicios de agilidad mental.



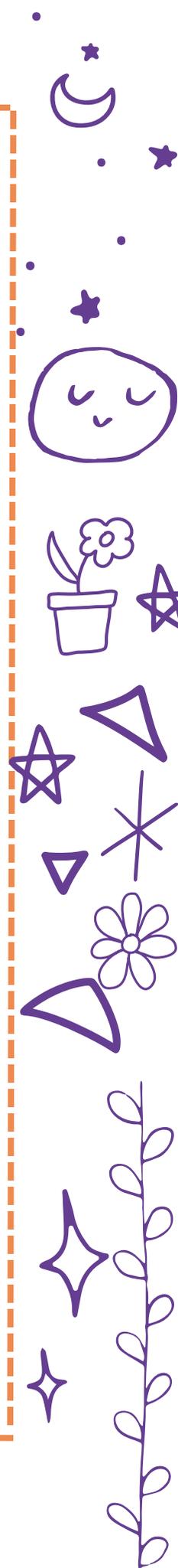
ESTRATEGIAS

MANEJO DE LA TERQUEDAD

Estas conductas se pueden interpretar como rebeldía o voluntariedad acompañada con desobediencia deliberada de instrucciones.



- Se debe comunicar de manera afectiva y con buen tono de voz los límites y manifestar como cuidador lo que se siente debido a su conducta.
- Anotar los efectos que está generando su mala conducta para después socializarlos.
- Usar palabras específicas que muestren desconcierto y cambio de actitud del cuidador para que entienda que no está bien lo que está sucediendo.



MANEJO DE LA HIPERACTIVIDAD

E

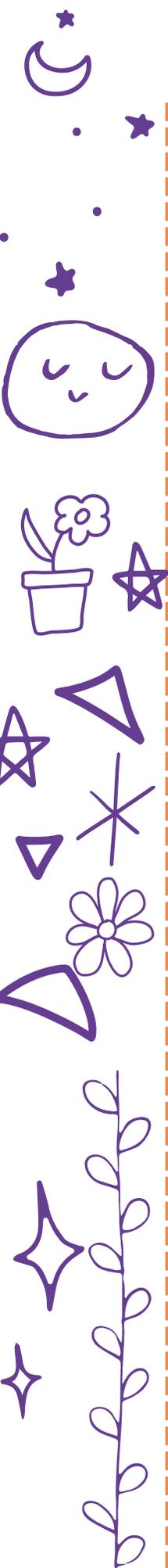
La hiperactividad es una de las conductas que puede resultar más estresantes y recurrentes en la interacción con la persona de SPW y es evidenciada como inquietud, golpes recurrentes, sonidos repetitivos, ansiedad y dificultad de concentración; el manejo de esta conducta para prevenir rabietas y conflictos entre nosotros

mismos es:

- Cuantificar y medir de manera concreta y comprensible para el paciente las actitudes, daños y/o modificaciones que hace con ese comportamiento; esto sin hacer recriminación sino a modo de consejo.

"Mira lo que sucede por no prestar atención. " Ya me has preguntado esto X cantidad de veces si y te daré la misma respuesta" " Ves lo que acaba de pasar"

- Crear una historieta social donde exista un personaje que sea basado en las conductas del paciente y cómo sus cambios pueden afectar toda la historia.

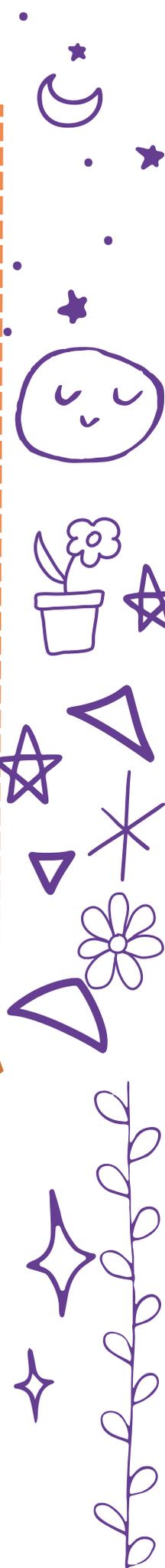


MANEJO DE LA IRA

ESTRATEGIAS

La ira es el gran precursor de la rabietta en donde hay una exaltación por un estímulo/antecedente específico, su manejo y el de emociones fulminantes se debe hacer por medio de la autoevaluación tanto de la persona como del cuidador y a partir de esto, hacer un seguimiento en donde se le pueda brindar un ejemplo de cómo gestionar las emociones correctamente.

- Dar ejemplo de control de respiración, contar hasta 10 y cuando pase el episodio hacer retroalimentación de sentimientos "¿Qué causó ese malgenio?" "¿Quieres hablar del tema?" "¿Ya te relajaste?"
- Emplear técnicas para relajarse y mantener la calma, como escuchar música, practicar ejercicio, usar pelotas antiestrés, hacer un cuaderno /diario donde se manifiesten las emociones del día y que las causaron.



MANEJO DE LA BÚSQUEDA DE COMIDA

ESTRATEGIAS

Al usar estrategias de prevención temprana se previene la obesidad y se maneja una ya existente para generar calidad de vida.

- Manejar el ambiente para evitar provocaciones.
- Enseñar hábitos de comida saludable.
- Control para el acceso de alimentos por medio de horarios y comunicación.
- Control de aroma.
- Promover toma de agua.
- Jugar con los implementos que hagan ver las porciones más grandes o abundantes y así hacer una distracción por ilusión visual.
- Comunicación desde la mañana sobre los alimentos del día para generar seguridad alimentaria.



MANEJO DE LA BUSQUEDA DE ATENCIÓN

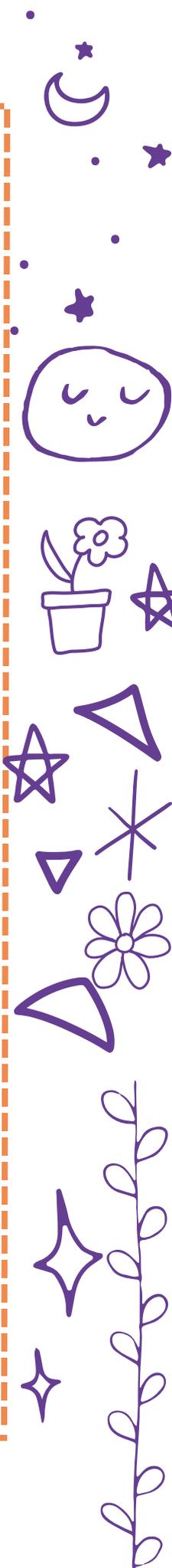
ESTRATEGIAS



Las personas con SPW a menudo están centradas en sí mismas y no comprenden cómo sus acciones afectan a los demás, similar a los niños pequeños que dicen "yo primero". Esta actitud puede ser una forma de buscar atención.



- Ofrecerle 15-30 minutos de atención especial si no busca más atención.
- Intentar incluirlo en una conversación con más personas.
- Negociar un calendario de recompensas para premiar la ausencia de búsqueda de atención.
- Crear una lista de actividades para que la persona las realice cuando no pueda obtener atención.
- Ofrecer más atención y elogiar su buen comportamiento, destacando las razones específicas por las que se le está elogiando.



MANEJO DE LA MANIPULACIÓN

ESTRATEGIAS

- Establecer límites claros y comunicarlos eficazmente entre los miembros de la familia.
- Utilizar un plan escrito para establecer las normas acordadas y asegurarse que todos las entiendan.
- Reconocer y premiar el buen comportamiento.
- Evitar la culpa o recriminación cuando se rompe la comunicación, y en su lugar trabajar en formas más efectivas de responder en el futuro.
- Guiar para el paso de este comportamiento a un juego inclusivo, reconocer que hay algo mal pero de tono alegre, ejemplo: cosquillas al presentar esa actitud.

Las personas con SPW pueden tener un alto conocimiento en cómo manipular a las demás personas.



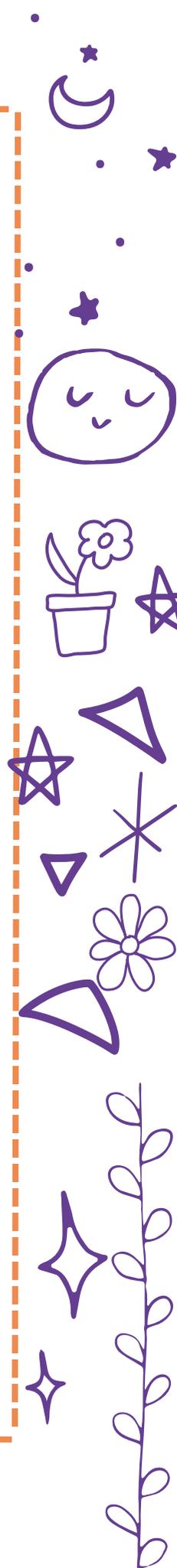
Ejemplo: Ellos intentarán chantajearte emocionalmente

MANEJO DE LA MENTIRA

E **S** **T** **R** **A** **T** **E** **G** **I** **A** **S**

Es importante tener en cuenta que comprender la noción de mentir puede ser difícil para algunas personas con SPW, lo que significa que pueden tener dificultades para reconocer que están mintiendo. Además, si repiten una mentira con frecuencia, pueden llegar a creer que es verdad.

- No aceptes las mentiras, pero tampoco seas demasiado insistente.
- Asegura una buena comunicación para detectar las mentiras.
- Controla las actividades de la persona para evitar nuevas oportunidades para mentir.
- Establece un acuerdo para que sepan qué sucederá si mienten.
- Ayuda a la persona a entender cuándo es su culpa y cuándo no lo es, y que no siempre se puede controlar todo.



CONCLUSIÓN



Al hacer un abordaje completo a la persona con SPW, logramos comprender las causas, las acciones específicas de cada evento y las consecuencias (cambios de conducta + drásticos) que van a influir directamente en él, el cuidador y en su entorno .

Con base en la investigación de expertos y la información brindada por la Asociación Colombiana de Prader Willi, es posible determinar que las estrategias son factibles en la mayoría de los casos desde que se logre determinar el antecedente y el mecanismo de afrontamiento que procederá a tener la persona con SPW.



Cartilla: Entendiendo y manejando los comportamientos de las personas con Prader Willi



Asociación Colombiana
Síndrome de Prader-Willi



Universidad de
La Sabana

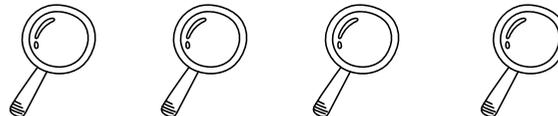
FACULTAD DE ENFERMERÍA Y REHABILITACIÓN

Esta compilación fue realizada basada en información científica plasmada en artículos, capítulos de libros, informes y anotaciones de personales de la salud expertos en el manejo de personas con SPW. Se tiene como referente principal a la Asociación Colombiana de Síndrome de Prader Willi y el material educativo disponible en su canal de YouTube como también las conferencias presentadas por expertos de diferentes especialidades, a su vez la asesoría de la asignatura embriología y genética de la Universidad de La Sabana impartida por la maestra Vivian Fernanda Jiménez Ocampo

Si quieres saber más información puedes consultar en las siguientes paginas web:

<https://www.acspw.org/>

<https://www.youtube.com/@ACSPW>



<https://www.unisabana.edu.co/portaldenoticias/al-dia/enfermedades-huerfanas-en-ninos-una-mirada-integral-desde-la-medicina-el-cuidado-y-el-movimiento/>

https://www.juntadeandalucia.es/export/drupaljda/salud_5af19568bbb6f_al_lado_prader_willi.pdf

<https://ipwso.org/wp-content/uploads/2020/10/Manejando-una-rabieta-en-personas-con-si%CC%81ndrome-de-Prader-Willi.pdf>