



Universidad de Valladolid

FACULTAD DE EDUCACIÓN Y TRABAJO SOCIAL DE VALLADOLID

TRABAJO FIN DE GRADO:

PROGRAMA DE INTERVENCIÓN EN UN ALUMNO CON SÍNDROME DE PRADER-WILLI

Presentado por Jara Bachiller Hidalgo para optar al Grado de
Educación Primaria con Mención en Educación Especial por la Universidad de Valladolid

Tutelado por María Inmaculada Gallego Gutiérrez

RESUMEN

Este Trabajo de Fin de Grado (TFG) expone una propuesta de intervención para un alumno de 3º de Educación Primaria diagnosticado con el Síndrome de Prader-Willi (en adelante también denominado SPW). Se parte de un análisis exhaustivo de diversa bibliografía para conocer las características, síntomas y dificultades del SPW. Posteriormente se expone un estudio de caso. Tras un periodo de observación y conocimiento del alumno se diseña e implementa una propuesta que pretende mejorar el desarrollo socioafectivo. Se trabaja fundamentalmente la identificación, conocimiento y gestión de las emociones básicas, fomentando el autocontrol y la mejora de las relaciones sociales del niño con su entorno. Se plantean actividades lúdicas que despierten el interés del niño con juegos, cuentos, vídeos, elaboración de instrumentos (termómetro de emociones) ... Se considera esta propuesta como una actividad complementaria al trabajo que ejercen los profesores de su aula ordinaria y de Pedagogía Terapéutica (en adelante también denominado PT) y se realiza una evaluación final para valorar los logros, dificultades y mejoras necesarias.

PALABRAS CLAVE

Síndrome de Prader-Willi, emociones, frustración, conducta, intervención.

ABSTRACT

This Final Degree Project presents an intervention proposal for a third year Primary Education student who is diagnosed with Prader-Willi Syndrome (PWS). The investigation begins with an analysis of bibliography that tries to collect the characteristics, symptoms and difficulties of this syndrome. Subsequently, a case study is shown. After an observation and knowledge of the student, a proposal is designed with the aim of improving the socio-affective development of the child. The proposal works the identification and management of emotions, promoting self-control and improving social relationships. The activities try to be playful to arouse the child's interest, so they work with games, stories, videos... This proposal is considered a complementary activity to the job carried out by the child's teacher and PT. A final evaluation is done to assess the achievements, difficulties and necessary improvements.

ÍNDICE

RESUMEN.....	2
ABSTRACT.....	2
1.INTRODUCCIÓN.....	5
2.OBJETIVOS.....	5
3.JUSTIFICACIÓN DEL TEMA ELEGIDO.....	6
4.FUNDAMENTACIÓN TEÓRICA.....	6
4.1. ENFERMEDADES RARAS.....	6
4.2. HISTORIA, DEFINICIÓN Y PREVALENCIA.....	7
4.3. ETIOLOGÍA.....	7
4.4. CRITERIOS DIAGNÓSTICOS Y CLÍNICOS.....	8
4.5. CARACTERÍSTICAS DEL SÍNDROME.....	10
4.5.1. CLÍNICAS Y FÍSICAS.....	10
4.5.2. COGNITIVAS Y PSICOLÓGICAS.....	12
4.5.3. TRASTORNO DE LA ALIMENTACIÓN.....	14
4.5.4. TRASTORNO DEL SUEÑO.....	15
4.5.5. PROBLEMAS DE CONDUCTA.....	16
5.PROCEDIMIENTO Y DESARROLLO DE LA INTERVENCIÓN.....	17
5.1. METODOLOGÍA.....	17
5.2. FASES DE LA INVESTIGACIÓN.....	18
5.3. PARTICIPANTE.....	19
5.4. CONTEXTUALIZACIÓN DEL COLEGIO.....	21
5.5. PROCEDIMIENTO Y DESARROLLO DE LAS SESIONES	21
5.5.1. Valoración inicial.....	24
5.5.2. Objetivos.....	25
5.5.3. Técnicas de modificación de conducta, metodología de trabajo en el aula, pautas de intervención y recursos.....	25
5.5.4. Coordinación del profesorado.....	28
5.5.5. Cronograma.....	28
5.5.6. Desarrollo de las sesiones.....	29
5.5.7. Evaluación del programa	37
6.CONCLUSIONES.....	38
7.BIBLIOGRAFÍA.....	39

8.ANEXOS.....	42
9.ÍNDICE DE TABLAS	
Tabla 1. Criterios diagnósticos del Síndrome de Prader-Willi de Holm.....	8
Tabla 2. Análisis funcional de la conducta.....	22
Tabla 3. Registro de conductas.....	23

1. INTRODUCCIÓN

El síndrome de Prader-Willi (en adelante también denominado SPW) es una enfermedad rara muy compleja que tiene unas características variadas, que son muy distintas en función de cada sujeto y edad.

He decidido elaborar el trabajo en torno a este síndrome tras haber coincidido en las prácticas con un alumno que lo tiene diagnosticado. Este necesita apoyos constantes en todas las tareas que se realizan en el aula, pero también los necesita a la hora de trabajar aspectos emocionales y comportamentales y, desde mi punto de vista, desde los colegios no se les da tanta importancia como a otros aspectos educativos.

Debemos dar mucha más importancia a la inteligencia emocional y trabajarla desde que los alumnos son pequeños, más todavía si existe algún problema socioemocional y/o comportamental. En el Real Decreto 157/2022, de 1 de marzo, por el que se establecen la ordenación y las enseñanzas mínimas de la Educación Primaria¹, se especifica que la educación emocional es sumamente importante para el desarrollo óptimo del alumnado en todos los contextos de su vida (familiar, escolar, personal...), por lo que es importante trabajar el autoconcepto, el conocimiento de los propios sentimientos y los de los demás y la gestión de las emociones, entre otras cosas.

Teniendo esto en cuenta, he diseñado un programa de intervención que trabaja estos aspectos centrándose en las necesidades y características que muestra el alumno. Aunque el niño tiene muchas necesidades educativas, el programa se enfoca exclusivamente en el aspecto emocional, trabajando la identificación de emociones propias y ajenas, la gestión de estas, el autoconcepto y empatía, además del comportamiento.

Sorprende la abundante información disponible sobre el SPW en el campo de la medicina y la falta de ella en el ámbito educativo.

Para la elaboración, he tenido en cuenta los artículos utilizados para elaborar la revisión bibliográfica, guías educativas sobre el SPW e información de distintas asociaciones.

2. OBJETIVOS

Este trabajo tiene dos objetivos principales:

¹ Publicado en: «BOE» núm. 52, de 02 de marzo de 2022.

- Conocer aspectos fundamentales sobre el síndrome de Prader-Willi como la prevalencia, etiología, los criterios diagnósticos y sus síntomas y características.
- Diseñar una propuesta de intervención para un niño diagnosticado con SPW que presenta problemas emocionales y conductuales.

3. JUSTIFICACIÓN DEL TEMA ELEGIDO

Como he comentado anteriormente, la inteligencia emocional debería empezar a deberse considerarse una herramienta fundamental en la educación en las escuelas y hogares. Este término engloba muchos aspectos, como la identificación de las emociones, la gestión de estas y el control de la frustración, entre otras cosas. Goleman (1995) destaca la importancia de reconocer los sentimientos y emociones propias, ya que no reconociéndolos estamos a su merced. También señala que las personas que reconocen sus emociones dirigen mejor sus vidas.

La inteligencia emocional es importante a cualquier edad y en todos los aspectos de la vida ya que dejarse llevar por impulsos puede tener graves consecuencias. Es primordial que las personas encuentren una estabilidad emocional y para conseguirla lo primero que se necesita es tener una conciencia emocional, es decir la capacidad de identificar las emociones propias, pero también implica tener una buena autoestima. Una vez que la persona ha adquirido esta conciencia, podrá aprender a gestionar sus emociones y la frustración y mejorarán sus habilidades sociales, logrando así pertenecer a un grupo y tener buenas relaciones sociales.

La escuela es uno de los escenarios para trabajar este tipo de educación ya que los niños pasan mucho tiempo en ella y, en gran medida, van formando su autoconcepto a partir de muchas de las experiencias que viven allí. Es parte del trabajo de un maestro buscar que los alumnos aprendan a autorregularse, sean empáticos y sepan relacionarse con sus iguales. Si el maestro consigue lo expuesto anteriormente, los alumnos construirán su autoestima y tendrán un rendimiento académico bueno, dentro de las capacidades de cada uno de ellos (Dueñas Buey, M, 2002).

4. FUNDAMENTACIÓN TEÓRICA

4.1. ENFERMEDADES RARAS

En la Unión Europea se consideran enfermedades raras a aquellas cuya prevalencia es inferior a 5 casos por 10.000 habitantes. Existen otros conceptos para referirse a ellas, como

enfermedades minoritarias o poco comunes. La OMS (Organización Mundial de la Salud) ha contabilizado alrededor de 7000 enfermedades raras.

La mayor parte de estas enfermedades están producidas por causas genéticas, sin embargo también existen las provocadas por causas ambientales (dieta, radiación, drogas...) y otras enfermedades que padeció la madre durante el embarazo. Además, pueden ser agudas o crónicas y pueden iniciar los síntomas en el nacimiento, infancia o, incluso, en la edad adulta (Carbajal-Rodríguez, 2015).

4.2. HISTORIA, DEFINICIÓN Y PREVALENCIA

Un síndrome es un conjunto de síntomas característicos que conforman un cuadro clínico. No todas las personas que padecen un mismo síndrome comparten necesariamente todos los síntomas ni la intensidad de estos.

El síndrome de Prader-Willi se denomina así debido a que fue descrito por primera vez en 1956 por Andrea Prader, Alexis Labhart y Heinrich Willi, tres doctores del Hospital Infantil de la Universidad de Zurich (Joaquín Ybarra Huesa, 1999).

Se trata de una alteración genética no hereditaria de incidencia muy baja que se produce por la falta de expresión o inactivación de los genes 15q11-q13 del cromosoma 15. Sus manifestaciones son variables a lo largo de la edad (Beatriz Cano del Águila, 2017).

Este trastorno afecta de 1 de cada 15.000 a 1 de cada 25.000 nacidos vivos, afectando a individuos con independencia de su sexo y procedencia, es decir, no se ha encontrado ninguna relación entre etnias y la aparición del síndrome (Ramon-Krauel, 2018).

4.3. ETIOLOGÍA

Como ya he mencionado anteriormente, la causa de este síndrome es genética, concretamente está relacionada con la impronta genética. Se habla de tres mecanismos que conllevan a la aparición del síndrome, son los siguientes (Albert García, 1999):

- *Deleción del brazo largo del cromosoma 15 paterno.*

Es la causa del síndrome en el 70% de los casos. Consiste en la pérdida de una parte del cromosoma 15 paterno, en concreto de la región 15q11-q13.

Tenemos dos copias de cada gen, una en el cromosoma por parte paterno y la otra en el cromosoma materno. La pérdida de una parte de cromosoma paterno conlleva que solo quede la del cromosoma materno. Sin embargo, debido al mecanismo de

impronta genómica se inactivan los genes maternos de esta región, lo que lleva a que una persona con Síndrome de Prader-Willi no disponga de ciertos genes que son necesarios para que el funcionamiento celular sea óptimo.

- *Disomía uniparental materna.*

Es el origen en el 25% de los casos. Consiste en que el individuo hereda los dos cromosomas 15 de la madre, por lo que no hay cromosoma 15 paterno. Como en el caso anterior, el imprinting provoca que los genes del cromosoma 15 materno se inactiven y, por lo tanto, no haya un funcionamiento correcto de las células.

La diferencia con el caso anterior es que los genes sí están presentes, aunque no se expresen.

- *Alteración de la impronta genómica.*

En este caso ocurre que en la línea germinal no se borra la marca de impronta que determina de qué progenitor desciende el cromosoma 15. Esto conlleva que la impronta materna permanece en un cromosoma que ha sido transmitido por la parte paterna y, por tanto, no se activan ciertos genes, lo que conlleva que aparezcan los síntomas del síndrome.

4.4. CRITERIOS DIAGNÓSTICOS Y CLÍNICOS

En 1993, Holm publica unos criterios clínicos para el diagnóstico del síndrome de Prader-Willi, a los que valoraba con un punto a los criterios principales y con medio a los secundarios. Para diagnosticar el síndrome a partir de estos criterios habría que tener diferentes puntuaciones en función de la edad del sujeto. Mientras los menores de 3 años deben obtener una puntuación de cinco puntos, siendo cuatro de estos de los criterios principales, los mayores de tres deben alcanzar ocho puntos, siendo cinco de los criterios principales.

Los criterios están descritos en la siguiente tabla:

<i>CRITERIOS DIAGNÓSTICOS DEL SÍNDROME DE PRADER-WILLI DE HOLMS (1993)</i>
<i>CRITERIOS PRINCIPALES (1 punto)</i>
1. Hipotonía central neonatal e infantil con pobre succión. Esta mejora con la edad.
2. Problemas al alimentarse en la infancia, teniendo que recurrir a técnicas de alimentación. Bajo aumento de peso.

<ol style="list-style-type: none"> 3. Rápido aumento de peso desde los 12 meses hasta los 6 años. Puede haber obesidad si no se controla. 4. Características faciales: dolicocefalia (cabeza alargada), diámetro bitemporal estrecho, ojos almendrados, boca pequeña con labio superior fino y comisuras hacia abajo. 5. Hipogonadismo con diferentes manifestaciones dependiendo de la edad y el sexo. 6. Desarrollo global tardío en niños menores de 6 años. Discapacidad intelectual de ligera a moderada y problemas de aprendizaje. 7. Hiperfagia 8. Deleción 15q11-13.
<i>CRITERIOS SECUNDARIOS (0,5 puntos)</i>
<ol style="list-style-type: none"> 1. Actividad fetal reducida o llanto débil que mejora con la edad. 2. Problemas de comportamiento (rabietas, comportamientos obsesivos, manipulación...). 3. Problemas de sueño. 4. Baja estatura ligada a la hormona del crecimiento. 5. Hipopigmentación (piel y pelos más claros comparado con la familia): 6. Manos pequeñas con borde cubital recto. 7. Problemas oculares. 8. Saliva muy espesa y costras en la comisura de los labios. 9. Problemas de articulación del lenguaje. 10. Picores en la piel.
<i>OTROS CRITERIOS</i>
<ol style="list-style-type: none"> 1. Alto umbral del dolor. 2. Problemas en el control de la temperatura corporal. 3. Escoliosis. 4. Dificultad para vomitar. 5. Osteoporosis.

Tabla 1. Criterios diagnósticos de Holm (1993).

Otros autores describen otras características que pueden ayudar a diagnosticar el síndrome, como Donaldson en 1994, que establece una serie de criterios según la etapa del desarrollo del sujeto (etapa prenatal, neonatal, infancia y adolescencia y edad adulta).

En el periodo prenatal y neonatal destacan los movimientos fetales disminuidos, el índice elevado de cesáreas, la hipotonía, la succión débil, la dificultad para ganar peso, se observa hipoplasia genital, el llanto es muy débil y pueden tener displasia en las caderas.

Hasta los 3 años la estatura es muy baja y los niveles de hormona del crecimiento también. Los rasgos faciales ya son las características del síndrome, las manos son pequeñas, pueden tener estrabismo, les cuesta articular los fonemas y existen alteraciones del sueño. Se retrasan el desarrollo psicomotor, el lenguaje, el crecimiento... También pueden tener problemas para controlar la temperatura corporal.

En la infancia se observa dificultad o imposibilidad para vomitar, escoliosis, obesidad (si no se controla la alimentación), hiperfagia, dificultad para gestionar las emociones, alteraciones en el comportamiento... Sigue habiendo problemas de sueño y en la articulación de palabras.

Por último, en la adolescencia y edad adulta, la pubertad y maduración gonadal se da de forma tardía o no se completa. Pueden aparecer patologías asociadas a la obesidad. Sigue observándose una obsesión por la comida, problemas en la gestión de las emociones, frustración, alto umbral del olor, ausencia de vómitos y mala autorregulación de la temperatura corporal, entre otros síntomas.

A parte de los criterios diagnósticos, existen las siguientes técnicas médicas para llegar a la conclusión sobre la presencia de este síndrome (Poyatos, 2004):

- *Análisis citogenético de alta resolución con técnica de bandas G*
- *Hibridación in situ fluorescente*
- *Fragmentos de restricción de longitud polimórfica*
- *Análisis de microsatélites*
- *Análisis de expresión del gen SNRPN mediante RT-PCR*
- *Análisis de metilación*

4.5. CARACTERÍSTICAS DEL SÍNDROME

4.5.1. Clínicas y físicas

La gran parte de las características de este síndrome se deben a la disfunción hipotalámica. Muchas hormonas no se producen ni de la manera ni en las proporciones correctas, lo que deriva en una serie de problemas que podemos observar en los individuos que padecen el síndrome.

- *Rasgos faciales*

Las personas que padecen este síndrome tienen una forma almendrada de los ojos, una frente estrecha, el labio superior muy delgado y la forma de la boca hacia abajo (Borges Cauich, Dzul Hernández, Rodríguez Huchim, Pérez Correa, & Méndez Domínguez, 2018).

- *Hipotonía*

Debido a la disfunción del hipotálamo, segregan menos hormonas que las persona sin el síndrome, esto conlleva un aumento de la grasa y disminución del músculo, por lo que son niños que tienden a la obesidad, su estatura es más baja, tienen los pies y manos más pequeños y poca fuerza. Debido a esta disfunción del hipotálamo, la mayoría de estos niños son tratados con la hormona del crecimiento². Esta hipotonía también se manifiesta en la etapa prenatal, ya que son fetos que se mueven menos que aquellos que no tienen este problema. También pueden tener una posición distinta de la normal en el momento del parto, de hecho muchos necesitan ser intervenidos con cesárea. El bebé puede tener problemas al succionar ya que no tienen fuerza en la boca y el llanto suele ser muy débil (Borges Cauich, Dzul Hernández, Rodríguez Huchim, Pérez Correa, & Méndez Domínguez, 2018).

- *Hiperfagia y obesidad*

Suelen ser niños con obesidad debido a varios factores, como las alteraciones en la regulación del apetito (hiperfagia), el gasto calórico inferior al de los niños de su edad, los déficits de la hormona del crecimiento y la hipotonía que dificulta hacer ejercicio. A estos niños hay que supervisarles y ponerles límites de alimentación, además de intentar que hagan ejercicio (Ramon-Krauel, 2018). El síndrome de Prader-Willi es una de las causas más frecuentes de obesidad genética, ya que engordan el doble que una persona sin el síndrome comiendo lo mismo y adelgazan la mitad con la misma actividad física.

² En el año 2010, Carrel publicó un estudio en el que se demostraba la eficacia de la hormona del crecimiento para tratar la hipotonía. Comparó dos grupos, a uno se les trató con la hormona y a otro no, comprobó que el grupo tratado presentaba un porcentaje inferior de grasa y mayor fuerza y talla. El uso de la hormona del crecimiento en niños con Prader-Willi fue aprobado en Europa en el año 2001 (Yturriaga, 2010).

- *Hipogonadismo*

Se manifiesta en los dos sexos como hipoplasia genital, el desarrollo sexual suele ser incompleto o tardío y, en la mayoría de los casos, los individuos son infértiles. En hombres, en el 90% de los casos se da criptorquidia unilateral o bilateral, hipoplasia escrotal y, a veces, asocia a micropene. En mujeres pasa más desapercibido y también puede darse amenorrea. Al ser de origen hipotalámico, también hay hipogonotropismo, lo que quiere decir que los ovarios y testículos no producen hormonas sexuales o producen pocas, por lo que hay una disminución de testosterona y estrógenos.

- *Hipotiroidismo*

Se da hipotiroidismo en aproximadamente el 30% de los casos. También es muy común que los niños con SPW presenten escoliosis y pies planos (Ramon-Krauel, 2018).

- *Rascado de piel*

Estos niños también muestran un rascado de piel compulsivo, que puede deberse al aburrimiento, estrés, ansiedad y al alto umbral del dolor. Para evitarlo se puede poner crema en las zonas que se rascan o proponerles actividades que les obliguen a tener las manos ocupadas (Ainhoa Brantuas, 2019).

Miller y Angula (2013) llevaron a cabo un estudio con 35 personas con el síndrome que consistía en tratar este rascado con N-acetilcisteína. Tras doce semanas de tratamiento, 25 de los participantes ya no mostraban el rascado y las otras 10 lo habían reducido considerablemente.

4.5.2. Cognitivas y psicológicas

Los individuos que padecen el síndrome de Prader-Willi sufren limitaciones cognitivas. Esta característica ya la recogieron Prader, Labhart y Willi (1956) y la han recogido otros autores, como Holm (1993) cuando describió una serie de criterios diagnósticos.

Las diferencias entre los perfiles cognitivos de estas personas son muy variables, habiendo CI desde 30 hasta 105, aunque, por lo general, los niveles de desarrollo que alcanzan raramente superan el normal para un niño de 6 a 10 años. Marta Albert (1999) recogió los siguientes porcentajes de distintos estudios, teniendo como referencia los niveles de discapacidad intelectual:

- El 5% tiene una DI severa o profunda.

- El 27,3% presenta una DI moderada.
- El 34,4%, la mayoría, leve.
- El 27,8% límite o borderline.
- El 4,9% muestra un CI normal.

Ainhoa Brantuas (2019) destaca que son niños con buena memoria a largo plazo, pero dificultad a corto plazo y les cuesta consolidar los aprendizajes. Al tener alteradas las funciones ejecutivas y el procesamiento secuencial, tienen dificultades para resolver problemas, para dominar las operaciones matemáticas básicas, seguir instrucciones con más de un paso o comprender conceptos temporales.

Además, no presentan flexibilidad cognitiva, se bloquean cuando surgen cambios imprevistos y les cuesta cambiar de rutina y no son espontáneos ni muestran autocontrol (Rosell-Raga, 2003).

Las personas con SPW pueden tener problemas para desarrollar el lenguaje (González Muñoz, D. 1999):

- *Aspectos fonológicos*

Muestran un desarrollo similar al de la población normal, pero más lento. Hasta los dos años y medio no dicen las primeras palabras y el lenguaje es muy escaso hasta los cuatro años. Debido a la debilidad muscular, les cuesta hacer movimientos fonoarticulatorios. Este nivel de articulación suele ser inferior al acorde a la capacidad intelectual. Los errores que más se observan son las distorsiones, omisiones, simplificaciones y dificultad en la secuenciación de sílabas.

- *Aspectos semánticos*

Tienen dificultades para aprender conceptos en los que hay que integrar informaciones distintas. Pueden aprenderlos, pero al no saber su significado no saben cómo utilizarlos. Les cuesta seguir ordenes que conllevan más de una acción, es mejor dárselas de una en una.

- *Aspectos morfosintácticos*

Utilizar morfemas gramaticales es algo complicado para ellos. También formar oraciones, siendo estas incompletas o incorrectas la mayoría de las veces.

- Aspectos pragmáticos

Les cuesta mantener la distancia física adecuada al hablar, respetar los turnos de palabra, mantener conversaciones si se utilizan expresiones o palabras de niveles lingüísticos superiores... También muestran dificultades para comprender las expresiones faciales, por lo que la comunicación puede ser complicada para ellos.

- Lectoescritura

En general, la lectura suele ser buena, sin embargo la comprensión no. Esto se debe a su mala memoria a corto plazo y el pobre procesamiento secuencial (recuerdan poco de lo que han leído). La escritura tampoco es correcta ya que, por la hipotonía, no tienen la fuerza necesaria en la mano al escribir. Tampoco son capaces de ordenar bien las partes del texto o las ideas que quieren expresar.

4.5.3. Trastorno de la alimentación

Este problema es el más característico del síndrome. Podemos encontrar una gran cantidad de titulares de periódicos que hacen referencia a esto: “Enfermedades raras: los niños que nunca paran de comer” (El País), “Síndrome de Prader-Willi: la enfermedad rara que transforma la comida en obsesión” (20 minutos), “Síndrome de Prader-Willi: la enfermedad del apetito insaciable” (RTVE), “El síndrome por el que Alonso no puede parar de comer” (El País) ...

Jennifer L. Miller (2011), junto con otros investigadores, describieron una serie de fases en la nutrición de las personas con síndrome de Prader-Willi.

En la primera fase (fase 0), prenatal, se observan una actividad disminuida del feto en el vientre materno en el 85% de los casos y bajo peso al nacer, en concreto entre un 15 y un 20% menos que sus hermanos sin síndrome.

La siguiente fase (fase 1ª), comprende la etapa desde el nacimiento hasta los 9 meses. En esta los niños tienen mucha dificultad para succionar la leche debido a la gravedad de la hipotonía. En muchos casos no pueden amamantarse, sino que hay que utilizar diferentes instrumentos de alimentación, como tubos nasales gástricos, tetinas anatómicas... Además, no muestran signos de tener hambre. De los 9 a los 25 meses ya no necesitan ayudas técnicas para comer y muestran un crecimiento apropiado según los percentiles.

A partir de los 2 años (fase 2^a) empieza a aumentar el peso del niño sin que haya un aparente aumento del apetito o de la ingesta calórica. Se puede observar que si siguen una dieta normal para un niño sin el síndrome empiezan a aumentar de peso rápidamente, pudiendo llegar a la obesidad. A los 3 o 4 años (fase 2b) su apetito empieza a ser desmesurado, piden comida continuamente porque sienten mucho hambre. Comen más que cualquier niño de su edad y se preocupan mucho por la comida. Los encargados del niño deben estar atentos porque son capaces de comer cosas de la basura o del suelo. Su alimentación debe ser estricta, ya que este síndrome es una de las causas más comunes de la obesidad de origen genético. Todos estos rasgos se agudizan a partir de los 8 años y se prolongan hasta la edad adulta (fase 3), los individuos nunca se sienten saciados, los padres tienen que esconder la comida, cerrar con llave los armarios... En este momento, pueden coger mucho peso si su alimentación no es supervisada. En la adolescencia se pueden dar muchas conductas disruptivas relacionadas con la alimentación.

La última fase se da a partir de la edad adulta (fase 4). Dependiendo del individuo el apetito seguirá siendo muy elevado, ser normal o, incluso, inferior al normal. Ya han aprendido a controlar la alimentación y el apetito. Hay muchos adultos con SPW que nunca llegan a esta fase (Miller, y otros, 2011).

4.5.4. Trastorno del sueño

Los individuos con SPW también tienen asociados trastornos del sueño, en concreto los relacionados con problemas respiratorios. No todos manifiestan los mismos problemas, ya que estos dependen de muchos factores, como la obesidad, el grado de tono muscular...

Debe considerarse realizar un estudio polisomnográfico para descartar alguno de los siguientes problemas (Rodríguez, Cuestas, & Leske, 2015):

- *Apneas obstructivas del sueño (SAOS)*

Son en las que, debido a que se relajan los músculos que sostienen tejidos blandos en la garganta, existe un impedimento para que el aire pase por la vía aérea. Su aparición se facilita debido a la hipertrofia amigdalina y adenoidea, el depósito de grasa y la hipotonía muscular.

Son las más predominantes en individuos de más de dos años.

- *Apneas centrales*

Trastorno en el que la respiración se detiene y vuelve a comenzar durante el sueño. Se debe a que el cerebro no envía las señales adecuadas a los músculos encargados de la respiración.

Las más habituales en niños de menos de dos años.

- *Hipoventilación alveolar*

La persona no hace las respiraciones adecuadas por minuto, por lo que la oxigenación no es buena.

El riesgo de sufrir alguno de estos trastornos aumenta al padecer obesidad severa, haber sufrido infecciones respiratorias... Se puede tratar haciendo programas de control de peso, la adenoamigdalectomía (extracción de las amígdalas) o la ventilación no invasiva. Además, el tratamiento con hormona del crecimiento en niños ayuda a mejorar los síntomas, ya que mejora la composición muscular y, por tanto, la capacidad y fuerza respiratoria.

Estos niños muestran somnolencia excesiva durante el día independientemente de que incrementen la duración del sueño o este sea bueno, por lo que se considera que es otra de las características del síndrome. También se observa una desorganización en la estructura del sueño, ocurriendo la fase de sueño REM (Rapid Eye Movement) al inicio. La latencia de sueño está reducida, lo que en casos normales se puede relacionar con problemas de respiración asociados al sueño, pero en el SPW no se relaciona con ello, sino que también se relaciona con la actividad anormal del hipotálamo (Nixon & Brouillette, 2002).

4.5.5. Problemas de conducta

Los problemas de comportamiento son otro rasgo característico de los individuos con SPW.

En edades tempranas casi no se observan berrinches, sin embargo, poco a poco irán apareciendo pequeñas rabietas. Entre los dos y cuatro años comienzan a ser más testarudos y su carácter empeora. Pueden ser muy egocéntricos, manipuladores, se irritan con facilidad y tienen conductas agresivas, tanto con otros como consigo mismos. También pueden tener dificultades para mantener relaciones sociales con los niños de su edad.

Según Rosell-Raga (2003), el origen de sus problemas sociales puede estar en su cognición social, ya que mientras una persona ordinaria adquiere la capacidad de interpretar la

comunicación y conducta de otras personas entre los 7 y 10 años, ellos no la alcanzan o lo hacen en la adolescencia. Un estudio apunta a que las personas este síndrome tienen dificultades para analizar las expresiones faciales e identificar las emociones en otras personas. Esto se suma al hecho de que tienen alterados los aspectos pragmáticos del lenguaje, por lo que no respetan los turnos de palabra, no escuchan, les resulta complicado comunicarse, no son espontáneos...

Tienen dificultades para comprender que cada persona tiene sus pensamientos y que pueden ser distintos a los suyos, por lo que son egocéntricos (Ainhoa Brantuas, 2019).

Rice y Einfeld (2015) señalan similitudes entre el comportamiento de las personas con SPW y los afectados por Trastorno del Espectro Autista.

Las personas con SPW tienen un mayor riesgo de sufrir trastornos afectivos y la causa podría ser un ARN nucleolar pequeño que está localizado en la región genética 15q11-q13, por lo que los niveles de serotonina podrían estar alterados (Rice & Einfeld, 2015).

Entre el 83 y 97% de las personas con SPW muestran rabietas que, comparadas con las de los niños, tienen un inicio tardío, son más severas, más largas y se prolongan hasta edades más avanzadas. Esto se debe a un retraso en el desarrollo emocional.

También son frecuentes las mentiras y el hurto (Martínez Perez, Muñoz-Ruata, & García García, 2010).

Estas alteraciones conductuales van ligadas a las características cognitivas de cada sujeto, pero también pueden relacionarse con factores ambientales (educación, familia, escuela...).

5. PROCEDIMIENTO Y DESARROLLO DE LA INTERVENCIÓN

5.1.METODOLOGÍA

Para el diseño y puesta en práctica de este programa de intervención socioemocional y conductual en un alumno con SPW se ha seguido una metodología basada en la investigación cualitativa, puesto que se trata de un estudio de caso que recopila datos a través de la interacción con personas del entorno del alumno.

Cuando hablamos de investigación cualitativa, nos referimos a investigar las características de una persona o grupo, en este caso del alumno con SPW. Este tipo de investigación localiza al observador en el entorno del sujeto estudiado. En las décadas de los

70 y 80, el estudio de caso tomó mucha importancia en la pedagogía como método para desarrollar investigaciones cualitativas (Durán, M.M., 2012).

Realizar las prácticas con un alumno de estas características me ha permitido observarle y diseñar una secuencia de actividades destinadas a él. Al poder implementarlo en un solo alumno, la muestra de estudio es poco significativa, por lo que se propone la metodología del estudio de caso como la técnica más razonable para conseguir los objetivos que se proponen en este trabajo.

5.2.FASES DE LA INVESTIGACIÓN

- Fase 1: Revisión y análisis bibliográfico

La primera fase ha consistido en la realización de una revisión bibliográfica sobre el síndrome de Prader-Willi.

- Fase 2: Observación, planteamiento y diseño de una propuesta de intervención

Tras haber observado al alumno en su clase y en el aula de PT, se ha planteado la realización de un programa de intervención a la tutora del niño, la PT del centro y sus padres. Una vez han dado su autorización para llevarlo a cabo, se ha empezado a hacer una observación del niño en el centro escolar, se han apuntado las rabietas que ha tenido y, a partir de ello, se ha elaborado un registro de conducta. La observación del alumno se ha realizado en su aula de referencia, en el aula de PT y en el patio, es decir, se han tenido en cuenta todos los contextos en los que se desenvuelve el niño en el colegio.

- Fase 3: Diseño e implementación del programa de intervención

En la tercera fase se han diseñado una serie de actividades según los comportamientos y necesidades socioemocionales que presenta el alumno. Estas actividades buscan ser lúdicas y dinámicas para que el alumno sienta atracción por ellas y mejore la identificación, comprensión, gestión y expresión de sus emociones y, por lo tanto, su relación con su entorno, más concretamente, con los niños de su edad.

- Fase 4: Evaluación del programa

La última fase comprende una evaluación del programa. Por un lado se evalúa el desarrollo de este, si han existido dificultades para su desarrollo o si se puede cambiar algo. Por otro, se evalúa la evolución del alumno, si ha cambiado su comportamiento, si las

relaciones con sus compañeros son mejores. Para evaluar al alumno de forma objetiva se utiliza el mismo registro de conducta que en la observación inicial, previa a la intervención.

5.3.PARTICIPANTE

El alumno es un niño de 9 años, al que al nacer se le diagnosticó hipotonía congénita, insuficiencia aortica y mitral leves y criptorquidia bilateral, llegando más tarde al diagnóstico final, el síndrome de Prader-Willi.

En el año 2014 (con 1 año) sufrió un episodio de ahogamiento con parada cardiorrespiratoria y se cree que quedaron secuelas cerebrales. Tiene una discapacidad reconocida del 35%. Al pasarle el WISC, los resultados fueron muy bajos, dando un CI de 51. En la ATDI se le categoriza como ACNEE con discapacidad intelectual ligera y discapacidad motórica. En el grupo secundario, se clasifica como DABRA, con un trastorno de la comunicación, más concretamente disartria.

Debido a la hipotonía y baja estatura, a los 4 años se le empezó a tratar con la hormona del crecimiento.

En la actualidad lleva un corsé para tratar la escoliosis, esto sumado a sus problemas motóricos hace que muestre torpeza al realizar actividades físicas. Debemos estar atentos a sus movimientos en clase porque se puede hacer daño al agacharse, sentarse...

Por sus problemas con la alimentación (hiperfagia) se recomienda que no coma en el comedor escolar y que la ingesta sea muy controlada.

Su lenguaje expresivo es bueno, aunque, por la hipotonía, muchas veces cuesta entender lo que dice, ya que habla en un volumen bajo y no articula de forma correcta todos los fonemas.

Su memoria a corto plazo no es buena, las instrucciones debemos dárselas de una en una, siendo estas sencillas. Si le damos instrucciones compuestas, no va a realizarlas de forma correcta.

En cuanto a las relaciones sociales del alumno, no tiene problemas para relacionarse con sus compañeros o con adultos. Es un niño muy abierto, simpático que entabla conversación con cualquier persona. Muestra problemas al respetar el turno de palabra y al respetar la distancia personal. En clase se levanta cuando quiere si necesita comentar algo a la profesora, independientemente de si esta está dando clase o hablando con alguien, no entiende que tiene que esperar.

El niño tiene rabietas de forma constante, aproximadamente una a la semana. Estas pueden ser bastante fuertes y duraderas. Es muy rígido así que cualquier cambio que no se espere puede ser el detonante de una de estas. Le gusta hacer lo que quiere en cada momento, por lo que decirle que no a algo también puede desencadenar problemas de conducta. No acepta las reglas y se muestra disconforme ante cualquier indicación del profesorado.

La familia del niño colabora con los profesores. Entienden los problemas que tiene éste y colaboran haciendo un registro de las rabietas que tiene en casa para que desde el colegio se pueda analizar cuáles son los antecedentes de estas. Controlan exhaustivamente su alimentación, así que es un niño que no tiene problemas de obesidad. A menudo pide almorzar antes, se ha acordado con la familia que se puede adelantar su almuerzo unos minutos, aunque hay que intentar que coma a la vez que sus compañeros.

Historia escolar y necesidades educativas especiales

El alumno repitió 2º de Educación Infantil. Ahora está cursando 3º de Educación Primaria. Este curso ha tenido una adaptación no significativa, aunque muestra muchas dificultades en todas las asignaturas. No va al mismo ritmo que sus compañeros y él es consciente de ello, lo que le hace que se sienta frustrado en muchas ocasiones.

En matemáticas muestra muchas dificultades. Sabe contar y escribir o leer los números hasta el 100, pero no entiende lo que significan. No sabe decir el anterior y posterior de un número. Solo sabe ordenarlos del 0 al 19. Necesita mucha ayuda para realizar problemas sencillos de sumas y restas, también para determinar qué operación debe hacer en cada tipo de ejercicio.

En lengua tiene un mejor nivel, ya que, aunque muy despacio, sabe leer y escribir. Necesita ayuda para comprender los enunciados y lo que tiene que hacer en los diferentes ejercicios. En el colegio no se da importancia al aspecto de la letra ya que por la hipotonía no tiene fuerza al escribir y no traza bien las letras.

Las necesidades educativas actuales del alumno son las siguientes:

- Dificultad para controlar las emociones: trabajar la inteligencia emocional.
- Las rabietas interfieren en el desarrollo de la clase y son muy habituales, necesita aprender a buscar otras maneras de canalizar su enfado.
- Trabajar el control de la ira.
- Mejorar las relaciones sociales con niños de su misma edad.

- Fomentar la tolerancia.
- No respeta los turnos de habla ni la distancia personal: trabajar los aspectos pragmáticos del lenguaje.
- Practicar la obediencia de instrucciones.
- No tiene adquiridos los hábitos de permanencia en el aula, se levanta cuando quiere, va a donde quiere, interrumpe las explicaciones de la profesora. Debe adquirir la rutina de clase.
- Debido a su rigidez mental, no deben cambiarse las rutinas y si se hace, hay que explicárselo con antelación y justificárselo.
- Trabajar la atención y concentración.
- Trabajar la comprensión de instrucciones o textos.
- Mejorar la memoria a corto plazo.
- Problemas en la articulación de fonemas, llegando a ser muy complicado entender lo que dice: trabajar el habla y la pronunciación.

Estas son algunas de las necesidades que presenta el niño y que se deben trabajar, sin embargo este programa solo se centra en los aspectos emocionales, sociales y conductuales.

5.4.CONTEXTUALIZACIÓN DEL COLEGIO

El colegio está situado en un barrio de Valladolid que cuenta con muchos servicios y de nivel económico y socio-cultural medio-alto. Es un colegio ordinario, aunque está adaptado a las necesidades especiales de diferentes discapacidades (motóricas, sensoriales e intelectuales) y cuenta con profesorado especialista de PT y AL. En cuanto a los espacios destinados a los alumnos con necesidades cuenta con dos aulas de Pedagogía Terapéutica, una de Audición y Lenguaje y sala de fisioterapia. El alumno se encuentra en un aula con otros 19 niños.

5.5.PROCEDIMIENTO Y DESARROLLO DE LAS SESIONES

5.5.1. Valoración inicial

Esta intervención tiene como objetivo modificar algunas conductas del alumno para intentar que sus relaciones en el aula sean mejores, evitar las rabietas y trabajar las emociones, tanto la expresión de las propias como la identificación de las ajenas. Para diseñar las actividades necesarias para conseguirlo vamos a hacer un seguimiento de las conductas disruptivas que tiene el alumno a partir de una tabla de análisis funcional de la conducta, en la que analizaremos los antecedentes, la conducta y las consecuencias.

Esta tabla se ha completado en las semanas previas al inicio de la intervención.

ANÁLISIS DE CONDUCTA			
Fecha	Antecedente	Conducta	Consecuencia
9/03/22	El alumno se encontraba en clase de música y la profesora le ha borrado una palabra que estaba mal escrita.	Ha comenzado a desafiar a la maestra, ha dicho que no iba a escribir más. Después, ha tirado el lápiz al suelo y ha empezado a gritar.	Tiempo fuera en el pasillo.
17/03/22	Una compañera le ha golpeado sin querer y le ha movido cuando estaba dibujando.	Ha golpeado a su compañera y le ha insultado. Cuando la profesora le ha llamado la atención, ha tirado el material que tenía en la mesa al suelo y ha empezado a llorar y gritar.	Tiempo fuera en el pasillo. Se ha levantado y ha arrancado carteles de las paredes, así que le han llevado al gimnasio, donde ha hecho lo mismo. Ha venido el orientador para intentar que se tranquilizara, pero ha mantenido la mala conducta hasta la llegada de sus padres.
23/03/22	Ha empezado en el recreo. El alumno estaba jugando mientras almorzada y se le ha caído el bocadillo.	Ha tirado el bocadillo de un compañero. Cuando hemos vuelto al aula seguía enfadado, no ha querido trabajar. Ha estado levantándose y cogiendo libros de lectura y material de sus compañeros. Cuando le	Hemos intentado no prestar atención a lo que estaba haciendo.

		he dicho que se sentara ha empezado a gritar.	
4/04/22	Un compañero le ha pintado con un rotulador la mano.	Se ha enfadado mucho, ha empezado a gritar.	Le hemos sacado al pasillo para que se tranquilizara. El AT ha estado supervisándole en todo momento.
4/04/22	Estaba siendo supervisado por el AT, mostrándose cada vez más enfadado.	Ha roto las dos patillas de las gafas, mientras miraba a los profesores. Después de romperlas se ha reído.	Hemos llamado al orientador, ha estado con él en el gimnasio intentando tranquilizarle.
19/04/22	Un compañero ha utilizado su sacapuntas.	Ha dejado de trabajar y ha empezado a gritar.	Ha pedido salir solo al pasillo para tranquilizarse.
26/04/22	Un compañero ha dicho una opinión diferente a la suya.	Ha dejado de hablar, no ha llegado a gritar.	Ha conseguido tranquilizarse solo y ha seguido trabando.
3/05/22	Ha hecho mal un ejercicio de matemáticas. La profesora lo ha borrado para que volviera a hacerlo.	Ha gritado y ha arrancado dos páginas del libro.	Tiempo fuera en el pasillo. Ha conseguido tranquilizarse y ha vuelto a entrar en el aula.

Tabla 2. Análisis funcional de la conducta. Elaboración propia.

Después de haber observado algunas conductas del alumno, se diseña una tabla con las que más muestra. Las valoraremos con una escala de tipo Likert, con la que contabilizaremos los puntos que suman las conductas. Esta tabla se rellenará antes de iniciar el programa (ver ANEXO I) y al finalizarlo para poder saber de forma objetiva si ha servido para que el alumno cambie su comportamiento.

REGISTRO DE CONDUCTAS				
Conducta	Nunca	Poco	A veces	Bastante

	(1)	(2)	(3)	(4)
Interrumpe a la profesora.				
Interrumpe a sus compañeros en el trabajo.				
Se levanta en momentos en los que tiene que estar sentado.				
Es vengativo.				
Se enfada fácilmente.				
No quiere hacer las actividades que no le gustan o le resultan complicadas.				
No tolera opiniones diferentes.				
Tiene comportamientos agresivos en las rabietas.				
Intenta salirse con la suya.				
Manipula a las personas para conseguir lo que quiere.				
Chilla.				
Golpea.				
Rompe objetos.				
Tira las cosas del pupitre.				
Insulta.				
Dice palabrotas.				

Tabla 3. Registro de conductas. Elaboración propia.

5.5.2. Objetivos

Objetivo principal: aprender a regular las emociones para poder evitar la aparición de una rabieta.

Objetivos específicos:

- Expresar los sentimientos y emociones de forma oral.
- Entender sus emociones y las de los demás.
- Expresar emociones de formas diversas.
- Ampliar el vocabulario relacionado con las emociones.
- Resolver conflictos de forma efectiva y con control.
- Desarrollar la empatía.

- Respetar las opiniones de los compañeros.
- Gestionar de forma positiva las emociones negativas.
- Controlar las rabietas.
- Aprender técnicas que le ayuden a relajarse.
- Adquirir una rutina y hábitos de clase.

5.5.3. Técnicas de modificación de conducta, metodología de trabajo en el aula, pautas de intervención y recursos

Para tratar de modificar la conducta del alumno llevaremos a cabo diferentes técnicas y metodologías:

- **Técnicas de modificación de conducta:**

- *Tiempo fuera*

Aislar al niño en un lugar donde no tenga estímulos después de haber mostrado una conducta que queremos que disminuya o desaparezca. Debe tener una duración de un minuto por año de edad. Hay que cronometrarlo, si en algún momento el niño abandona el lugar en el que debe estar se para el reloj hasta que el niño vuelva a mostrar la conducta correcta y luego se sigue hasta que acabe el tiempo.

- *Refuerzo positivo*

Elogiar los comportamientos que queremos que se den con más frecuencia. Tienen que ser conductas muy concretas. Podemos utilizar pequeños premios.

- *Economía de fichas*

Sistema motivacional que busca aumentar o crear buenas conductas. En el caso de nuestro programa va a hacer un circuito de mejora de conducta que el alumno tendrá que rellenar con 15 pegatinas. Podrá obtenerlas mostrando buenas conductas en el aula y control de las emociones. Cada vez que consiga rellenar el circuito de 15 pegatinas obtendrá un premio que se ha acordado con él previamente, una partida de SuperSix con la profesora.

- *Extinción*

Consiste en dejar de prestar atención a comportamientos (no mirar, no reñir, actuar como si no pasara nada...). En un principio la conducta puede aumentar sus frecuencias, sin embargo con el paso del tiempo se observará la disminución de esta.

- Modelado

Dar a la persona un modelo de comportamiento para que pueda observarlo y copiarlo, adquiriendo nuevas conductas y eliminando respuestas que no son adecuadas.

- *Técnica de la tortuga*

Método de autocontrol de los impulsos que se basa en una técnica cuyos autores son Marlene Schneider y Arthur Robin (1990). Consiste en que el alumno se esconda entre sus brazos cuando tenga miedo o estrés, como si fuera una tortuga con su caparazón.

- *Rincón de calma*

Vamos a preparar un rincón en el aula en el que el niño tenga objetos con los que pueda relajarse. Tendrá el termómetro de las emociones que construimos en una de las sesiones, el resumen de la técnica de la tortuga, folios y pinturas para poder dibujar y algunos puzles.

- **Estrategias metodológicas:**

Para el diseño del presente programa se han tenido en cuenta las siguientes metodologías:

- *Gamificación*

Técnica basada en el juego que tiene el objetivo de motivar al alumno y obtener mejores resultados. Esta técnica está presente cuando utilizamos circuitos de mejora de conducta con pegatinas y la obtención de premios. En este caso el alumno no compite con otros compañeros, sino que tiene el desafío de superar sus problemas de conducta.

- *Roleplaying*

Técnica con la que se ponen en práctica situaciones que los alumnos se pueden encontrar en su vida diaria y cada participante debe representar un rol. Se ponen en práctica la creatividad, la toma de decisiones, la empatía o el pensamiento crítico.

- *Aprendizaje cooperativo.*

En algunas de las sesiones, se agruparán a los alumnos para realizar actividades. El objetivo es que los niños aprendan juntos.

- **Pautas de intervención:**

Además de las técnicas y metodologías anteriores, se establecen una serie de pautas para mejorar el comportamiento en el aula:

- Acordar una señal con el niño para que recuerde las normas.
- Evitar los cambios, proporcionar al niño un entorno estructurado y decirle qué se va a hacer en cada momento.
- Hacer un resumen de las normas al empezar las clases.
- Ofrecer las normas del aula en forma de pictograma y que estén en un lugar visible.
- Proporcionar una organización visual de tiempo.
- Dar espacio al alumno para que pueda relajarse cuando lo necesite.
- Después de una rabieta hay que mostrarle apoyo, hablar sobre sus emociones y hacerle ver que hay otras formas de desahogarse.
- Concienciar a los compañeros sobre las características del alumno.
- Evitar ruidos fuertes en el aula ya que una de sus características es la hipersensibilidad auditiva.
- Si tiene una rabieta, evitar la estimulación, es mejor dejarle tranquilo para que pueda relajarse.
- No puede comer alimentos que no traiga de su casa, su dieta la controlan exclusivamente sus padres.

- **Recursos personales, materiales y organizativos:**

Para el desarrollo del programa se han tenido que utilizar recursos de distintos tipos:

- *Personales*

El programa de intervención lo he puesto en práctica como alumna de prácticas con ayuda de la tutora del niño con SPW y con la profesora de PT del centro, que también tiene sesiones con este alumno.

- *Materiales*

Tabla de análisis funcional de la conducta, tabla de registro de conductas, circuitos de mejora de conducta y todos aquellos materiales especificados en cada una de las actividades.

- *Organizativos*

La mayoría de las sesiones se desarrollarán en el aula de PT, pero algunas se harán en el aula de referencia del niño, otras en el patio y, en alguna ocasión, se trabajará en el aula de informática.

5.5.4. Coordinación del profesorado

Antes de empezar a diseñar el programa, me reuní con la tutora del alumno y la PT del centro para comentar lo que quería hacer y cuáles eran los objetivos. Al parecerles bien la ejecución de la intervención, pidieron consentimiento a los padres del niño, quienes también la aprobaron.

La siguiente reunión fue para hablar de la observación que había realizado, qué comportamientos me habían llamado la atención y enseñarles el registro de conductas, a partir del cual comencé a diseñar las actividades del programa.

Una vez tuve diseñadas las primeras sesiones volvimos a reunirnos para hablar sobre cuándo iba a comenzar el programa y decidimos que fuera a la vuelta de las vacaciones de Semana Santa.

El 18 de abril comenzó la intervención, utilizando el horario de la clase de PT. A partir de este día mantuvimos reuniones formales, pero también hablamos sobre las dificultades y los progresos en el recreo. Su tutora me comentaba si observaba mejoras y si el niño se sentía bien con las actividades.

5.5.5. Cronograma

El programa se va a desarrollar en el tercer trimestre del curso, en concreto hasta que termine mi periodo de prácticas. Teniendo en cuenta las semanas que quedan, tendrá que comenzar el lunes 18 de abril y se desarrollará durante tres días a la semana (lunes, miércoles y viernes) hasta que termine el programa.

SEMANA	LUNES	MARTES	MIÉRCOLES	JUEVES	VIERNES
18 ABRIL - 24 ABRIL	I		II		III
25 ABRIL - 1 MAYO	IV		V		VI
2 MAYO - 8MAYO			VII		VIII
9 MAYO - 15 MAYO	IX		X		
16 MAYO - 22 MAYO	XI		XII		XIII

SESIONES DEL PROGRAMA

NO HAY CLASE

5.5.6. Desarrollo de las sesiones

A partir del análisis funcional de conducta, hemos tenido en cuenta las causas que desencadenaban las rabietas, cómo se manifestaban y qué ocurría después, para establecer unos objetivos a lograr y plantear el siguiente programa.

La intervención consta de dos bloques. La primera actividad no forma parte de ninguno de los bloques porque es introductoria. El primer bloque engloba siete actividades centradas en el trabajo de la inteligencia emocional, con actividades dedicadas a la gestión y expresión de las propias emociones y a la identificación de las emociones ajenas. También se trabaja la mejora de la autoestima, ya que muchas veces está ligada a los problemas de conducta. El segundo bloque consta de cinco sesiones que tratan de trabajar la conducta.

La mayoría de las actividades son lúdicas con el objetivo de que el alumno se sienta atraído por ellas y los aprendizajes sean significativos. Las sesiones son individuales, excepto en el caso de cuatro actividades, que se realizarán con todos los compañeros de su clase.

SESIÓN 1: INTRODUCIMOS EL PROGRAMA	
En esta se va a explicar al niño en qué consisten las actividades que se quieren llevar a cabo y cuál es el propósito de ellas.	
El niño va a disponer de dos circuitos para mejorar la conducta, uno para el programa y otro que va a estar en clase. Estos los va a poder completar con las pegatinas que el niño decida. El primero lo va a completar según vaya haciendo las actividades que se realicen en estas sesiones. Para conseguir las pegatinas del segundo tendrá que aprender a gestionar sus emociones, ya que se le darán cuando consiga evitar que aparezca una rabieta o cuando muestre buenas conductas. Si consigue la pegatina de la sesión, podrá jugar una partida de SuperSix, su juego favorito. Cuando consiga rellenar el circuito podrá elegir entre diferentes premios.	
Duración	30 minutos
Material	Circuitos de mejora de conducta (ver ANEXO II), pegatinas.

BLOQUE I: SESIONES DEDICADAS A LAS EMOCIONES.

SESIÓN 2: CONSTRUIMOS UN TERMÓMETRO DE LAS EMOCIONES	
Objetivos	<ul style="list-style-type: none">- Identificar las emociones propias.- Expresar las emociones y sentimientos.

	<ul style="list-style-type: none"> - Ampliar el vocabulario sobre emociones - Utilizar el termómetro de las emociones.
<p>En esta actividad se va a ayudar al niño a construir su propio termómetro de las emociones. Se utilizarán los dibujos que él elija, además de una escala de colores. Una vez esté hecho se le va a explicar para qué sirve y cómo usarlo.</p> <p>También se le puede preguntar si se acuerda de la última vez que ha tenido una rabieta, si dice que sí, tendrá que señalar en qué parte del termómetro se encontraba y en cuál se encuentra ahora.</p> <p>Otras preguntas: ¿cómo te sientes cuando tienes una rabieta?, ¿cómo prefieres sentirte?, ¿conoces alguna forma de relajarte? ...</p>	
Duración	60 minutos
Materiales	Cartulinas de colores, fotocopias de los dibujos que elija el niño, pegamento y tijeras.
Resultados	El alumno muestra interés por el programa. Ha dado tiempo a construir el termómetro (ver ANEXO III) y a explicar cómo se utiliza. El alumno lo ha entendido bien y lo ha llevado a su clase para poder utilizarlo cuando lo necesite.

SESIÓN 3: DICCIONARIO DE EMOCIONES	
Objetivos	<ul style="list-style-type: none"> - Ampliar el vocabulario sobre emociones. - Identificar emociones.
<p>Se va a crear un pequeño diccionario en el que se traten conceptos sobre emociones. Para empezar, se visualizará el vídeo “Del revés: las emociones básicas”. A partir de este, el niño tendrá que decir qué emociones aparecen y cómo describiría con sus palabras cada una de ellas. Después, se utilizará una hoja para cada emoción, escribirá el nombre de la emoción en grande y una definición elaborada por él mismo con ayuda de la profesora. A continuación, en la sala de ordenadores buscará imágenes en las que aparezca representada dicha emoción, las que seleccione se imprimirán para que las pegue en el diccionario.</p>	
Duración	60 minutos
Materiales	Cartulinas, folios, tijeras, pegamento, rotuladores, pinturas, ordenador, impresora.

Resultados	El alumno ya había visto la película de Inside Out, así que le ha resultado conocido el fragmento. Al trabajar con una película de dibujos animados se ha sentido motivado a realizar la actividad. Ha dado tiempo a completar el diccionario con estas emociones, aunque ha necesitado mucha ayuda para definir las. Se observan dificultades para expresar lo que quiere decir.
------------	---

SESIÓN 4: SEGUIMOS CON EL DICCIONARIO	
Objetivos	<ul style="list-style-type: none"> - Ampliar el vocabulario sobre emociones. - Identificar emociones.
<p>En la última sesión se empezó a construir el diccionario de emociones. En concreto se trabajaron la alegría, la tristeza, el miedo, el asco y la ira, se describieron y el alumno insertó imágenes en las que se representaran estas emociones. Hoy se continuará esta actividad. El alumno tendrá que escribir en cada página una situación en la que recuerde haber sentido estas cinco emociones y cómo se sintió.</p> <p>Después, ampliará el diccionario con otras emociones.</p>	
Duración	60 minutos
Materiales	Diccionario de emociones, pinturas, folios, tijeras, pegamento.
Resultados	Se observan muchas dificultades a la hora de identificar y nombrar emociones. Necesita mucha ayuda de la maestra para pensar en ellas, da igual que se le haga una representación de las mismas, ya que tampoco conoce la forma de nombrarlas.

SESIÓN 5: DIBUJAMOS EMOCIONES	
Objetivos	<ul style="list-style-type: none"> - Trabajar las emociones. - Expresar emociones. - Fomentar la creatividad.
<p>El niño lanzará un dado en el que en cada cara aparece una emoción distinta. Tendrá que representar la emoción que salga utilizando su cuerpo. La representación es libre, así que podrá utilizar solo su cara o todo el cuerpo. Después tendrá que hacer lo mismo delante de un espejo y decir qué ve, qué siente y si le gusta o no. También tendrá que dibujar la emoción en un folio.</p>	

Estos dibujos se incluirán en el diccionario de las emociones.	
En esta sesión también se le puede explicar que el dibujo puede ser un recurso para gestionar las emociones y que si en algún momento quiere utilizarlo solo tendrá que comunicárselo a los docentes.	
Duración	60 minutos
Materiales	Espejo, folios, pinturas, dado de emociones (ver ANEXO IV).
Resultados	Al principio no se le ocurría cómo representar las emociones, al cabo de un rato ha empezado a dibujar garabatos de diferentes colores, relacionando el enfado con el color rojo, la alegría con el amarillo y el miedo con el negro.

SESIÓN 6: DIBUJAMOS LA MÚSICA	
Objetivos	<ul style="list-style-type: none"> - Trabajar las emociones. - Expresar emociones. - Relacionar las emociones con la música. - Identificar emociones ajenas. - Fomentar la creatividad.
<p>La profesora elegirá varias canciones que evoquen distintas emociones. El niño tendrá papel y lápiz a su disposición y cuando escuche cada canción tendrá que escribir qué emociones le transmite y dibujarlas como considere.</p> <p>Estos dibujos también se incluirán en el diccionario de las emociones.</p>	
Duración	60 minutos
Materiales	Folios, pinturas y altavoz.
Resultados	Algunas canciones no le han transmitido ninguna emoción, sí que ha sabido diferenciar cuando alguna era más triste o más alegre. Se ha animado a decir canciones que le gusta escuchar cuando está contento, triste y enfadado.

SESIÓN 7: NOS DECIMOS COSAS BONITAS	
Objetivos	<ul style="list-style-type: none"> - Mejorar el autoconcepto. - Fomentar las buenas relaciones entre compañeros. - Expresar sentimientos.

<p>Esta actividad se desarrollará en la clase de referencia del alumno con todos sus compañeros. Previamente la profesora ha preparado un mural con una foto de cada niño de la clase. La profesora reparte a cada niño 20 post-it (uno por cada niño). En estos tendrán que poner adjetivos u otras cosas positivas que piensan de sus compañeros, las irán pegando alrededor de cada foto.</p>	
Duración	60 minutos
Materiales	Mural con fotos y post-it.
Resultados	Ha sido una actividad positiva para todos los alumnos, sin embargo el niño con SPW ha sorprendido especialmente. Ha estado sonriendo toda la sesión, ha sido cariñoso con sus compañeros y la profesora, sus compañeros han dicho cosas muy bonitas sobre él, pero él también ha expresado cosas positivas sobre ellos.

SESIÓN 8: TEATRILLO DE LAS EMOCIONES	
Objetivos	<ul style="list-style-type: none"> - Trabajar las emociones. - Expresar emociones. - Identificar emociones ajenas. - Fomentar la creatividad.
<p>Es la última sesión dedicada a las emociones. La profesora lleva a la sesión marionetas (4-6) y dos dados, en uno aparecen escritas diferentes emociones y en el otro lugares. En la primera parte de la sesión (30 minutos), el niño debe tirar cada dado dos o tres veces e inventar una historia en la que aparezcan las emociones y lugares que han salido al tirar el dado. Después la representará con las marionetas.</p> <p>En la segunda parte (30 minutos), será la profesora quien represente una historia con las marionetas. El niño tendrá que identificar las emociones que estén presentes en la historia.</p> <p>Esta sesión servirá de repaso de las sesiones anteriores, ya que el niño tendrá que expresar emociones y también identificarlas.</p>	
Duración	60 minutos
Materiales	Dados con emociones y lugares (ver ANEXO V), marionetas o muñecos (ver ANEXO VI).

Resultados	Al principio le ha costado entender de qué trataba el juego, sin embargo, una vez lo ha comprendido se le ha dado muy bien y lo ha disfrutado. Ya se observa una mejora, identifica más emociones y las representa correctamente.
------------	---

BLOQUE II: SESIONES DEDICADAS A LA CONDUCTA.

SESIÓN 9: LAS TARJETAS	
Objetivos	<ul style="list-style-type: none"> - Comprender cuáles son las malas conductas. - Comprender cuáles son las buenas conductas. - Aprender hábitos del aula.
<p>Es la primera sesión dedicada a la modificación de la conducta. En ella se va a hablar con el niño sobre las conductas que tiene que cambiar. Se tendrá en cuenta lo que él opine, pero también la observación que se ha llevado a cabo en el aula y el análisis de conducta. Con el ordenador se diseña un mural en el que aparezca una parte verde y una roja. En la verde aparecerán aquellas conductas que son correctas del niño o que debe adquirir y en la roja las que se tienen que modificar. Por otro lado, se hacen unas tarjetas rojas y verdes para sus compañeros y para la profesora. Cuando el alumno muestre una mala conducta frente a alguien, quien esté con él deberá sacar una tarjeta roja, del mismo modo, si la conducta es buena se sacará una tarjeta verde.</p> <p>El material se preparará de forma individual con el alumno, pero la actividad se realizará en su aula de referencia con sus compañeros. El mural estará impreso para que el alumno lo tenga a la vista.</p>	
Duración	60 minutos (preparación de los materiales) La actividad durará el tiempo que dure el programa.
Materiales	Ordenador, impresora, cartulinas roja y verde, tijeras. Cuando esté hecho: murales (ver ANEXO VII) y tarjetas (ver ANEXO VIII).
Resultados	Le ha gustado la idea de que más gente le diga qué le parecen sus conductas porque dice que hay veces en las que no sabe si está haciendo algo bien o mal.

SESIÓN 10: TORTUGAS

Objetivos	<ul style="list-style-type: none">- Controlar la ira.- Analizar situaciones y responder con control.- Resolver conflictos.- Aprender técnicas de relajación.
<p>Primero, se hace una lectura del cuento de “La Tortuga” y se comenta con el alumno. Después, se pondrán ejemplos de las situaciones que se han ido dando en el aula y por las que ha tenido las rabietas. Se le preguntará si cree que se pueden solucionar estos conflictos sin llegar a la pataleta.</p> <p>En la segunda parte de la sesión, se le enseñará la técnica de la tortuga, la cual consiste en enseñar al niño a imaginarse que es una tortuga y esconderse en su caparazón imaginario cuando crea que no puede contener las emociones. El objetivo es que cuando el niño se esté enfadando, el adulto que se encuentre con él le diga la palabra “tortuga”, se encoja y esconda su cabeza entre sus brazos, así se relajará.</p> <p>Es una técnica que requiere de práctica hasta que el niño la interiorice y funcione correctamente. Se le dará impreso un resumen de los pasos a seguir para que lo tenga en clase y pueda recordarlos (ver ANEXO IX).</p>	
Duración	60 minutos
Materiales	Cuento de la tortuga Pepe (ver ANEXO X).
Resultados	Ha dado tiempo a leer el cuento y comentarlo. La técnica se ha podido practicar en tres ocasiones, no es suficiente, se comunicará a los padres que la pongan en práctica en casa.

SESIÓN 11: JUGAMOS TODOS JUNTOS

Objetivos	<ul style="list-style-type: none">- Controlar la frustración.- Aprender a perder.
<p>Esta sesión se va a llevar a cabo con sus compañeros de clase. Jugarán a al semáforo y al juego de las sillas. El primer juego consiste en que la profesora se ponga en un extremo del patio y los niños en el otro, cuando diga luz verde estos caminarán y cuando diga luz roja pararán. Los que no paren quedarán eliminados. El segundo consiste en que los niños hagan un corro alrededor de unas sillas (una menos que niños), cuando pare la música tendrán que sentarse, el que se quede sin silla quedará eliminado.</p>	

Si consigue no enfadarse al perder, conseguirá una pegatina del circuito y, por lo tanto, una partida de su juego favorito.	
Duración	40 minutos
Materiales	Sillas y altavoz.
Resultados	Ha dado tiempo a jugar cuatro veces a cada juego. El alumno ha estado muy cerca de ganar una de las veces, pero al final no lo ha conseguido. En la primera partida se ha enfadado y casi deja de jugar, pero ha recapacitado, ha pedido perdón y ha seguido. Se lo ha pasado muy bien y, aunque se ha enfadado una vez, ha podido jugar al SuperSix.

SESIÓN 12: SIGO INSTRUCCIONES	
Objetivos	<ul style="list-style-type: none"> - Entender instrucciones. - Trabajar la obediencia.
En esta sesión, la profesora ha preparado una ficha en la que aparecen una serie de instrucciones. El alumno tiene que leerlas y hacer lo que dicen. Son instrucciones muy sencillas, aunque alguna contiene dos seguidas, así que es importante que entienda bien el juego y esté atento.	
Duración	30 minutos
Materiales	Ficha de instrucciones (ver ANEXO XI)
Resultados	El alumno ha necesitado ayuda para leerlas y le ha costado entender que después de leer la instrucción tenía que llevarla a cabo. En las instrucciones compuestas por dos, ha mostrado dificultades para recordar qué tenía que hacer y solo ha realizado una de ellas.

SESIÓN 13: ¿QUÉ HARÍAMOS NOSOTROS?	
Objetivos	<ul style="list-style-type: none"> - Analizar problemas y plantear una solución. - Trabajar las emociones.
La actividad consiste en un roleplaying en el que va a participar toda la clase. Se divide a los 20 alumnos en 5 grupos de 4. A cada grupo se les va a explicar una situación y ellos tendrán que interpretar cómo responderían a ella.	

- Situación 1: un niño me quita el bocadillo.
- Situación 2: una compañera me da un codazo sin querer.
- Situación 3: la profesora me dice que borre un ejercicio porque lo tengo mal.
- Situación 4: me caigo y me hago daño.
- Situación 5: alguien dice algo con lo que no estoy de acuerdo.

Con la ayuda de la profesora plantearán la situación y cómo interpretarla. Después la representarán delante de sus compañeros. Al final de cada representación se hará un pequeño debate en el que todos los que lo han observado den su opinión sobre la actuación de sus compañeros (¿habrían hecho ellos lo mismo?, ¿se puede reaccionar de otra forma?, ¿han reaccionado de forma distinta si alguna vez han estado en una situación similar?).

Duración	60 minutos
Materiales	Lo que los niños quieran utilizar del material y mobiliario de la clase.
Resultados	El alumno ha trabajado muy bien con su grupo y ha aportado ideas, pero también escuchado y respetado las de sus compañeros.

5.5.7. Evaluación del programa

El programa se ha evaluado mediante la observación directa durante las sesiones en las que se desarrolle, pero también se ha observado el comportamiento del alumno en otras clases y, en general, en el colegio. También se han tenido en cuenta las informaciones que nos han transmitido los profesores del niño, su tutora y la PT. Su tutora, al tener comunicación constante con sus padres, también nos informará sobre los comportamientos que muestre el niño en casa.

Las conductas se medirán al final del programa con el mismo registro de conducta que se utilizó antes de iniciar la intervención y se compararán los resultados de los dos.

Datos cuantitativos comparativos de la pre y postevaluación: en el primer registro obtuvo una puntuación de 50 puntos, en el segundo la puntuación fue de 30, significativamente menor al primero. Teniendo estos datos en cuenta y la observación de la maestra, podemos decir que el alumno ha mejorado notablemente su conducta. Aunque en ocasiones sigue teniendo rabietas, estas son cortas y ha aprendido a regularlas con las diferentes técnicas que le hemos enseñado. Sus padres también han notado mejoras en su comportamiento en casa.

6. CONCLUSIONES

El presente trabajo ha consistido en la realización de una revisión bibliográfica sobre el Síndrome de Prader-Willi y, posteriormente, el diseño de un programa de intervención socioemocional basándonos en un alumno real.

Tras haber trabajado con este niño en las prácticas me he dado cuenta de la gran importancia que tiene el trabajo de los aspectos emocionales en todo el alumnado, pero especialmente en aquellos niños que tienen dificultades para gestionar sus sentimientos. Tener un alumno de estas características en un aula ordinaria puede ser difícil, pero es fundamental que, como cualquier otro niño, se relacione con personas de su misma edad. También es importante para sus compañeros trabajar con un niño de sus características ya que aprenden a ser más empáticos y pacientes. Es cierto, que la presencia de alumnos de estas características no es posible en todos los centros educativos ya que no todos tienen la suerte de tener tanto personal especializado que pueda acompañar a la tutora en el aula.

Haber trabajado con este niño me ha dado la oportunidad de experimentar la labor de una maestra de Educación Especial. He podido trabajar con el alumno de manera individual en el aula PT, pero también he experimentado esta misma labor con su grupo de referencia, lo que me ha permitido aprender mucho. Lo más complicado ha sido diseñar y elegir aquellas actividades que fueran a ser útiles para el aprendizaje del niño y planificar cuándo llevarlas a cabo, ya que solo he tenido 13 sesiones con el alumno para dedicar a esta programación.

Por otro lado, me he dado cuenta de la poca información que existe sobre esta enfermedad rara, sobre todo en términos educativos, ya que la mayoría de los artículos que he consultado son publicaciones médicas. Esto es preocupante, ya que para poder atender las necesidades de este alumno adecuadamente se necesita que sus maestros tengan a su alcance esta información y pautas para trabajar con él.

He aprendido mucho acerca de este síndrome tan complejo y he disfrutado de trabajar con este alumno. Me encantaría volver a coincidir con alumnos así en el futuro, ya que, aunque me ha parecido una labor complicada, ha sido gratificante ver sus avances y lo bien que se sentía al ver que lo que hacíamos tenía resultados.

BIBLIOGRAFÍA

Adelantado Renau, M. & Sánchez Gómez, M. (2019). El termómetro emocional: una herramienta educativa para facilitar la comprensión de emociones. *Publicaciones didácticas. 1 (105), 301-305.*

Asociación Catalana del Síndrome de Prader-Willi (ACSPW) (2019). *Síndrome de Prader-Willi. Guía escolar.*

Albert, M. (1999). Características psicológicas y su impacto sobre la conducta. En M. Albert, *El Síndrome de Prader-Willi: guía para familias y profesionales* (109-115). Madrid, España: Ministerio de Trabajo y Asuntos Sociales.

Albert, M. (1999). Técnicas de modificación de conducta. En M. Albert, *El Síndrome de Prader-Willi: guía para familias y profesionales* (109-115). Madrid, España: Ministerio de Trabajo y Asuntos Sociales.

Borges Cauich, R., Dzul Hernández, J., Rodríguez Huchim, M., Pérez Correa, G., & Méndez Domínguez, N. (2018). Manifestaciones clínicas asociadas al síndrome de Prader-Willi. *Revista Biomédica, 30(1), 13-22.* Recuperado de: <http://www.scielo.org.mx/pdf/revbiomed/v30n1/2007-8447-revbiomed-30-01-13.pdf>

Cano del Águila, B., Ortiz Movilla, R., Iglesias Escalera, G., Martínez Badás, I. (2017). Síndrome de Prader-Willi: diagnóstico en el periodo neonatal (151-156). *Revista Pediátrica de Atención Primaria.*

Carbajal-Rodríguez, L. (2015). Enfermedades raras. *Revista Mexicana de Pediatría, 82(6), 207-210.* Recuperado de: <https://www.medigraphic.com/pdfs/pediat/sp-2015/sp156f.pdf>

Cores, N. (23 de abril de 2022). Síndrome de Prader-Willi: la enfermedad rara que transforma la comida en obsesión. *20 minutos.* Recuperado de: <http://www.20minutos.es/salud/medicina/síndrome-prader-willi-enfermedad-transforma-comida-obsesion-4989040/>

Dueñas Buey, M. L. (2002). Importancia de la inteligencia emocional: un nuevo reto para la orientación educativa. *Educación XXI, volumen 5, 77-96.* Recuperado de <http://e->

spacio.uned.es/fez/eserv/bibliuned:EducacionXXI-2BB75B2C-720F-A542-4DCE-43297DDB55B7/Documento.pdf

Durán, M.M. (2012). El estudio de caso en la investigación cualitativa. Revista Nacional de Administración, volumen 3, 121-134. Recuperado de <https://revistas.uned.ac.cr/index.php/rna/article/view/477/372>

García, C. (25 de octubre de 2017). Enfermedades raras: los niños que nunca paran de comer. *El País*. Recuperado de: https://elpais.com/elpais/2017/10/24/mamas_papas/1508841238_429283.html#:~:text=Se%20llama%20S%C3%ADndrome%20de%20Prader,sin%20enfermedad%20comiendo%20lo%20mismo&text=Con%20tan%20solo%2010%20meses,con%20m%C3%A1s%20peso%20del%20mundo

Goleman, D. (1996). *La inteligencia emocional. Por qué es más importante que el coeficiente intelectual*. Barcelona, España: Kairós.

González Muñoz, D. (1999). Comunicación, lenguaje y habla en el SPW. En M. Albert, *El Síndrome de Prader-Willi: guía para familias y profesionales* (109-115). Madrid, España: Ministerio de Trabajo y Asuntos Sociales.

Jarque, J. (2015, 12 de abril). Circuitos de pegatinas para mejorar la conducta- Familia y cole. Recuperado de: <https://familiaycole.com/2015/04/12/circuitos-de-pegatinas-para-mejorar-la-conducta/>

Miller, J. & Angulo, M. (2013). An open-label pilot study of N-acetylcysteine for skin-picking in Prader-Willi syndrome. *American Journal of Medical Genetics*, 421-424.

Miller, J., Lynn, C., Driscoll, D., Goldstone, A., Gold, J.-A., Kimonis, V., . . . Driscoll, D. (2011). Nutritional Phases in Prader-Willi Syndrome. *American Journal of Medical Genetics*, 1040-1049.

Moran Breña, C. (3 de abril de 2017). El síndrome por el que Alonso no puede parar de comer. *El País*. Recuperado de: https://elpais.com/politica/2017/04/02/diario_de_espana/1491166123_784577.html

Nixon, G., & Brouillette, R. (2002). Sleep and Breathing in Prader-Willi Syndrome. *Pediatric Pulmonology*, volumen 34, 209-217. Recuperado de: <https://onlinelibrary.wiley.com/doi/pdf/10.1002/ppul.10152>

Orientación Andújar (2020, 2 de abril). Datos para inventar historias fantásticas. Recuperado de: <https://www.orientacionandujar.es/2020/04/02/dados-para-inventar-historias-fantasticas/>

OrientaPro Plataforma de orientación laboral (4 de febrero de 2018). Del Revés-Las emociones básicas [Vídeo]. Youtube. <https://www.youtube.com/watch?v=-K-J2pW-kXw&t=130s>

Poyatos, D. (2004). *Diagnóstico citogenético y molecular de los síndromes de PraderWilli y Angelman* [Tesis doctoral, Universidad de Barcelona]. Recuperado de: <https://www.tesisenred.net/handle/10803/3762#page=1>

Ramon-Krauel, M. (2018). Síndrome de Prader-Willi. *Revista Española de Endocrinología Pediátrica*, 31-36. Recuperado de: <https://www.endocrinologiapediatrica.org/revistas/P1-E27/P1-E27-S1670-A485.pdf>

Red Cenit: Centros de Desarrollo Cognitivo (2019, 5 de febrero). Reducir gritos y rabietas con la técnica de modificación de conducta de las tarjetas.

Rice, L., & Einfeld, S. (2015). Cognitive and behavioural aspects of Prader-Willi syndrome. *Current Opinion in Psychiatry*, 102-106.

Rodríguez, H., Cuestas, G., & Leske, V. (2015). Manifestaciones otorrinolaringológicas del síndrome de Prader-Willi. *Revista FASO*, 11-13.

Rosell-Raga, L. (2003). Fenotipos conductuales en el síndrome de Prader-Willi. *Revista de Neurología*, 153-157. Recuperado de: https://www.sindromepraederwilli.org/wp-content/uploads/2021/04/SPW_fenotipos_conductuales_L_Rosell.pdf

Ybarra Huesa, J. (1999). Síndrome de Prader-Willi: aspectos generales. En M. Albert, *El Síndrome de Prader-Willi: guía para familias y profesionales* (109-115). Madrid, España: Ministerio de Trabajo y Asuntos Sociales.

Yturriaga, R. (2010). Síndrome de Prader-Willi. *Revista Española Endocrinología Pediátrica*, 71-73. Recuperado de: <https://www.endocrinologiapediatrica.org/revistas/P1-E1/P1-E1-S13-A15.pdf>

ANEXOS

ANEXO I: REGISTRO DE CONDUCTAS I

REGISTRO DE CONDUCTAS				
Conducta	Nunca (1)	Poco (2)	A veces (3)	Bastante (4)
Interrumpe a la profesora.				X
Interrumpe a sus compañeros en el trabajo.			X	
Se levanta en momentos en los que tiene que estar sentado.				X
Es vengativo.			X	
Se enfada fácilmente.				X
No quiere hacer las actividades que no le gustan o le resultan complicadas.			X	
No tolera opiniones diferentes.		X		
Tiene comportamientos agresivos en las rabietas.			X	
Intenta salirse con la suya.			X	
Manipula a las personas para conseguir lo que quiere.			X	
Chilla.				X
Golpea.			X	
Rompe objetos.		X		
Tira las cosas del pupitre.				X
Insulta.			X	
Dice palabrotas.		X		

ANEXO II: CIRCUITOS DE MEJORA DE CONDUCTA

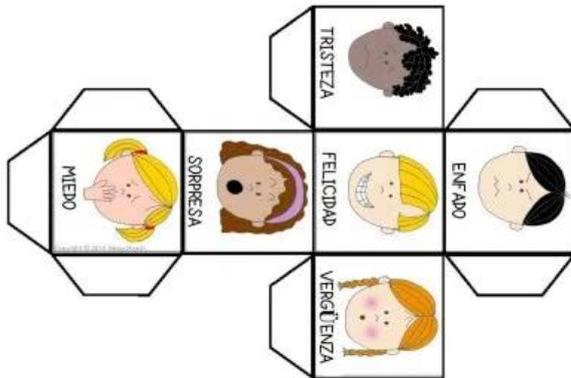
Elaborado por Jesús Jarque. Encuentra más materiales en www.familiaycole.com

Elaborado por Jesús Jarque. Encuentra más materiales en www.familiaycole.com

ANEXO III: TERMÓMETRO DE LAS EMOCIONES

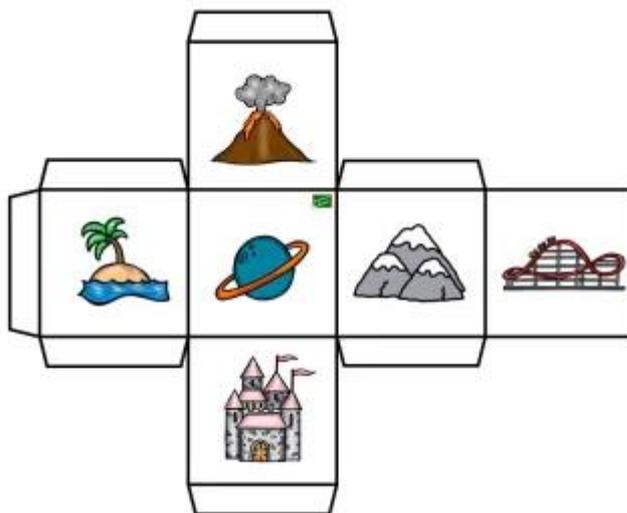


ANEXO IV: DADO DE LAS EMOCIONES



ANEXO V: DADO DE LUGARES

Lugares



ANEXO VI: MARIONETAS



ANEXO VII: MURALES

NO DEBEMOS

			
GRITAR	PEGAR	TENER RABIETAS	EMPUJAR
			
MORDERNOS	ROMPER COSAS	INTERRUMPIR	RASCARNOS MUCHO

SÍ DEBEMOS

			
LEVANTAR LA MANO PARA HABLAR	SENTARNOS BIEN	ESTAR ATENTO	NO DISTRAER A LOS COMPAÑEROS
			
PORTARNOS BIEN EN CLASE	NO INTERRUMPIR A LA PROFE	SALUDAR AL ENTRAR	QUERERNOS MUCHO Y JUGAR

ANEXO VIII: TARJETAS



ANEXO IX: PASOS DE LA TÉCNICA DE LA TORTUGA

SI SIENTO QUE VOY A EXLOTAR...

- 1 ME ESCONDO EN MI CAPARAZÓN 
- 2 RESPIRO 
- 3 SALGO CUANDO ESTOY MÁS TRANQUIL@ 

ANEXO X: CUENTO DE LA TORTUGA PEPE

LA TORTUGA PEPE

Hace mucho tiempo había una hermosa tortuga que tenía 7 años y que se llamaba Pepe. A ella no le gustaba demasiado ir al cole, prefería estar en casa con su hermano y con su madre. No le gustaba aprender cosas en el colegio. Prefería correr y jugar. No le gustaba escuchar al profesor, era más divertido hacer ruidos de coches y nunca recordaba qué es lo que tenía que hacer.

Cada día, cuando iba camino del colegio, se decía que intentaría no meterse en líos, pero luego era fácil que perdiera el control, y al final se enfadaba, se peleaba y el profesor le venía o le castigaba. "Siempre metido en líos", pensaba. La tortuga lo pasaba muy mal. Un día de los que peor se sentía encontró al viejo señor Tortuga, el más sabio del lugar.



Cuando el señor Tortuga vio a Pepe le preguntó por qué estaba tan triste, y Pepe le contó lo que le pasaba, que siempre se metía en problemas y que se portaba mal sin saber por qué. El señor Tortuga le contó y le dijo que comprendía lo que le había pasado porque hacía mucho tiempo, antes de que fuera tan sabio, él también se enfadaba cuando hacía cosas que no estaban bien. Pepe se sorprendió y le preguntó cómo había aprendido a portarse bien. El señor Tortuga le dijo: "Bien, Pepe, he aprendido a utilizar mi protección natural, mi caparazón".

“Tú también puedes esconderte en tu concha siempre que tengas sentimientos de rabia, cuando tengas ganas de gritar, de pegar, de romper cosas. Cuando estés en tu concha puedes descansar hasta que ya no te sientas tan enfadado. Así que la próxima vez que te enfades, métete en El señor Tortuga le contó a Pepe que había aprendido a dominarse en las situaciones difíciles metiéndose en su caparazón, respirando profundamente y relajándose (soltando todos sus músculos, dejando que cuelquen manos y pies, no haciendo nada de fuerza con su tripa, respirando lentamente, profundamente). Además pensaba cosas bonitas y agradables mientras se estaba relajando.

Después pensaba en la situación en la que se encontraba y en la forma de solucionarla.

Plantaba cuatro o cinco ideas e imaginaba lo que sucedería si ponía en práctica cada una de estas y seleccionaba la mejor.

Así es como llegó a ser sabio. Bien, Pepe se entusiasmó realmente con la idea. Fue más a gusto al colegio cada día pues tenía muchos amigos y su profesor y sus padres estaban muy contentos con él.

Pepe siguió practicando cómo solucionar las situaciones difíciles hasta que verdaderamente lo hizo bien. Tú puedes también hacer lo que hace Pepe. Cuando estés muy enfadado y veas que vas a meterte en líos, puedes aislarte en tu caparazón, relajarte y decidir qué es lo que deberías hacer...

Fin

ANEXO XI: FICHA DE INSTRUCCIONES

SIGO INSTRUCCIONES

Di tu nombre.

Coge un rotulador.

Da una palma.

Levántate y da un salto.

Mira por la ventana.

Levántate y abre la puerta.

Di el nombre de tus hermanos.

Lee los siguientes números: 37, 15, 28.

Cuenta hasta 20.

Di a la profe algo bonito.

ANEXO XII: REGISTRO DE CONDUCTAS II

REGISTRO DE CONDUCTAS				
Conducta	Nunca (1)	Poco (2)	A veces (3)	Bastante (4)
Interrumpe a la profesora.		X		
Interrumpe a sus compañeros en el trabajo.		X		
Se levanta en momentos en los que tiene que estar sentado.		X		
Es vengativo.	X			
Se enfada fácilmente.		X		
No quiere hacer las actividades que no le gustan o le resultan complicadas.		X		
No tolera opiniones diferentes.	X			
Tiene comportamientos agresivos en las rabietas.		X		
Intenta salirse con la suya.			X	
Manipula a las personas para conseguir lo que quiere.			X	
Chilla.		X		
Golpea.		X		
Rompe objetos.	X			
Tira las cosas del pupitre.	X			
Insulta.		X		
Dice palabrotas.		X		