

RECOMENDACIONES PARA LOS CUIDADOS DE PERSONAS CON SÍNDROME DE PRADER WILLI

Guía para los familiares

*Documento elaborado con la colaboración de la
Universidad de Granada, la
Asociación Española Síndrome de Prader Willi y la
Asociación Síndrome de Prader Willi Andalucía*



Universidad de Granada





Universidad de Granada



Este documento está diseñado para los familiares de personas con Síndrome de Prader Willi (SPW), como guía de asesoramiento en sus cuidados generales diarios, haciendo mayor hincapié en los problemas de conducta que pueden surgir. Se trata de unas recomendaciones generales que, en cualquier caso, deben ser individualizadas y que no sustituyen a la opinión del médico y profesionales responsables de cada caso, aunque recomendamos compartir estos consejos con ellos.

Esperamos que sea de vuestra utilidad y aprovechamos para agradecer vuestro esfuerzo y compromiso en la participación de este estudio, del que deseamos encontrar hallazgos que nos ayuden a contribuir a un mejor conocimiento y respeto por el SPW y por las personas que forman parte de este entorno.

*Atentamente,
el equipo investigador.*



ÍNDICE:

- RECOMENDACIONES EN LOS HÁBITOS DE VIDA.....p 4
- RECOMENDACIONES EN LA ALIMENTACIÓN.....pp 4-5
- RECOMENDACIONES EN LOS CUIDADOS MÉDICOS.....pp 5-9
- RECOMENDACIONES EN LOS PROBLEMAS DE CONDUCTA Y EN
LOS PRINCIPALES TRASTORNOS MENTALES.....pp 9-12
- RECOMENDACIONES EN EL USO DE MEDICACIÓN PSIQUIÁTRICA.....pp 12-15



RECOMENDACIONES EN LOS HÁBITOS DE VIDA:

1. Procurar mantener una **vida activa**, evitando el ocio excesivo y el sedentarismo.
2. Fomentar el **ejercicio físico** y practicarlo **regularmente**. **Hay infinidad de actividades que se pueden llevar a cabo y además practicar en familia**, en el cole, con los amigos, etc (según cada caso). La mayoría de los profesionales coinciden en que la mejor actividad, sobre todo en adultos, puede ser la de **caminar**, independientemente de otras, porque se pone en evidencia el esfuerzo realizado, ya que para avanzar has de desplazarte y en otros deportes, colectivos o no, puede ser más fácil pasar desapercibido sin moverse mucho. Pero también está la natación (a casi todos les gusta, se trata de un deporte completo y muy saludable, que sería bueno fomentar desde que son pequeños aunque, a diferencia de caminar, pueden flotar y aprovechar menos el tiempo en cuanto a ejercicio realizado), el fútbol o el baloncesto, entre otros. **Puede que cuando sean más mayores pierdan estas u otras aficiones que tenían consolidadas, pero es importante no desistir y ayudarles a luchar contra la pasividad, que sería muchas veces lo que su cuerpo les pide.**
3. Generar un **entorno estable y predecible** en la medida de lo posible.
4. Llevar a cabo una **dieta equilibrada controlada en energía**, asesorados por un dietista (**ver apartado "recomendaciones en la alimentación"**).
5. A modo de resumen en esta sección, tomamos unas líneas del **Manual para familias afectadas por el síndrome de Prader Willi** elaborado por la Asociación Síndrome de Prader Willi de Andalucía y que podéis encontrar en www.aespw.org: **"lo más importante es que creemos en ellos unos hábitos de hacer ejercicio. Buscar en su personalidad para descubrir lo que les gusta siempre ayudará al objetivo y, si padres, madres, hermanos/as o algún familiar les acompaña, será un estímulo para ell@s. Y esos ratitos de caminata suelen resultar idóneos para hablar sobre problemas del día a día, de sus sentimientos...para conocerlos un poquito mejor"**.

RECOMENDACIONES EN LA ALIMENTACIÓN:

1. La dieta será específica para cada persona, aunque en general **se recomienda una dieta equilibrada y controlada en aporte de calorías**.
2. **La cantidad de calorías diarias irá en función de su edad, peso y estatura**, vigilando siempre que el aporte de vitaminas, minerales y otros agentes esenciales sea el oportuno.
3. Los **cereales**, **legumbres** y **patatas** pueden mantenerse en la dieta, puesto que aportan hidratos de carbono, pero es importante vigilar su modo de preparación y cantidad.
4. **Carne, huevos y pescados**: imprescindibles en la alimentación. No obstante hay que tener en cuenta algunas pautas. En relación a la **carne**, **incluir en la dieta las que sean menos grasas** (pollo, pavo y conejo), **intentando reducir el consumo de carnes rojas** a una vez a la semana. En lo concerniente al **pescado**, **es preferible**



incluir pescado blanco, como merluza, lenguado. Aunque puede consumirse pescado azul una vez por semana, si tenemos en cuenta que su consumo aporta ácidos grasos esenciales. En general es interesante consumir pescado en **3 o 4 raciones semanalmente**. También pueden consumirse **huevos**, preferiblemente **cocidos o pasados por agua**.

5. **Embutidos**: **evitarlos siempre que sea posible y recurrir al embutido elaborado con pollo o pavo**, o a las partes menos grasas del jamón serrano si no existe otra alternativa. No hay que olvidar que es importante evitar el consumo excesivo de grasas en general. En este sentido hay que tener en cuenta que las pipas o las nueces forman parte de este grupo de alimentos grasos. No obstante, pueden emplearse las **grasas de origen vegetal**, como el aceite de oliva que es rico en ácidos grasos esenciales
6. **Verduras y hortalizas**: consumidos crudos o cocidos, **deben administrarse diariamente, ya que aportan vitaminas y minerales y escaso aporte calórico**, pudiendo utilizarse acompañando a otros alimentos para darle volumen a los platos.
7. **Frutas**: intentar que las consuman **sin pelar**, por el aporte de fibra que ello supone. Evita las deshidratadas o los almíbares (orejones, ciruelas, pasas) porque tienen un elevado contenido en calorías. Lo deseable por su elevado contenido de vitaminas, minerales y fibra es que se consuman **dos piezas al día y no más**, puesto que poseen más azúcares y es interesante **que las que se coman sean ricas en vitamina C**, como pueden serlo la naranja o el kiwi.
8. **Lácteos**: son **esenciales para el desarrollo y el crecimiento y ricos en calcio**, pero también en grasa, dependiendo del producto lácteo (leche, queso y yogur) por eso es importante que sean **desnatados o semidesnatados** y a veces enriquecidos en calcio. A pesar de sus bondades, el consumo de lácteos debe limitarse a **3 o 4 raciones al día**, según la edad de la persona.

Como norma general, la dieta habitual debe ser, como en el resto de la familia, estándar, 50% hidratos de carbono, 30% grasas y 20% proteínas. Además, debemos ser cuidadosos en la elaboración de los alimentos, evitando los fritos y el consumo de helados, chucherías, chocolate, zumos, bollería industrial, caramelos, mermelada, natillas, flan, etc. que son alimentos con poco valor nutricional y con gran aporte calórico.

RECOMENDACIONES EN LOS CUIDADOS MÉDICOS:

1. **Sobrepeso y la obesidad:**

Controlar el acceso a la comida:

- Mantén **limitado el acceso a la comida con llaves** o cerrojos en cocinas y/o despensas
- **No comas delante de él/ella** cosas que no puede comer fuera de las comidas compartidas con ellos.
- **No vayas con él/ella a hacer la compra** al supermercado.



- **No mantengas** con él/ella **conversaciones sobre comida**, como cocinarla, lo deliciosa que está, etc.
- **Evita que maneje dinero**, pacta con él/ella regalos que puede comprarse con el que le den, pero mientras guárdalo tú. Informa, por tanto, a vecinos, familiares y personas cercanas de las características de tus hijos para que los obsequios que les hagan nunca sean comida
- **Nunca premies ni castigues con comida.**
- Si vais a salir a comer fuera pacta con él/ella antes de hacerlo lo que se puede pedir.

Controlar el acto de la comida:

- **Se recomienda que tengan un menú diferente para ellos.** Que se prepare semanalmente y que sepan qué van a comer cada día teniendo la opción de una alternativa (que sepan cuál) si no fuera posible lo previsto. Se puede poner toda la comida junta, en una bandeja (primer, segundo platos y postre) y que la tome en el orden que desee. Es bueno que vean que tiene más cantidad que el resto de la familia, aunque la composición debe aportar menos calorías.
- Procura no poner platos en el centro de la mesa del que cada uno se sirva lo que quiera, **es mejor llevar los platos ya llenos desde la cocina.** Así mismo, evita acompañar la comida con entrantes o aperitivos.
- **Procura tener un horario fijo de comida evitando los picoteos** en su presencia, puesto que puede generarles mucha ansiedad.
- Procura que sea consciente del acto de la comida y **evita** por tanto **todas las distracciones posibles**, como puede ser que la televisión este encendida.
- Una vez que se termine de comer es importante **recoger la mesa rápido**, e incluso evitar que sobre comida por lo que tendrás que calcular las raciones antes de servirlos.
- Debido a su problema, no tienen sensación de sed, aunque es interesante que ingieran **un par de vasos de agua antes de comenzar a comer.** Para conseguirlo, podrías servir **agua con sabores sin calorías** para hacer más estimulante el consumo.
- Es interesante **acompañar todas las comidas de ensalada**, por ejemplo con lechuga rica en fibra y que si lo aceptan pase a ser el primer plato.
- Puedes utilizar para ellos en su bandeja, **platos y vasos más pequeños**, así les dará la **sensación de que la ración es más grande.**
- Utilizar **pan integral y si puede ser tostado**, mejor y dale desde el principio el trozo que vaya a comer sin suministrarle más aunque lo reclame.
- Insistir en una **correcta masticación de los alimentos**, e intentar educarlos a que coman despacio, especialmente si son pequeños.

Algunas recomendaciones para los hermanos (extraídas del [Manual para familias afectadas por el síndrome de Prader Willi](#) elaborado por la Asociación Síndrome de Prader Willi de Andalucía y que podéis encontrar en www.aespw.org):

- **“Tienes que tener bien claro porqué están tan obsesionados con la comida, cómo se sienten, y que es algo que no pueden controlar. Que quieren y no pueden”.**



- **“Hay que llegar a un trato en familia sobre qué hacer si les encuentras comiendo, incluso hablar de cómo vas a actuar con tu herman@ con SPW. Hay que tener especial cuidado con que ninguno os sintáis culpables (las consecuencias deben quedar bien claras con anterioridad) y que no haya un sentimiento de vigilando/vigilante bajo el término de por si acaso”.**
- 2. **Hipotonía muscular:** es un rasgo típico del SPW y se caracteriza por una disminución en la velocidad de los movimientos del cuerpo. Es crucial incluirlos lo antes posible en [programas de estimulación precoz, fisioterapia y rehabilitación](#), ya que mejoran otros problemas de salud como la alimentación, el retraso del crecimiento, los problemas respiratorios o las deformidades (por ejemplo, la escoliosis). Existen cantidad de ejercicios que, asesorados por un especialista, podéis hacer en casa para mejorar este aspecto. Si estáis interesados, obtendréis más información al respecto en el [Manual para familias afectadas por el síndrome de Prader Willi](#) elaborado por la Asociación Síndrome de Prader Willi de Andalucía y que podéis encontrar en www.aespw.org
- 3. **Estrabismo:** consiste en una desviación anormal de la mirada en uno o ambos ojos. Es un problema que suele aparecer en la etapa escolar y que debe ser valorado por el pediatra en caso de detectarse, quien encontrará el tratamiento más oportuno. El modo de intervención es muy variado y va desde el uso de utensilios mecánicos hasta la cirugía, que debe ser planteada [a su tiempo](#). Otro consejo importante en la visión es una adecuada protección del sol, ya que debido a los problemas de pigmentación ([hipopigmentación](#)) están más expuestos a la luz solar.
- 4. **Problemas respiratorios:** son uno de los principales problemas médicos que aparecerán a lo largo de la vida, en diferentes formas. La obesidad y la hipotonía la fomentan, por lo que habrá que cuidar estos aspectos (ver las recomendaciones de cada uno de ellos). Son frecuentes las [infecciones respiratorias de repetición](#), que habrá que prevenir con fisioterapia y deporte y tratar tan pronto como aparezcan. [La hipoventilación central](#) es un problema cerebral que produce una respiración poco frecuente y que da lugar a complicaciones como la [somnolencia excesiva durante el día](#). Hay que tener [precaución con los medicamentos](#) que se recetan para conciliar el sueño, ya que muchos de ellos empeoran esta hipoventilación. Su médico debe conocer este efecto contraproducente y ser prudente en la prescripción de medicamentos para dormir.
- 5. **Problemas dermatológicos:** hay que tener cuidado con las [heridas](#), ya que es frecuente el rascado excesivo y además tienen un [umbral del dolor más alto](#) de lo habitual (necesitan estímulos más potentes para sentir el dolor). Se rascan preferentemente las zonas visibles de la piel, cara, manos, brazo...aunque en algunos casos se produce el rascado del ano, por lo que puede ser útil según el caso y la edad controlar y/o supervisar el tiempo en el cuarto de baño.
- 6. **Problemas odontológicos:** La [hiposalivación](#) (disminución de la producción de saliva) es frecuente, lo cual puede dar lugar a problemas de dentición. En este sentido, hay que tener precaución con los medicamentos que producen sequedad de boca, como ocurre con muchos tratamientos psiquiátricos. Por lo que el especialista debe considerar este aspecto y hacer un seguimiento de los posibles



efectos secundarios (éste y otros) haciendo un balance del riesgo-beneficio. Todas estas condiciones generan que los problemas dentarios sean más frecuentes, por lo que hay que **extremar la higiene bucal** para evitar la aparición de **caries dental**. El menor tamaño de la mandíbula puede provocar un **apiñamiento dentario**, con los problemas que ello conlleva. El uso de **aparatos** debe ser individualizado, en algunos pacientes puede ser peligroso por el riesgo de manipulación (intentar arrancárselo) y en otros supone un éxito. El esmalte dental puede alterarse por conductas de **bruxismo** (movimientos de rechinar los dientes). Es aconsejable, siempre que la economía y la situación lo permita, tener un dentista de cabecera que conozca y siga en el tiempo los posibles problemas dentarios que puedan aparecer.

7. **Problemas de urología y ginecología:** los varones presentan **criptorquidia** o falta de descenso de los testículos. Existe la opción de cirugía, pero debe valorarse según cada caso ya que pueden descender espontáneamente en el periodo de la pubertad. Por otro lado, es importante hacer un estudio de cómo y cuánto funcionan los testículos (producción de testosterona) antes de plantearse un tratamiento médico o de cirugía. Los varones, sobre todo a partir de cierta edad, pueden beneficiarse de uso de testosterona, sobre todo de precursores, ya que generan los mismos efectos sin problemas de agresividad añadidos. En las mujeres también existe una alteración en la producción de estrógenos (**hipoestrogenismo**). Se debe valorar el tratamiento con parches sustitutivos o con anticonceptivos orales a dosis bajas, según cada caso y siguiendo las recomendaciones de su médico.
8. **Problemas digestivos:** la principal preocupación en este apartado es la **ausencia de vómitos**. Esto, unido a un alto umbral del dolor hace que la persona pueda padecer una patología digestiva grave y no ser consciente. Por eso, ante la presencia de síntomas digestivos que pueden incluir malestar general, dolor estomacal o abdominal, fiebre u otras manifestaciones que sugieran patología digestiva, se recomienda acudir al servicio de urgencias.
9. **Problemas endocrinológicos:** en este apartado encontramos problemas muy relevantes como es el caso del **déficit de hormona de crecimiento**. Por tratarse de un tema muy específico en el SPW y de alta complejidad, recomendamos seguir las indicaciones de su pediatra en base a las recomendaciones internacionales que existen actualmente y que habrá que personalizar en cada caso. Otro problema endocrinológico frecuente es la diabetes mellitus tipo II que, al igual que en el caso anterior, requiere un control y exhaustivo seguimiento médico, aunque no debemos olvidar que la prevención es clave y que el ejercicio físico y una dieta adecuada evitan y/o paliaran en gran medida este problema.
10. **Problemas cardíacos:** en la infancia son frecuentes los **problemas de circulación** que pueden manifestarse con manos y pies de color azulados, a pesar de estar en un ambiente cálido. Se recomienda el ejercicio físico y estar bien abrigado ante los cambios de temperatura. En la etapa adulta pueden aparecer **problemas cardiovasculares**, fundamentalmente relacionados con la obesidad, que hay que combatir, y también con la hipotonía. El principal énfasis está en llevar una **vida saludable en ejercicio y alimentación**, que es **el eje** como estamos viendo del manejo de las personas con SPW.



RECOMENDACIONES EN LOS PROBLEMAS DE CONDUCTA Y EN LOS PRINCIPALES TRASTORNOS MENTALES:

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 saciedad. El tratamiento fundamental se basa en estrategias de manejo de conducta en la línea de modificar el entorno (ver "[recomendaciones en los cuidados médicos](#)", apartado "[sobrepeso y obesidad](#)"). 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** (ver "[recomendaciones en el uso de medicación psiquiátrica](#)"). De todos ellos, el que a priori podría estar más indicado es la **Fluoxetina**, dado su perfil favorable sobre el apetito y el peso. Además, se utiliza también en otros trastornos del comportamiento alimentario (como la bulimia). El **Topiramato** también ha demostrado cierta utilidad, sobre todo para los rasgos de obsesión por la comida. En cualquier caso, 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 (por ejemplo, atarse y desatarse los cordones de los zapatos), 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 (como sí que suele ocurrir en la población general). 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 [Inhibidores Selectivos de la Recaptación de Serotonina](#), 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). Cabe decir que el tratamiento con fármacos contra el picor no resuelve el problema y que el abordaje, una vez más, debe ser desde [estrategias de manejo de conducta](#), tratando de ignorar la conducta y ofreciendo actividades con las manos que supongan una alternativa. 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 ronquidos. 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 (hipotonía central) 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 los de alto funcionamiento (capacidad intelectual más cercana a la población general) observaremos los síntomas más expresados a través de la conducta, en forma de inhibición, desinterés, irritabilidad, etc, sin que tengan que 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 **Inhibidores Selectivos de la Recaptación de Serotonina (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 las **"recomendaciones en el uso de medicación psiquiátrica"**.
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 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, pudiendo notar incluso variaciones a lo largo de un mismo día. Los niños más pequeños y los adultos de bajo funcionamiento (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 antidepresivo. 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 (por la hipotonía muscular) al principio, 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 este asunto del sueño (ver recomendaciones) y no a utilizar medicación típica del TDAH, psicoestimulantes (consultar más abajo) 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 (se debe seguir el consejo de su médico y está recomendado hacer un examen cardíaco antes de iniciarlo).
9. **Psicosis:** la psicosis se define en la clínica 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 inespecíficas, 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 (ver apartado "[recomendaciones en el uso de medicación psiquiátrica](#)")

10. Trastornos del espectro autista (TEA): el autismo pertenece a un grupo complejo 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 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. Es recomendable, durante esta etapa, que los niños aprendan a utilizar gestos naturales para expresarse, ya que incluso en el caso de que estén iniciando el lenguaje oral, éste puede ser muy ininteligible debido a los problemas de articulación. 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.

RECOMENDACIONES EN EL USO DE MEDICACIÓN PSIQUIÁTRICA

1. El uso de [medicación psiquiátrica](#) debería [limitarse a situaciones en las que otras medidas no farmacológicas no sean efectivas o no estén indicadas](#).
2. Es aconsejable tener un [médico de referencia](#) (ya sea pediatra o médico de familia, según la edad) que tenga un seguimiento continuo de la medicación y de los cuidados que le presten a tu hijo/a y que además unifique los criterios de los diferentes especialistas (psiquiatra, psicólogo, endocrino, dietista, traumatólogo, fisioterapeuta, etc).
3. [El mejor tratamiento es la prevención](#). En muchas ocasiones se llega a la medicación como consecuencia de que aparecen problemas de conducta que



podrían haberse prevenido o como consecuencia de que da la cara un determinado tipo de trastorno mental por haber estado sometida la persona a una situación de estrés mantenido, que también podría haberse evitado. Por eso, el eje de la prevención es el **control del ambiente y de la salud** del individuo SPW.

4. Tomada la decisión de iniciar un tratamiento farmacológico, una de las claves para la elección adecuada del medicamento es **hacer un buen diagnóstico** del problema de conducta o trastorno mental en cuestión.
5. Parece que en el SPW son **más frecuentes los trastornos mentales** que en la población general y que, con frecuencia, **se manifiestan de manera atípica**, es decir, diferente a lo esperado en la población general para cada tipo de trastorno. Hay que partir de la base de que el SPW es un trastorno complejo en el que con frecuencia aparecen **problemas médicos** y donde se añaden además **dificultades de comunicación**, lo que hace que detrás de un trastorno de conducta pueda haber diversos factores o causas. **La conducta es, a veces, la única vía que tienen para indicarnos que algo no va bien**. Por ello, no es infrecuente que el médico trate con medicación un problema de conducta que puede ser la expresión de un problema médico (por ejemplo, un determinado dolor o malestar físico), un determinado trastorno mental (por ejemplo, una depresión) o que obedezca a una reacción frente a su entorno (por ejemplo, una rabieta ante una determinada frustración). Con frecuencia es la combinación de todas estas causas.
6. **No existen medicamentos psiquiátricos específicos** para el SPW, son los mismos que los que se usan para los trastornos mentales que ocurren en la población general. A continuación, presentamos una lista de medicamentos, algunos más apoyados en estudios de población SPW y otros sin eficacia demostrada en esta población, cada uno con sus pros y sus contras:
 - **Risperidona**: es de la familia de los **antipsicóticos** y se ha utilizado en población SPW para tratar alteraciones del comportamiento. Ha resultado ser efectivo, pero a cambio de importantes **efectos secundarios**, entre ellos el **aumento de peso y los problemas de movilidad (rigidez)** con lo que ello conllevaría en estas personas (tendientes a la obesidad e hipotonía muscular). Dentro del efecto secundario de aumentar el peso, no es el que peor está posicionado, existiendo otros antipsicóticos que, si bien son efectivos, deben ser evitados en SPW por su tendencia a producir obesidad y efectos metabólicos indeseables como la diabetes. Es el caso de la **Olanzapina** o la **Quetiapina**. Actualmente existen otras alternativas de tratamiento, dentro de esta familia de antipsicóticos, que si bien no han sido tan ampliamente investigados en SPW, pueden resultar más apropiados por presentar un mejor perfil en cuanto al peso. Puede ser el caso de fármacos antipsicóticos como la **Paliperidona**, la **Ziprasidona** o el **Aripiprazol**. Todos los fármacos que hemos mencionado hasta ahora pertenecen a lo que llamamos antipsicóticos atípicos o de segunda generación. Los antipsicóticos típicos o clásicos, entre ellos el **Haloperidol**, en general deben evitarse por producir mayor número de efectos secundarios (como la rigidez o la sedación, entre otros).

***Recuerda: uno de los problemas del uso de antipsicóticos (y de cualquier psicofármaco)**



es que cuando no se utilizan para tratar los síntomas para los que son más específicos (síntomas psicóticos en el caso de antipsicóticos) sino para tratar alteraciones del comportamiento inespecíficas que pueden provenir de múltiples y complejas causas, la eficacia puede no ser la que esperamos y sí encontrar efectos secundarios que complicarían más la situación.

- **Litio**: estaría dentro del grupo de los llamados **estabilizadores del estado de ánimo**, se utiliza en un amplio grupo de patologías (entre ellas el trastorno bipolar) y según las investigaciones podría ser útil también en el tratamiento de las conductas agresivas en el SPW. Su uso requiere una estrecha supervisión médica debido a su alto potencial de toxicidad y de efectos adversos. Dentro de los estabilizadores del estado de ánimo existen otros medicamentos como el **Ácido Valproico**, que puede ser una alternativa pero que también requiere de un seguimiento y supervisión ya que no está exento de efectos secundarios.
- **Topiramato**, es de la familia de los antiepilépticos pero se emplea en el control de la impulsividad, teniendo un perfil favorable sobre el peso. Una vez más, requiere de un uso controlado y justificado.
- **Inhibidores Selectivos de la Recaptación de Serotonina (ISRS)**, son una familia de antidepresivos que se utilizan para tratar el trastorno obsesivo compulsivo que frecuentemente se asocia al SPW y otros problemas como la ansiedad y la depresión. De este grupo, quizás el más estudiado en SPW y el más favorable por respetar mejor el peso es la **Fluoxetina**. Existen otras muchas alternativas dentro de los antidepresivos y, en general, se deben evitar aquellos que aumentan considerablemente el peso como puede ser la **Mirtazapina**.
- **Fármacos psicoestimulantes**, su uso está indicado en el trastorno por déficit de atención e hiperactividad (TDAH) del que hemos hablado con anterioridad. Es el caso de los conocidos medicamentos Rubifen^R o Concerta^R (diferentes presentaciones del fármaco **Metilfenidato**). En caso de estar indicado, debe ser un tratamiento individualizado y supervisado por su médico. Igualmente, la clave está en un buen diagnóstico del trastorno y en la combinación con otras estrategias no farmacológicas.
- **Benzodiazepinas**, forman parte de los llamados fármacos tranquilizantes, ansiolíticos o hipnóticos. Como hemos comentado en el apartado de los trastornos de ansiedad o del sueño, su uso debe evitarse en lo posible por agravar la hipotonía muscular y porque en población general también su uso está circunscrito a situaciones concretas y por periodo de tiempo limitado.
- **N-acetilcisteína**, un medicamento que se utiliza comúnmente como fluidificador de la mucosidad respiratoria pero que ha demostrado su utilidad en las conductas de hurgarse la piel en pacientes con SPW. Es, al igual que la oxitocina, un medicamento con poca trayectoria clínica en nuestro medio.
- **Oxitocina**, una hormona relacionada con el parto y también con la conducta de apego (aproximación afectiva de la madre a su bebé). Ha sido utilizada en población SPW para disminuir las conductas perturbadoras y mejorar el



ánimo triste, así como la conducta de aproximación y de confianza en los demás.

7. 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.
8. **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 son al inicio y pasajeros y deben ser siempre conocidos por el médico, quien debe informar sobre esta posibilidad.
9. 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.
10. 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).