CAPÍTULO VIII

SÍNDROME DE PRADER - WILLI

JOSÉ A. DEL BARRIO DEL CAMPO*, SARA CASTRO ZUBIZARRETA**
Y MARTA SAN ROMÁN MUÑOZ***

*Facultad de Educación Universidad de Cantabria **Grupo de Innovación e Investigación Educativa "Isla de Mouro" ***Servicio de Pediatría. Hospital Universitario Marqués de Valdecilla

DESCRIPCIÓN DEL SÍNDROME

1.1. Historia, etiología, tipología e incidencia

El Síndrome de Prader - Willi (SPW) es un trastorno congénito no hereditario y poco común. No está relacionado con sexo, raza o condición de vida y su incidencia es aproximadamente de 1 por cada 10.000 nacidos.

Fue descrito por primera vez en 1956 por los doctores Prader, Labhart y Willi. En los años siguientes, el desarrollo de la genética permitió definir el mecanismo implicado en la aparición del síndrome. Destacan los estudios de Ledbetter (1981), Butler y Palmer (1983) y Nicholls (1989), quienes relacionaron la apari-

ción del mismo con deleciones en una región concreta del brazo largo del cromosoma 15 procedente del padre. En 1993 Holm, tras un estudio multicéntrico, publicó los criterios vigentes para su diagnóstico.

Algunos sinónimos son: Síndrome de Labhart Willi, Síndrome de Prader Labhart Willi Fancone o Síndrome de Distrofia Hipogenital con Tendencia a la Diabetes.

El origen del SPW se debe a alteraciones genéticas en una región del cromosoma 15. En condiciones normales, cada cromosoma está formado por dos copias de genes: una de la madre y otra del padre. Estos genes son activados o inactivados de forma diferente, según procedan del padre o de la madre, por un proceso conocido como *imprinting*. En las personas con SPW se produce la pérdida o inactivación de los genes de la región 15q11-q13 del brazo largo del cromosoma 15 heredado del padre, y los procedentes de la madre son inactivados por el *imprinting*. El resultado final es la ausencia de función de los genes de dicha región.

En el 70% de los casos, la falta de la copia paterna está causada por una *deleción "de novo"*, es decir, por una pérdida física de los genes de la región 15q11-q13. Esta pérdida se produce de forma esporádica durante los fenómenos de división celular y da lugar a un cromosoma con una sola copia de genes para la región q11-q13 que procede de la madre y que están anulados funcionalmente por el *imprinting*.

En otro 25% de los casos, existe un cromosoma 15 con dos copias de las regiones q11-q13, pero ambas procedentes de la madre. Esta situación se conoce como *disomía uniparental materna*, y también es la consecuencia de una alteración en el proceso de división celular. Como resultado del *imprinting*, las dos copias de genes maternos están inactivadas, por lo que no se expresan.

Aproximadamente en un 3-4% de pacientes con SPW, el mecanismo genético responsable son las *alteraciones en el imprinting*: los genes procedentes del padre son identificados como maternos, por lo que son inactivados y no funcionan. En estos raros casos, la alteración genética es heredada, pudiendo ser portador uno de los progenitores del paciente u otros miembros de su familia e incrementándose notablemente el riesgo de recurrencia.

Además de las alteraciones genéticas descritas, se sospecha que una disfunción del hipotálamo (parte del cerebro implicada, entre otras funciones, en la regulación del apetito y la temperatura) puede ser responsable de algunas de las manifestaciones clínicas, aunque esto todavía no ha podido demostrarse.

2. CARACTERÍSTICAS BIOMÉDICAS, PSICOLÓGICAS, CONDUC-TUALES Y SOCIALES

2.1. Características biomédicas

Las manifestaciones clínicas fundamentales del SPW (Tabla 1) incluyen hipotonía muscular y problemas para la alimentación en su primera etapa, desarrollo mental bajo, hiperfagia (ingesta compulsiva de alimentos y apetito insaciable) y obesidad a partir de los dos años, acompañados de talla baja y rasgos físicos peculiares.

Periodo fetal y neonatal

- Movimientos fetales disminuidos.
- Problemas de alimentación.
- Llanto débil o ausente.
- Hipotonía axial. Distonía en extremidades.
- Saliva espesa.
- Hipoplasia genital. Criptorquidia.

Lactante y niño pequeño

- Falta de medro.
- Retraso del desarrollo psicomotor y del lenguaje.
- Rasgos faciales característicos. Pelo claro. Ojos azules.

Escolar

- Apetito voraz. Obesidad.
- Talla corta. Manos y pies pequeños. Escoliosis.
- Contusiones y caídas frecuentes.
- Rascado descontrolado. Autolesiones.
- Caries.
- Somnolencia diurna excesiva.
- Sensibilidad alterada a la temperatura.
- Estrabismo.

Adolescente

- Cataplejía. Pseudocrisis.
- Desarrollo sexual secundario incompleto.
- Carácter obsesivo. Problemas comportamentales.
- Incapacidad de independencia personal.

Tabla 1. Características clínicas del síndrome de Prader-Willi (Donaldson, 1994)

La *hipotonía* es lo más llamativo durante el periodo neonatal y los primeros meses de vida, afectando sobre todo a la nuca y al tronco y generando serios problemas para la alimentación. En los años siguientes, el tono mejora progresivamente, dando paso a la aparición de *deformidades* como escoliosis (desviación de la columna vertebral), genu valgo (mala alineación de los miembros inferiores) y pies planos valgos. La escoliosis es paralítica, en relación con la hipotonía, y progresiva, coincidiendo en su aparición con la adquisición de la marcha.

Suelen presentar una *talla y peso bajos* al nacimiento, con una velocidad de crecimiento enlentecida que compromete la talla final adulta. La falta de desarrollo y función de los órganos sexuales (*hipogonadismo*), así como una respuesta disminuida o retrasada a la hormona del crecimiento (GH), son algunos de los mecanismos responsables de la talla baja de estos pacientes.

Entre los dos y los cuatro años, el tono muscular va mejorando, pasando a un primer plano el problema del *exceso de apetito*, con hambre insaciable y obsesión por la comida. A partir de entonces la *obesidad* es el principal problema médico de estos pacientes. La grasa se acumula, sobre todo, en el tronco y región proximal de las extremidades. La obesidad grave puede dar lugar a complicaciones clínicas como intolerancia a la glucosa, diabetes mellitus tipo II, sedentarismo o alteraciones respiratorias y empeorar otros problemas asociados, tales como la escoliosis u osteoporosis.

La presencia de *genitales externos poco desarrollados*, criptorquidia (falta de descenso testicular) en los niños y labios menores pequeños en las niñas son muy frecuentes. En los niños, el escroto puede ser hipoplásico o incluso bífido, aunque el pene suele ser normal. El *desarrollo puberal* generalmente no alcanza un estadío adulto, si bien la adrenarquia (desarrollo del vello sexual secundario) está presente tanto en niños como en niñas. En estas últimas, es habitual la amenorrea (ausencia de menstruación) primaria. No se han descrito casos de fertilidad, al no existir ovulación en las niñas ni espermatogénesis en los niños.

Es un hecho habitual que los pacientes con SPW sufran *alteraciones de la arquitectura del sueño*, como retraso en el comienzo del mismo, despertares frecuentes, aumento del número de ciclos REM-NO REM y fragmentación del sueño REM. Estas anomalías del sueño parecen independientes de trastornos repiratorios y pueden indicar déficits de los mecanismos cerebrales implicados en la regulación del ciclo sueño-vigilia. Los *trastornos respiratorios* que aparecen durante el sueño posiblemente están relacionadas con la obesidad o con una disfunción hipotalámica. Los más frecuentes son: ronquido, taquipnea (frecuencia respiratoria más rápida de lo habitual), apneas del sueño (paradas respiratorias de más de 10 segundos de duración, durante las cuales se produce una bajada del oxígeno en sangre y sobrecarga cardíaca). Otro rasgo característico del SPW es la hipersomnia diurna, es decir, la somnolencia continua, sobre todo en situaciones monótonas.

Pueden tener anomalías congénitas asociadas como hexadactilia (presencia de seis dedos), displasia de caderas, malformaciones de los pies, craneosinostosis (fusión precoz de los huesos de la cabeza con crecimiento asimétrico de la misma), reflujo urinario y otras. Algunos de los rasgos físicos más típicos son los ojos almendrados, cabeza estrecha, estrabismo, pies y manos pequeños, con dedos en forma de cono y borde cubital recto, piel y cabello poco pigmentado y saliva espesa. Es típica la boca pequeña con los labios finos, descrita como "boca de carpa", en la que habitualmente aparecen rágades ("boqueras") que pueden sobreinfectarse por hongos y virus. La secreción salival es escasa y espesa, lo que favorece la caries. La erupción dentaria suele estar retrasada, pudiendo aparecer malformaciones dentarias e incluso anodoncias (ausencia de algunas piezas dentarias). La malaoclusión es la norma y la práctica de hábitos como la rumiación de la comida, el bruxismo (rechinar de dientes), la onicofagia (morderse las uñas) y la introducción de objetos extraños en la boca, favorece la aparición de lesiones dentales e infecciones.

Los problemas en la regulación de la temperatura, sobre todo en los primeros años, y la alta resistencia al dolor son hechos frecuentes que pueden dificultar y retrasar el diagnóstico de infecciones, aumentando el riesgo potencial de las mismas.

2.2. Características psicológicas

2.2.1. Características psicomotoras

El desarrollo psicomotor es lento en todas las áreas. Presentan un bajo tono muscular y poca capacidad para realizar tareas que requieren ejecución motora.

2.2.2. Características cognitivas

Toda persona con SPW sufre alguna limitación cognitiva. Este rasgo ya fue incluido en las primeras descripciones de A. Prader, A. Labhart y H. Willi (1956), y forma parte de los criterios principales para el diagnóstico clínico del SPW propuestos por Holm et al. en 1993. Dentro de esta limitación existen grandes diferencias interindividuales: el CI oscila entre 30 y 105 (Cassidy, S.B.,1984; Mitchel, 1991).

La mayoría presenta una discapacidad intelectual de ligera a moderada (Peri y

col., 1984; Butler y col., 1986; Curfs y Fryns, 1992; Holm y col. al., 1993) y/o problemas de aprendizaje. El cociente intelectual se distribuye en los siguientes porcentajes (tabla 2):

Porcentaje	Discapacidad intelectual	C.I.
5%	C.I. Normal	(>85)
27%	C.I. Límite	(70-85)
34%	R.M. Leve	(55-69)

Tabla 2. Porcentajes de discapacidad intelectual.

Según un estudio realizado por Dyckens et al (1992) se describe el perfil cognitivo del SPW del siguiente modo (tabla 3):

Aspectos más favorecidos

- Memoria a largo plazo.
 Una vez que los niños con SPW han aprendido la información, tienden a ser muy buenos para retenerla.
- Organización perceptiva. Facilidad para aprender con videos, ilustraciones y fotografías.
- Habilidad para reconocer y evaluar relaciones espaciales. Con frecuencia llegan a ser muy hábiles haciendo puzzles.
- Decodificación y comprensión lectora.
 Muchos llegan a ser excelentes lectores e incluso leen por placer, y el vocabulario expresivo.

Aspectos menos favorecidos

- El procesamiento secuencial de la información.
 Este déficit les genera dificultades en una gran variedad de tareas escolares diarias, tales como: decodificación lectora, memorización de hechos, comprensión de las reglas del juego, etc.
- La memoria a corto plazo.
 Podemos pensar que el niño es desobediente cuando en realidad no obedece porque no es capaz de entender las indicaciones que le damos.
- · La aritmética.
- Tendencia a la rigidez.
 Dificulta muchas áreas de aprendizaje y supone a su vez un importante problema conductual. Les cuesta aceptar o comprender un punto de vista diferente al suyo.
- Procesamiento verbal auditivo.
- Dificultades de atención y concentración.

 Puede presentarse con o sin hiperactividad. La somnolencia constante es otro problema asociado.
- Habilidades motoras finas.
 Dificulta la escritura (mala caligrafía).
- El tono y la fuerza.

 Presentan retraso en el desarrollo psicomotor.
- El desarrollo de amistades.

 Tienen dificultades en las habilidades sociales.

Otras características a destacar en el perfil cognitivo de las personas con síndrome de Prader-Willi son la carencia de estrategias de solución de problemas, frágil metacognición, abstracción inefectiva y razonamiento inferencial deficiente, formación de conceptos tenue y pobre apreciación o aplicación de reglas (Withman, 1995).

En las actividades de la vida diaria se desenvuelven relativamente bien. Destacan especialmente en la preparación de la comida y en tareas de auto-ayuda (Holm, 1981; Dyckens, 1992), que siguen perfeccionándose con la edad (Dyckens, 1992).

2.2.3. Lenguaje y habla

Generalmente, y a causa de la hipotonía, las personas con este síndrome presentan trastornos del habla y del lenguaje, pudiendo estos ser de distinto tipo y grado de severidad. La capacidad de comprensión suele ser significativamente superior a la de expresión.

Analicemos más detenidamente sus características (adaptado de IMSERSO, 1999):

Aspectos fonológicos

Los niños/as afectados por el SPW presentan, por lo general, un retraso de ligero a moderado en las habilidades fonológicas. El patrón de desarrollo es el mismo que en la población normal, pero más lento. Las primeras palabras aparecen en torno a los dos años y medio y la producción verbal significativa a menudo es escasa antes de los cuatro años. Los sujetos con SPW suelen tener dificultades en la realización de movimientos fono-articulatorios sobre todo en la articulación de sinfones con el fonema /l/ debido a su especial dificultad para elevar la punta de la lengua.

Los errores más comunes son distorsiones, omisiones, simplificaciones de fonemas y dificultades en la secuenciación de sílabas. Es característico de su voz la hipernasalidad (causada por la hipotonía y la alteración de la función motora oral) y el tono de voz habitualmente alto (producido por el alargamiento para compensar la hipotonía de los músculos de la laringe). Las alteraciones de la fluidez no parecen ser muy frecuentes.

Aspectos semánticos

La pobreza de vocabulario es una característica común y, de nuevo, íntimamente relacionada con el grado de discapacidad cognitiva. Por lo general, tendrán dificultades para aprender conceptos en los que sea preciso integrar distintas informaciones.

Es llamativo, en los niños/as con SPW, el uso de palabras poco comunes para su edad y nivel de desarrollo. Este hecho de utilizar un vocabulario "rebuscado" unido al carácter sociable, puede dar lugar a interpretaciones incorrectas sobre el verdadero nivel de sujeto que lo utiliza.

Aspectos morfosintácticos

Se observan alteraciones tanto en la adquisición y en el uso de los morfemas gramaticales, como por ejemplo en el uso del género y número, los morfemas verbales, las concordancias, etc. Lo normal es que tengan mayores dificultades en las construcciones sintácticas que en las morfológicas. Las estructuras sintácticas utilizadas son simples predominando las construcciones formadas por sujeto-verbocomplemento. Es muy poco frecuente la utilización de nexos y oraciones compuestas.

· Aspectos pragmáticos

El uso del lenguaje está condicionado por el propio nivel lingüístico del niño/a, así como por la cantidad y calidad de experiencias comunicativas que su entorno le ofrezca.

Se pueden dar casos y situaciones de producción verbal continuada y sin sentido (verborrea) como casos de inhibición y desinterés comunicativo, provocados por la falta de compresión experimentada en sucesivas ocasiones. El carácter, por lo general sociable, de los niños/as con SPW, es un aspecto favorecedor del uso del lenguaje a pesar de las limitaciones articulatorias y sintácticas.

• Lectoescritura

Todos los niños/as con SPW serán competentes en el aprendizaje de la lectoes-

critura exceptuando los casos de discapacidad cognitiva severa o profunda. El éxito del mismo dependerá en gran medida del nivel de expresión y comprensión oral alcanzado en los años precedentes así como del grado de afectación motora.

Por lo general, la decodificación lectora suele ser buena si bien la comprensión de lo leído es muy pobre debido a los bajos niveles mostrados en algunos de los procesos psicológicos que intervienen en la comprensión lectora: memoria inmediata y procesamiento secuencial. Por lo tanto son niños/as que recuerdan muy poco de lo leído y con dificultades para referirlo en el orden correcto.

En cuanto a la escritura, debido al bajo tono muscular subyacente, la grafía es de mala calidad pudiendo llegar incluso a ser ininteligible (disgrafía). El ordenamiento de ideas es muy pobre en escritura espontánea y pueden, además, aparecer omisiones, sustituciones e inversiones de letras y sílabas. A pesar de las limitaciones existentes los niños/as con el SPW pueden usar la lectura y escritura de manera funcional y, en menor medida, como recurso de aprendizaje. No obstante, recomendamos la utilización de apoyos visuales durante el proceso de enseñanza.

A pesar de lo dicho, el lenguaje suele ser uno de los puntos fuertes de los individuos con SPW.

2.2.4. Características conductuales

Ha de tenerse en cuenta que el perfil cognitivo del SPW tiene un impacto sobre su conducta. No debe minimizarse el impacto que las limitaciones cognitivas presentes en los individuos con Síndrome de Prader-Willi tienen sobre su conducta, ya que cuando existe un déficit de procesamiento secuencial, la recepción, procesamiento y respuesta a la información se ven afectados. Éste también desencadena reacciones de ansiedad, frustración; y crea dificultades en la búsqueda y planificación de estrategias para solucionar problemas, lo que a su vez provoca rigidez e irritabilidad (Whitman, 1995; Whitman y Greenswag, 1995).

Se puede delinear un fenotipo conductual específico del síndrome. Los problemas conductuales característicos se presentan en función de la edad (tabla 4).

Infancia	Adolescencia	Edad Adulta
• Rabietas.	• Interacción social pobre.	• Interacción social pobre.
Se molestan con facilidad.Extravertidos.Tercos.	Obsesiones/perseverancia.	• Trastornos obsesivos.
	• Hurtos (comida).	• Explosiones.
	Agresividad.	• Hurtos (comida).
	• Comen demasiado.	• Mentiras.
		Agresividad.
		• Síntomas psicóticos.
		• Sentimiento de infelicidad, tristeza.
		• Ansiedad.
		• Comen demasiado.

Tabla 4. Fenotipos conductuales más conflictivos en el SPW (Dyckens EM, Cassidy SB, 1995).

En las actividades de la vida diaria, las personas con SPW se desenvuelven relativamente bien. Destacan especialmente en las habilidades domésticas de preparación de la comida y en tareas de auto-ayuda (Holm, 1981; Dykens, 1992), que siguen perfeccionándose con la edad (Dykens, 1992).

Para los afectados con el SPW el mundo es un lugar impredecible y confuso. Debido a que sus padres y familiares supervisan permanentemente todo lo que tiene que ver con la comida, ellos se desenvuelven en un área donde no tienen ningún control. En un intento por relacionarse o luchar con el mundo, se encierran en lo que saben (o creen saber), evitando la inclusión de cualquier información contradictoria, y cuando esto ultimo sucede, se muestran ansiosos y agitados e incluso se esfuerzan aún más por adquirir un control interno mayor; pero no pueden, y en estos casos la turbulencia emocional es una reacción frecuente. Podemos reco-

nocer que los problemas de conducta están estrechamente relacionados con sus dificultades de aprendizaje.

2.2.5. Personalidad

Existe consenso en que los niños pequeños son alegres, afectuosos, complacientes y cooperadores; sin embargo, en torno a los 6/8 años aparece un carácter más rígido, irritable y emocionalmente lábil. A los adolescentes y adultos se les describe con frecuencia como individuos extremadamente tercos, manipuladores, caprichosos, obstinados, egocéntricos, con frecuentes conductas autolesivas como pellizcarse la piel, con pocas habilidades sociales y actos de agresividad verbal directa. Acumular y robar lo que parece comestible y hasta lo que no lo es, son rasgos muy característicos de ellos. A su vez se han documentado síntomas como "conductas de tipo obsesivo" (Whitman y Acvardo, 1987) que incluyen: miedo a hacer algo malo y/o morir, preocupación por que les roben sus pertenencias e incapacidad para cambiar planes. Necesitan que las tareas se realicen siempre de la misma forma, así como un fuerte deseo de mantener una misma rutina. Se evidencian también síntomas de ansiedad, frustración y excesiva argumentación.

Muchas de las personas con SPW manifiestan dificultades con las relaciones interpersonales verbales y no verbales. Sobre todo a la mitad de su niñez, a pesar de su deseo de tener "amiguitos", tienen dificultades para mantener y establecer relaciones amistosas con otros niños de su edad (Rosell-Raga, L. 2003). Presentan una dificultad para la conversación, sobre todo en relación con la espera del turno, aprender a escuchar y con los estallidos emocionales. Las mayores dificultades aparecen con la escasa capacidad para expresar molestias, la irritabilidad y el rechazo a actuar debidamente. En la comunicación no verbal la situación más problemática se deriva de la incapacidad para mantener una distancia social adecuada.

3. DIAGNÓSTICO Y EVALUACIÓN: POSIBILIDADES DE PREVENCIÓN, DETECCIÓN TEMPRANA, TÉCNICAS E INSTRUMENTOS

3.1. Criterios Diagnósticos

Los criterios actuales para el diagnóstico de SPW, descritos por Holm en 1993,

se basan en las características clínicas y citogenéticas fundamentales del síndrome (Tabla 5). Se agrupan en "criterios principales" y "criterios secundarios", cada uno de los cuales se valora con uno y medio punto respectivamente.

Para establecer el diagnóstico de SPW en niños menores de 3 años se requieren 5 puntos, de los que al menos 4 deben pertenecer a los "criterios principales". En pacientes mayores de 3 años son necesarios 8 puntos, de los que al menos 5 correspondan a los "criterios principales".

Deben tenerse en cuenta, además, otras características clínicas que no puntúan pero sirven de refuerzo para la sospecha diagnóstica, tales como: alto umbral de dolor, dificultad para el vómito, temperatura inestable, sensibilidad alterada a la temperatura, escoliosis, adrenarquia precoz, osteoporosis, gran destreza en rompecabezas y normalidad de los estudios neuromusculares.

3.2. Técnicas de diagnóstico genético

El estudio genético se realiza a partir de sangre periférica obtenida del inividuo con sospecha de SPW y de sus padres. Fundamentalmente incluye: a) estudio citogenético, en el que se observa como se ordenan los cromosomas (análisis cromosómico o del cariotipo) y se busca la presencia de deleción en 15q11-q13 (técnica FISH); b) análisis molecular del ADN mediante el estudio de microsatélites (que permite determinar la procedencia materna o paterna de los cromosomas, así como la existencia de deleción) y el análisis de metilación (que identifica las principales alteraciones asociadas al SPW y confirma el diagnóstico cuando muestra el patrón materno, es decir, cuando sólo aparecen los fragmentos correspondientes procedentes de la madre).

Criterios principales (cada criterio vale medio punto)

- Hipotonía central neonatal e infantil, con succión débil, que mejora con la edad.
- 2. Problemas de alimentación en el lactante, necesitando técnicas especiales, con escaso aumento ponderal.
- 3. Rápido aumento de peso en función de la talla después de los 12 meses de edad y antes de los 6 años, con obesidad central si no se interviene.

- Rasgos faciales característicos (3 o más): dolicocefalia, diámetro bitemporal estrecho, ojos almendrados, boca pequeña con labio superior delgado, comisuras bucales hacia abajo.
- 5. Hipogonadismo:
- 6. Hipoplasia genital: hipoplasia escrotal, criptorquidia, pene y/o testículos rudimentarios en los niños; ausencia o hipoplasia grave de labios menores y/o clítoris en las niñas.
- 7. Maduración gonadal incompleta o retrasada con signos de retraso puberal después de los 16 años.
- 8. Retraso global del desarrollo psicomotor en menores de 6 años. Retraso mental de ligero a moderado o problemas de aprendizaje en niños mayores.
- 9. Hiperfagia, búsqueda y obsesión por la comida.
- 10. Deleción 15q11-q13, preferiblemente confirmada por FISH u otra anomalía citogenética/molecular en dicha región cromosómica, incluyendo disomía uniparental materna.

Criterios secundarios (cada criterio vale medio punto)

- 1. Actividad fetal reducida o letargo o llanto débil en el lactante, que mejora con la edad.
- 2. Problemas de comportamiento característicos (al menos 5): rabietas, arranques violentos, comportamiento obsesivo-compulsivo, tendencia a discutir y llevar la contraria, inflexible, manipulador, posesivo, terco, ladrón y mentiroso.
- 3. Somnolencia diurna, apnea del sueño.

- Estatura baja para sus antecedentes genéticos sin tratar con hormona del crecimiento.
- 5. Hipopigmentación en piel y cabello en comparación con la familia.
- 6. Manos pequeñas (menos del percentil 25) y/o pies pequeños (menos del percentil 10) para su talla.
- 7. Manos estrechas con borde cubital (exterior) recto.
- 8. Anomalías oculares (miopía, estrabismo)
- 9. Saliva espesa y viscosa, rágades labiales.
- 10. Defectos de articulación del lenguaje.
- 11. Rascarse las heridas o auto-provocarlas.

Tabla 5. Criterios diagnósticos del SPW (Holm, 1993).

3.3. Consejo genético y diagnóstico prenatal

Para determinar el riesgo de recurrencia, es decir, la posibilidad de que unos padres que han tenido un hijo con SPW vuelvan a tener otro hijo afectado por el síndrome, es necesario identificar el mecanismo genético implicado. Los padres deben ser informados sobre el riesgo de recurrencia en su caso concreto y conocer la posibilidad de diagnóstico prenatal mediante la realización de las técnicas de metilación, FISH y microsatélites en muestras de líquido amniótico o biopsia corial, así como las complicaciones derivadas de la obtención de estas muestras.

En general, cuando en la familia hay un individuo afecto con *deleción* o *diso-mía uniparental materna*, el riesgo de recurrencia teórico es bajo, aproximadamente un 1%. En caso de mutación de *imprinting* el riesgo es alto, de un 50% (puesto que los padres pueden ser portadores de la mutación). Cuando se ha observado una *translocación* el riesgo depende de la naturaleza de la translocación.

3.4. Detección precoz de problemas médicos asociados

La detección precoz de los problemas de salud asociados al SPW permitirá

poner en marcha tratamientos y medidas de prevención de complicaciones que mejorarán el pronóstico y la calidad de vida de estos niños. Ello implica la valoración temprana del paciente por distintos especialistas, entre otros: pediatra, endocrinólogo, especialista en nutrición, neuropediatra, rehabilitador y fisioterapeuta, logopeda, psicopedagogo, foniatra, odontólogo, psicólogo, oftalmólogo, etc... Recomendamos incluir a estos niños/as en un programa de atención temprana, de esta forma podrán reconocerse y compensarse de forma individualizada las alteraciones presentes y las que puedan ir apareciendo a lo largo del desarrollo.

Los principales problemas médicos que deben buscarse en los niños con SPW, así como algunas de las pruebas complementarias utilizadas para ello se resumen en la Tabla 6.

Problema	Pruebas complementarias
Déficit de hormona de creci- miento (GH)	 Tests de provocación de la secreción de GH. Secreción nocturna de GH. Niveles séricos de IGF-1 e IGFBP-3.
Intolerancia a la glucosa. DM tipo I	 Niveles séricos de glucosa en ayunas. Test de tolerancia oral a la glucosa. Niveles séricos de hemoglobina glicosilada.
Criptorquidia	 Localización de testes no palpables: ecografía abdominal, resonancia magnética abdominal. Valoración de la función testicular: niveles séricos de testosterona, test de gonadotropina coriónica (HCG).
Hipogonadismo	 Niveles séricos de testosterona en niños. Niveles séricos de estrógenos en niñas. Respuesta de LH / FSH.

Osteoporosis	Densitometría.
Trastornos respiratorios de	Estudio del sueño: monitorización de pará-
sueño	metros cardiorrespiratorios.

Tabla 6. Detección precoz de problemas médicos asociados al SPW.

4. PRONÓSTICO

4.1. Pronóstico médico

La esperanza de vida puede ser normal si se controla el peso, ya que la obesidad y sus complicaciones son las causas más frecuentes de enfermedad y mortalidad. En el ámbito psicosocial, la calidad de vida de las personas con SPW está condicionada en gran medida por el grado de retraso mental, la dificultad para desarrollar relaciones interpersonales y la capacidad de adaptación a normas y situaciones que se salen de su rutina habitual. La comprensión del síndrome y su aceptación y apoyo por parte de la familia y el entorno del niño son determinantes para mejorar estos aspectos.

4.2. Pronóstico psicopedagógico

Durante su periodo escolar, los niños y jóvenes con SPW serán considerados alumnos con necesidades educativas especiales (A.C.N.E.E) al tener más dificultades que el resto de los niños de su edad para conseguir los aprendizajes propuestos. Con la ayuda adecuada, pueden alcanzar logros en sus áreas de interés, terminar la Educación Secundaria Obligatoria, la Formación Profesional, en la actualidad existe algún alumno con SPW cursando estudios universitarios. Pueden ser trabajadores productivos bajo las condiciones adecuadas, incluso vivir alejado de la familia. Sin embargo, hay que admitir que no están preparados para tener una autonomía total y, a causa de sus dificultades conductuales, necesitan estar supervisados.

Parece claro que el pronóstico está intimamente relacionado con las características propias del síndrome, pero no debemos olvidar la decisiva influencia del

medio, es decir, de las variables familiares, educativas, sociales..., que inciden y deseamos propicien el desarrollo integral de la persona. Confiamos en que el medio en el que la persona se desenvuelva le pueda otorgar todos los beneficios posibles para alcanzar una vida de calidad.

5. TRATAMIENTO: BUENAS PRÁCTICAS

5.1. Ámbito médico

5.1.1. Problemas de alimentación y obesidad

Es necesario un seguimiento nutricional desde el primer momento, para establecer las necesidades calóricas apropiadas y asegurar el aporte adecuado de grasas (para el correcto desarrollo cerebral), vitaminas y calcio (si fuera preciso en forma de suplementos). En los primeros meses, el uso de tetinas especiales, sacaleches o sondas de alimentación junto con fisioterapia, para estimular y reforzar la musculatura perioral, pueden ser muy útiles para facilitar la succión. A partir de los 5 años debe insistirse en la realización de ejercicio físico diario, durante al menos 30 minutos. Algunas estrategias útiles en relación con el comportamiento alimentario son: identificar fuentes de alimentos (tanto en el domicilio como fuera de él) y hacerlas inaccesibles; controlar el acto de la comida, evitando picoteos, fijando un horario, pesando las raciones, recogiendo la mesa nada más terminar; nunca utilizar la comida como premio o castigo; enseñar al niño a comer lo que necesita. Los fármacos inhibidores del apetito no se han mostrado eficaces.

5.1.2. Hipotonía

La inclusión en programas de fisioterapia y rehabilitación debe ser lo más temprana posible, ya que el tratamiento de la hipotonía, durante el primer año de vida sobre todo, puede mejorar otros aspectos importantes de la salud de estos niños, como los problemas de alimentación, retraso psicomotor, trastornos respiratorios o deformidades (escoliosis).

5.1.3. Problemas endocrinológicos

En los pacientes con SPW en los que se establezca el diagnóstico de *déficit de hormona de crecimiento* puede estar indicado el tratamiento sustitutivo con hormona de crecimiento recombinante, aunque hasta el momento no está aceptada

esta indicación. El resultado es un crecimiento más rápido, con disminución del tejido adiposo. El principal efecto secundario es una intolerancia a la glucosa.

El tratamiento de la *diabetes mellitas* en estos pacientes consiste fundamentalmente en el control dietético y del peso, mediante la realización de ejercicio físico y una dieta hipocalórica.

La *criptorquidia* puede corregirse espontáneamente durante la pubertad en algunos pacientes. En caso contrario se valorará su corrección quirúrgica mediante orquidopepsia (recolocando el testículo en la bolsa escrotal) cuando éste sea funcionante, u orquidectomía (extirpación testicular e implantación de prótesis) en los casos de testículo atrofiado y no funcionante. El tratamiento hormonal con testosterona carece de efectos en este sentido en los pacientes con SPW, pero puede ser útil cuando el escaso desarrollo del pene plantee problemas para la micción o las relaciones de pareja. En las niñas, el tratamiento con estrógenos no es beneficioso.

5.1.4. Otros problemas médicos

El tratamiento de los *trastornos del sueño* debe dirigirse a mejorar la higiene del sueño (horarios, posturas, dieta), identificar los momentos de mayor somnolencia diurna y planificar periodos de descanso o siesta en función de ellos.

El control del peso y la detección y corrección de situaciones que pueden contribuir a la aparición de trastornos respiratorios durante el sueño (como rinitis alérgica, infecciones respiratorias o hipertrofia amigdalar o adenoidea) son dos aspectos fundamentales del tratamiento. En caso de hipoventilación o apneas del sueño puede estar indicada la administración nasal de aire mediante sistemas de presión positiva continua (CPAP) o binivel (BiPAP).

La osteoporosis debe prevenirse y tratarse asegurando el adecuado aporte de calcio y vitamina D en la dieta (si es necesario mediante suplementos), ejercicio físico diario y valorando, en cada caso, los beneficios de un tratamiento hormonal coadyuvante (estrógenos o testosterona). Las deformidades de columna y extremidades inferiores pueden requerir, además de ejercicios de rehabilitación, corrección ortésica o protésica.

Los trastornos relacionados con la dentición requieren valoración y seguimiento por el odonto-estomatólogo cada seis meses. Las necesidades de flúor en la dieta deben quedar cubiertas y las técnicas de higiene tienen que ser asumidas por la familia y el paciente. A partir de los seis años puede iniciarse la ortodoncia

(aparatos de corrección) en los casos que la necesiten. También son útiles los productos destinados a incrementar la producción de saliva, tales como enjuagues o chicles sin azúcar.

El rascado incontrolado de la piel no responde a los fármacos utilizados habitualmente para el prurito (sensación de picor). El mejor tratamiento es ignorar la conducta, ofrecer actividades manuales alternativas y prevenir la infección de heridas mediante el uso de prendas protectoras (mangas largas, etc...).

El estrabismo puede requerir corrección quirúrgica.

5.2. Ámbito psicopedagógico

La evaluación individualizada de cada caso será la que marque las pautas de intervención. Es imprescindible intervenir también sobre el ambiente. El primer paso será conseguir un entorno seguro para la persona con SPW y para ello es importante consensuar normas y procedimientos de forma unánime entre los padres y demás agentes educativos.

5.2.1. Problemas de lenguaje y habla

Las adaptaciones curriculares que se realicen en esta área generalmente serán de carácter significativo y permanente. Como principios que deben guiar la intervención se pueden mencionar los siguientes (Tabla 7):

- Entrenar la espontaneidad, es decir, aprovechar al máximo el interés del niño/a por objetos y situaciones para provocar la producción lingüística.
- Aprendizaje incidental: aprovechar cualquier situación para estimular el lenguaje.
- Asegurar la generalización de conceptos y expresiones aprendidas para ir superando la tendencia a la rigidez y el pensamiento concreto.

Tabla 7. Principios de intervención (Adaptado de IMSERSO, 1999)

El entrenamiento respiratorio será objeto prioritario de entrenamiento. Es de suma importancia que el niño vaya desarrollando una conciencia sobre su propia respiración (Bustos, 1995).

El entorno familiar también puede colaborar en el proceso educativo del lenguaje siguiendo unas sencillas pautas que el profesional les facilite. Como por ejemplo, evitar la tendencia a contestar en lugar del niño, no utilizar palabras incorrectas que habitualmente utiliza, propiciar situaciones lúdicas, etc.

En el ámbito léxico y semántico es necesario fomentar el desarrollo de habilidades sintácticas para que el sujeto amplíe las estructuras disponibles. El entrenamiento en habilidades metalingüísticas durante la infancia favorecerá aprendizajes posteriores.

En cuanto a la escritura si existe disgrafía también será objeto de intervención.

5.2.2. Problemas de conducta

Para poder identificar y controlar mejor las conductas problemáticas puede realizarse un registro continuo de frecuencias o de intervalo temporal que nos proporcionará información sobre el número de veces que se produce un comportamiento en un periodo amplio de tiempo. Será necesario confeccionar unas tablas en las que se especifique el nombre del observador y el niño, la fecha, la hora de comienzo y fin, la definición operativa de la conducta a observar y los códigos correspondientes.

5.2.2.1. Dificultad conductual para la comida

Es esencial limitar la visibilidad y accesibilidad a la comida por lo que todas las personas del entorno inmediato deben estar informadas, y afrontar de manera realista los robos de alimentos al tiempo que reforzamos positivamente al niño cuando haya demostrado algún autocontrol. Será necesario prestar atención a pequeños actos como no ofrecer comida en su presencia, repartir la merienda al tiempo a todos los amigos y directamente a cada uno, permitirle levantarse de la mesa cuando termine de comer puesto que esperar viendo a los demás comer es muy costoso para él, etc. Puede ser necesario incluso cerrar las despensas con llave.

5.2.2.2. Dificultad para adaptarse a los cambios

Centraremos nuestros esfuerzos en estructurar una rutina diaria predecible. Es útil utilizar advertencias específicas que anuncien las transiciones durante el día como por ejemplo calendarios en la pared, gráficas con las rutinas, agendas personales, relojes, etc... No prometa nada que no pueda o no podrá hacer y no sea excesivamente sarcástico o bromista pues las personas con SPW no responden bien a tales prácticas.

5.2.2.3. Dificultades para modular las emociones

Ayudaremos al niño/a a que desarrolle paulatinamente un control interno eficaz que module sus emociones. Ante una rabieta lo mejor es sacar al niño de la situación (time out) e ignorar su conducta, evitar reñirlo o razonar con él, en ese momento no sirve de nada. Alábelo y muestre una atención positiva cuando el niño se esfuerce en mantener su autocontrol. Disminuir al máximo los cambios de última hora es fundamental.

5.2.2.4. Perseverancia

Hay ocasiones en las que los niños juegan insistentemente con el mismo juguete o los adultos realizan una misma actividad de forma repetitiva como medio de desahogar su estrés. Intervenga en los casos en que sea negativo tanto para la persona de SPW como para su entorno. Si es posible, ignórelo. Cuando haga preguntas repetidamente respóndalas debidamente y asegúrese de que ha comprendido la información que le acaba de ofrecer haciéndole a él la misma pregunta. Si insiste, ignore las repeticiones y cambie de tema. Plasmar por escrito sus preguntas y las respuestas puede ser otra opción. Propóngale actividades alternativas más creativas y productivas.

5.2.2.5. Somnolencia y dificultades para mantener la atención

Son dos características bastante problemáticas, sobre todo en el entorno escolar pues están estrechamente relacionadas con su bajo rendimiento académico. Alternar las actividades de mayor nivel con las más sencillas y utilizar material lo más atractivo posible mejora considerablemente este problema. Propóngale actividades motivadoras para él e indague sus gustos y preferencias.

Puede resultar efectivo para el comportamiento y bienestar general de la persona con SPW el que pueda echar una siesta de media hora después de comer.

También se dan casos de niños/as con SPW que son hiperactivos. Una vez establecido el diagnóstico es conveniente que tanto los padres como los profesores cumplimenten unas escalas de estimación conductual con el fin de conocer más detalladamente su comportamiento. En el caso de niños entre 3 y 6 años se puede emplear el Cuestionario para Conductas Problemáticas para Preescolares (CPP). La Escala de Problemas de Conducta para Padres (EPC) y el Inventario de Problemas en la Escuela (IPE).

Podemos considerar la aplicabilidad de las intervenciones psicosociales como una alternativa o complemento a la medicación destacando dos acercamientos: el entrenamiento a padres (EP) y el consejo y apoyo a padres (CyAP). En el EP se proporcionar estrategias comportamentales a los padres, de cara a modificar la conducta de sus hijos y restablecer las relaciones positivas en la familia. En el CyAP, por su parte, aunque no se realiza una intervención directa con los padres, se les da la oportunidad de compartir sus dificultades en un ambiente de apoyo (Miranda Casas et al, 2003).

5.2.2.6. Entrenamiento en habilidades sociales

En la mayoría de los casos la dificultad en las relaciones interpersonales se debe a sus problemas para comprender determinadas claves sociales y afectivas y en juzgar e interpretar las comunicaciones y conductas de otras personas. Esto hace que tengan problemas para comprender cómo se sienten los demás, produciéndose un déficit de resolución de problemas interpersonales por lo que suelen aparecer relaciones conflictivas con las personas de su entorno inmediato.

Algunas orientaciones a tener en cuenta son:

- Es importante observar a la persona en diferentes situaciones sociales (en casa, en clase, en la calle, jugando con los hermanos, etc) para saber exactamente sobre qué intervenir.
- Cualquier oportunidad es buena para ofrecerles información social que no sepan.
- Puede ser necesario entrenar conductas como la espera del turno, aprender a escuchar y mantener una distancia social adecuada.
- Las actividades pedagógicas más eficaces han resultado ser el juego de roles y el de imitación, seguido por otros juegos, el adiestramiento y la relajación (IMSERSO, 1999).
- Existen en el mercado diversos programas estructurados centrados en la intervención en Habilidades Sociales que nos pueden ser de utilidad.

Tabla 8. Entrenamiento en habilidades sociales.

Todos estos rasgos afectan a su rendimiento escolar y a la percepción que de él tienen padres, profesores y compañeros de clase. Conocer las características del síndrome es el primer paso para intervenir en el aula. Ayudará a los profesores a desarrollar al máximo las posibilidades del niño, prevenir dificultades y evitar frustraciones por no conseguir eliminar algunos comportamientos problemáticos.

6. RECURSOS

6.1. Bibliografía

Angulo, M., Castro-Magana, M., Mazur, B., et al (1996). Growth hormone secretion and effects of growth hormone therapy on growth velocity and weith gain in children with Prader Willi síndrome. En *J. Pediatr Endocrinol Metabol*, vol 3: 393-399.

Artigas-Pallarés. J. (2002). Fenotipos conductuales. En *Rev Neurol* 2002; 34 Supl. 1: S38-48.

Bustos, I. (1995). Tratamiento de los problemas de la voz. Madrid, CEPE.

Curfs LMG, Fryns JP. (2002). *Prader Willi syndrome: A review with special attention to the cognitive and behavioral profile*. Birth Defects: Original_Article Series; 28: 99-104.

Donaldson, M. D. C., Chu, C. E., Cooke, A., et al (1994). The Prader Willi Syndrome. En *Arch Dis Child*, vol 70: 58-63.

Dyckens, E.M., Hodapp, R.M. Walsh, K., Nash, I. (1992). Profiles, correlates and trajectories of intelligence in Prader-Willi syndrome. En *Journal of the American Academy of Child and Adolescence Psychiatry*. 31:6, 1125-1130.

Gillesen-Kaesebach, G., Robinson, W., Lohmann, D., et al (1995). Genotype-phenotype correlation in a series of 167 deletion and no-deletion patients with Prader Willi Syndrome. En *Hum Genet*, vol 96: 638-643.

Hall, J. G. (1997). *Alteraciones clínicas de los cromosomas*. En: Tratado de Pediatría. Nelson. Madrid: McGraw-Hill. Interamericana.

Holm, V. A. y colaboradores (1981). *The Prader-Willi syndrome*. Baltimore, Baltimore University.

Holm, V. A., Cassidy, S. B., Butler, M. G., et al (1993). Prader Willi Syndrome: consensus diagnostic criteria. En *Pediatrics*, vol 91: 398-402.

Ministerio de Trabajo y Asuntos Sociales. Secretaría General de Asuntos Sociales. Instituto de Migraciones y Seguridad Social (IMSERSO). (1999). *El Sindrome de Prader Willi: guía para familias y profesionales*. Madrid: Colección Rehabilitación.

L. Rosell-Raga. (2003). "Fenotipos conductuales en el síndrome de Prader-Willi" En *Rev Neurol*; 36 (Supl 1): S153-7. Madrid: TEA; 1986.

Miranda A, Martorell C, Llácer MD, Peiró R, Silva F.(1993): "Inventario de problemas en la escuela (IPE)". En Silva F, Martorell MC, eds. *Evaluación de la personalidad infantil y juvenil. EPIJ.* Vol 1. Madrid: MEP-SA; p. 60-83.

Miranda Casas A; Uribe L.H., Gil-Llario M.D, Jarque S. (2003): Evaluación e intervención en niños preescolares con manifestaciones de trastorno por déficit de atención con hiperactividad y conducta disruptiva. *Rev Neurol*; 36 (Supl 1): S85-94.

Navarro A, Peiró R, Llácer MD, Silva F.(1993). Escala de problemas de conducta (EPC). En Silva F, Martorell, MC, eds. Evaluación de la personalidad infantil y juvenil. EPIJ. Vol. 1. Madrid: MEPSA; p. 33-59.

Whitman, B. y Greenswag, L. (1995): Psychological and behavioral management, en Greenswag, L.R., Alexander, R.C. *Management of Prader-Willi Syndrome* (2nd ed.). eds., New York: Springer-Verlag, pp 125-141.

6.2. Páginas Web

http://cisat.isciii.es/er/html/er_busal.htm

http://www.cspt.es/webcspt/CMRAI/medicir/InfProf/DocPautesProtocols/praderw.htm

http://www.prader-willi-esp.com

http://www.pwsausa.org/Spanish/factoresBasicos.html

http://www.praderwilliarg.com.ar/4.html

6.3. Organizaciones

Asociación Catalana para el Síndrome de Prader Willi. (ACSPW)

Pg. dels Ciceres, 56-58

89006 Hospitalet de Llobregat. Barcelona

Tel.: 933387915. Fax: 933388408

Asociación Española para el Síndrome de Prader-Willi. (Asturias)

C/ Rafael Fernández 2, 6° C

33008 Oviedo. Asturias

Tel.: 985218468

E-mail:Correo-e: jlcarce@teleline.es

Asociación Española para el Síndrome de Prader-Willi. (Salamanca)

C/ Zuñiga Rodríguez 19, 2º B

37700 Béjar (Salamanca)

Tel.: 92340112

Asociación Madrileña para el Síndrome de Prader-Willi. (AMSPW)

C/ Cristobal Bordiu 35, ofic. 212

28003 Madrid

Tel.: 915336829. Fax: 915547569

E-mail: pasoypaso@yahoo.com

Asociación Valenciana para el Síndrome de Prader-Willi

C/ Valle de Laguar 12, pta 50

46009 Valencia

Tel.: 963890599. Fax: 963401593

European Organization for Rare Disorders (EURORDIS).

Plateforme Maladies Rares. 102, Rue Didot.

75014 Paris (France)

Tel.:00 33 1 56 53 53 40. Fax: 00 33 1 56 53 52 15

E-mail: eurordis@eurordis.org

Federación Española de Asociaciones de Enfermedades Raras (FEDER).

C/ Enrique Marco Dorta, 6 local. 41018 Sevilla.

Tel.: 954 98 98 92, 902 18 17 25. Fax: 954 98 98 93

E-mail: feder@teleline.es / info@minoritarias.org

7. FICHA RESUMEN

7.1 ¿Qué es el síndrome de Prader-Willi?

El síndrome de Prader-Willi (SPW) es un cuadro clínico de origen congénito (presente al nacimiento), caracterizado por hipotonía muscular, retraso mental, ingesta compulsiva de alimentos con obesidad, talla baja y rasgos físicos peculiares.

7.2. ¿Cómo se detecta?

Es difícil en el recién nacido. Los neonatos son hipotónicos, letárgicos, con hipoplasia genital y frecuentemente necesitan ser alimentados de forma especial. Durante el embarazo hay una reducción de movimientos fetales. El diagnóstico en adultos es más fácil si las características clásicas están presentes.

7.3. ¿A cuántas personas afecta?

Su incidencia es de 1 por cada 10.000 nacidos en ambos sexos, y todas las razas.

7.4. ¿Dónde me puedo informar?

Acudiendo al médico pediatra; en los centros escolares a través de los equipos psicopedagógicos; en servicios de Atención Temprana; solicitando información en la asociaciones específicas de este síndrome; a través de los Grupos de Apoyo y Ayuda Mutua, etc. Aunque no exista una bibliografía muy extensa sobre este síndrome es posible encontrar información en revistas científicas y de divulgación así como a través de la Red Internet.

Para poder solicitar los diversos servicios, ayudas y prestaciones que cada comunidad autónoma ofrece, es imprescindible obtener el certificado de minusvalía en el Centro base o Centro de Orientación y diagnóstico del IMSERSO, o el equivalente en tu Comunidad Autónoma.

7.5. ¿Cómo es el futuro de estas personas?

La esperanza de vida puede ser normal si se controla debidamente el peso. La salud general es normalmente excelente, aunque se ha informado de envejecimiento prematuro. La obesidad y sus complicaciones son las causas más frecuentes de enfermedad y mortalidad.

Sea cual sea la opción escolar elegida (integración escolar o centro específico de Educación Especial) los niños y jóvenes con SPW pueden alcanzar las metas educativas que se propongan siempre acordes a sus características personales teniendo en cuenta sus puntos fuertes y sus limitaciones.

En cuanto a la integración social y laboral se requiere la articulación de un complejo conjunto de actuaciones que den respuesta, no sólo a las necesidades de empleo de este colectivo, sino a la problemática de ajuste personal, capacitación profesional, promoción de relaciones sociales, acceso a la cultura, etc. La población de personas con SPW adolece de la formación suficiente para acceder al mercado de trabajo. Las soluciones han de pasar por la utilización de estructuras de formación previas a la obtención de un puesto de trabajo y durante la obtención del mismo. Alternativas profesionales son los Centros Ocupacionales, los Centros de Transición Laboral, los Centros Especiales de Empleo, Empleo con Apoyo...

En resumen, las posibilidades de desarrollo educativo, socio-laboral y ante todo, personal se vislumbran amplias y para ello es necesaria una amplia red de recursos que den respuestas a sus necesidades personales.