



**GESTIONE DEL COMPORTAMENTO**  
**NELLA SINDROME**  
**DI PRADER – WILLI**

(Per staff scolastico a cura di Prader-Willi Syndrome  
Association, UK 12,1999)

## **BREVE PANORAMICA DELLA SINDROME DI PRADER – WILLI**

La Sindrome di Prader-Willi (PWS) è un'anomalia complessa, che si trova in entrambi i sessi ed in tutte le razze. Nel 1956 i medici svizzeri Prader, Willi Labhart hanno pubblicato uno studio su lattanti ipotonicici con caratteristiche particolari.

Come di consueto, alla sindrome è stato dato il nome dei primi studiosi.

La PWS è stata descritta come una sindrome a due fasi diverse. Nella prima fase (periodo della “incapacità di crescere”) la crescita di peso è lenta e le tappe dello sviluppo fisico e mentale vengono raggiunte in ritardo; il bimbo tende ad essere “ipotonico”, per lo scarso tono muscolare.

Quando il tono muscolare migliora, si passa al secondo periodo (della” “crescita troppo buona”). Tra i due ed i quattro anni (ma talvolta anche più tardi) si evidenzia un desiderio sfrenato di mangiare ed un pensiero ossessivamente rivolto al cibo. Senza opportuni controlli ambientali nel 95% dei bambini si assiste ad un enorme aumento di peso. In questa seconda fase diventano gradualmente evidenti anche dei problemi comportamentali come la crisi di stizza, la cocciutaggine i cambiamenti d'umore.

Le caratteristiche principali della PWS comprendono:

- ipotonia (scarso tono muscolare) nel lattante
- ipogonadismo (sviluppo incompleto delle caratteristiche sessuali)
- ritardo neuropsichico, disfunzioni della capacità mentali (in molti casi difficoltà d'apprendimento più che ritardo mentale)
- disfunzioni di alcuni settori del sistema nervoso centrale (tra cui un appetito insaziabile che, se non viene controllato, conduce ad una grave obesità).

Alcune caratteristiche fisiche sono presenti nella maggioranza degli individui con PWS

- fronte stretta
- bassa statura (da adulti)
- occhi a mandorla
- bocca rivolta in basso e con labbro superiore sottile
- mani e piedi piccoli.

Benché, visti in gruppo, assomigliano tra loro in modo evidente, visti singolarmente non hanno un aspetto strano, né diverso da quello della popolazione generale.

# GESTIONE DEL COMPORTAMENTO NELLA SINDROME DI PRADER – WILLI

(Per staff scolastico a cura di Prader-Willi Syndrome Association, UK 12,1999)

## Introduzione

Quasi tutti i soggetti con sindrome di Prader-Willi (PWS) presentano un comportamento che può creare problemi a se stessi e/o alle persone vicine; come sempre questo varia da persona a persona in misura notevole.

I problemi comportamentali possono variare da molto lievi a molto gravi ed ogni individuo può comportarsi in modo differente in relazione all'età alle situazioni ambientali, allo sviluppo del carattere. Il grado di difficoltà di apprendimento non è necessariamente collegato alla gravità dei problemi comportamentali e le persone che hanno solo una lieve difficoltà di apprendimento possono presentare disturbi comportamentali tanto quanto i soggetti con grave difficoltà di apprendimento.

Questo articolo offre una panoramica del perché si verificano problemi comportamentali della PWS e di come li si può gestire.

I suggerimenti non sono necessariamente correlati all'età del bambino o dell'adulto, perché ogni individuo ha un diverso livello di abilità, comprensione, capacità sociali. È necessaria una profonda conoscenza dell'individuo per sapere in quale modo e quando applicare le differenti tecniche di gestione.

In questo articolo discuteremo le più comuni difficoltà comportamentali associate alla PWS:

- **scoppi d'ira (collera, stizza)**
- **richiesta o furto di cibo**
- **cocciutaggine, opposizione al cambiamento, tendenza a polemizzare**
- **ripetitività (fare la stessa cosa, ripetere la stessa domanda, tornare continuamente sullo stesso argomento)**
- **comportamento ossessivo (con persone o cose)**
- **comportamento manipolatore e ricerca d'attenzione**
- **pizzicare la pelle fino a lacerarla**
- **dire bugie, scaricare la colpa su altri.**

È importante ricordare che anche se questi articoli si focalizzano sui problemi comportamentali dei soggetti con PWS, le persone colpite da questa sindrome hanno anche molte caratteristiche positive, che spesso compensano largamente le loro difficoltà.

Essi sanno essere amichevoli, sociali, gentili, premurosi e molti hanno anche un meraviglioso senso dell'umor. Ognuno di loro avrà anche molte altre caratteristiche altrettanto positive. La buona gestione del comportamento potrà sviluppare e mettere in luce più queste qualità positive.

## **Fattori che influenzano la Sindrome di Prader Willi**

Come per qualsiasi altro tipo di problema comportamentale, non solo per la PWS, vi sono molti fattori implicati. Questi possono comprendere le interferenze dell'ambiente sociale e culturale così come anche la capacità dei genitori e dei tutori.

Sull'altro piatto della bilancia altri fattori genetici, differenti dalla PWS, potrebbero avere effetto sul singolo individuo. Più raramente cambi di comportamento ed emozioni possono essere il risultato di un problema di salute mentale come la depressione.

Comunque si sono alcuni elementi che sono diretta conseguenza della sindrome e che dovrebbero essere sempre considerati quando ci si occupa di un comportamento.

La nostra conoscenza della PWS ci porta a credere che quasi tutti questi effetti nascono da una specie di disfunzione o da uno sbilanciamento chimico ipotalamico nel cervello.

Benchè alcuni progressi siano stati fatti nella ricerca di farmaci che saranno utili per alcuni aspetti di questi squilibri, c'è ancora molto da scoprire e non esiste nessuna "Bacchetta Magica" per nessun aspetto del comportamento nella PWS.

E' importante avere presente che certi aspetti comportamentali derivano direttamente dai disturbi di funzionamento del cervello e non perché il bambino o l'adulto PWS è cattivo o un "biricchino" o un "ragazzo difficile".

Questi disturbi di funzionamento possono provocare:

- **Sensazione di fame, anche dopo un pasto e perciò la spinta a mangiare ed a richiedere cibo.**
- **Immaturità in ambito sociale.**
- **Ritardo o arresto dello sviluppo emotivo.**
- **Pubertà ritardata e immaturità sessuale.**
- **Apatia, sonnolenza e disturbi del sonno.**
- **Alta soglia del dolore.**
- **Scarsa capacità di regolazione della temperatura corporea.**

Molti individui hanno anche specifiche difficoltà emotive e di apprendimento che possono influire sul comportamento; queste si potrebbero manifestare anche in soggetti con un elevato livello intellettuale.

Possono verificarsi:

- **Difficoltà nel comprendere informazioni fornite a parole, ma con maggiore abilità a comprendere informazioni visive. In altre parole occorre mostrare alla persona come fare qualcosa o come vorreste che lei facesse per mezzo di immagini, segnali o azioni, piuttosto che con discorsi.**
- **Anomalie del linguaggio e dell'articolazione della parola che potrebbero essere frustranti sia per le persone con PWS che per chi le ascolta. Questo però varia notevolmente da un soggetto all'altro.**

- **Difficoltà a memorizzare a breve termine, ma buona memoria a lungo termine. Possono dimenticare cose insegnate pochi giorni, ore o minuti prima, ma riescono a ricordare eventi significativi, come viaggi o feste avvenute molto tempo fa con un gran numero di dettagli.**
- **Un metodo di pensiero rigido spesso in termini di “Bianco o Nero”, che rende difficile capire le aree grigie, i non so, i concetti astratti.**
- **Difficoltà a comprendere l’orario, i numeri, il denaro e la sua gestione.**
- **Difficoltà a comprendere che ciò che è successo in una certa situazione può anche non succedere in un’altra circostanza. Questo significa che, se qualcosa è stato imparato, sarà difficile per la persona disimpararlo o capire che non è sempre ripetibile. (Questo è particolarmente problematico se il “fatto” si è dimostrato sbagliato).**
- **Cambiamenti di umore, passando dalla contentezza alla rabbia, alla tristezza in brevissimo tempo, a volte provocati anche da eventi relativamente banali.**

Questi fattori influenzanti il comportamento possono a loro volta essere condizionati da altri fattori esterni che peggiorano o migliorano i comportamenti stessi.

Per esempio.

- **Cambiamenti importanti nella routine giornaliera o nell’ambiente di vita.**
- **Cambiamenti nella dieta e nei pasti abituali.**
- **Diverbi tra i soggetti molto vicini al PWS.**
- **Eventi inaspettati o sconvolgenti.**
- **Importanti stress nella vita, come ad esempio: prepotenze, dispetti, lutti, traslochi, cambio della scuola, ecc.**

Su base giornaliera, molti avvenimenti di poco conto possono incidere sul comportamento come ad esempio.

- **Prossimità all’orario del pasto.**
- **Stanchezza.**
- **Piccoli cambiamenti nelle abitudini.**
- **Sbalzi di temperatura nella stanza o nel clima esterno.**
- **Piccoli fastidi.**
- **Non poter fare quello che vuole.**

Anche i comportamenti delle altre persone sono importanti.

E’ probabile che abbiano un effetto negativo sulle persone PWS:

- **Atteggiamento o tono di voce aggressivi.**
- **Approccio polemico.**
- **Essere eccessivamente ben disposti.**

- **Mostrare antipatia.**
- **Evitare di parlarle o parlarle troppo.**
- **Conflitti tra famigliari, educatori, parenti, così da fissare regole differenti o discordanti alle persone PWS.**
- **Vietare senza spiegazioni quando si cerca di non far compiere un'azione.**

E' probabile che ottengano un effetto positivo:

- Atteggiamento severo, ma amorevole.
- Capacità di mantenere il senso dell'umor e di sfruttare i lati divertenti di una situazione.
- Capacità di fornire chiare linee guida e limiti.
- Mantenere positivi rapporti sociali con la persona.
- Elogiare e rimarcare gli aspetti positivi della persona PWS-
- Dare ordini in positivo ("Fai così") per mostrare come fare correttamente qualcosa (es: invece di dire "Non lasciare la porta aperta", dire "Per favore chiudi la porta").

## **GESTIRE I DISTURDI COMPORTAMENTALI**

Tenendo presente tutti i fattori sopra descritti, vengono offerti i seguenti suggerimenti come aiuto per gestire i disturbi comportamentali. Non funzioneranno in ogni caso né sempre, ma in linea generale è necessario essere "un passo avanti" ossia prevedere e prevenire.

Alcuni comportamenti sono incentivati dal fatto che l'individuo ottiene ciò che vuole, quindi una persona può "agire in un determinato modo" in un ambiente in cui il suo comportamento viene "ricompensato" dall'atteggiamento di "accettazione" degli altri, mentre potrebbe non esibire tale comportamento laddove invece gli altri assumano una posizione più ferma.

Molte persone hanno osservato che dopo uno scatto d'ira gli individui affetti da Sindrome di Prader Willi provano un sincero rimorso e sono veramente dispiaciuti per ciò che è successo, ma questo non sembra impedire loro di comportarsi di nuovo allo stesso modo.

### **Accessi d'ira**

Gli accessi d'ira, a volte descritti come "sfuriate" o "rabbie", sono probabilmente correlati allo scarso sviluppo emotivo delle persone affette da Sindrome di Prader Willi e sono molto simili al tipo di accessi d'ira manifestati dalla maggior parte dei bambini di età compresa tra i due e i cinque anni. Allo stesso modo in cui alcuni bambini sembrano più

propensi ad avere accessi d'ira rispetto ad altri, anche le persone affette da Sindrome di Prader Willi variano notevolmente nel tipo e nella gravità di arrabbiatura. E' molto difficile sapere il motivo di questa diversità, ma si tratta molto probabilmente di un insieme di tutti i fattori citati fino ad ora. L'ira può aumentare o diminuire col passare del tempo in ogni individuo, a seconda delle circostanze esterne. Particolarmente difficile sembra essere l'età compresa tra i 12 e i 25 anni (come capita anche a molti ragazzi non affetti da Sindrome di Prader Willi).

Gli accessi d'ira possono manifestarsi in uno dei modi seguenti ed in maniera più o meno grave:

- Pianto prolungato
- Urla
- Bestemmie
- Lancio di oggetti
- Autolesionismo
- Aggressività e violenza verso gli altri

Gli studiosi hanno riscontrato che le persone affette da Sindrome di Prader Willi sono più soggette a cedere agli accessi d'ira rispetto alle persone non affette da Sindrome di Prader Willi aventi livelli di sviluppo simili e che esse sono più **vulnerabili** agli accessi d'ira (come si vede nei soggetti non affetti da Sindrome di Prader Willi, ma che hanno subito danni ipotalamici e limbici, laddove *limbico* si riferisce a quella parte di cervello correlata alle emozioni primarie e alle azioni istintive).

Ciò non significa che tutti manifesteranno sempre accessi d'ira, ma che, in alcune situazioni, saranno più propensi ad averne. A volte è difficile individuare il motivo che ha provocato la rabbia, ma gli "agenti scatenanti" più comuni vengono qui elencati (naturalmente anche in questo caso variano a seconda degli individui).

- Vedersi rifiutare il cibo
- Essere impossibilitati a fare ciò che vogliono (non solo relativamente al cibo)
- I cambiamenti di programma
- L'uso dei propri oggetti da parte di altri
- La ricerca di attenzione
- La stanchezza
- La confusione o i malintesi.
- Essere infastiditi.

Esistono molte tecniche che possono essere messe in pratica per aiutare la persona a controllare i suoi accessi d'ira. E' essenziale conoscere la persona o il modo in cui le varie situazioni la influenzano.

## **Controllare l'ambiente**

**Molti potenziali accessi d'ira possono essere evitati creando l'ambiente ideale alle necessità della persona, come ad esempio:**

- Una giornata ben organizzata, in cui gli eventuali cambiamenti vengano preannunciati con largo anticipo.
- Compiti e aspettative non urgenti. Ad esempio, non aspettatevi che la persona sia pronta per uscire in cinque minuti, se normalmente ha bisogno di 20 minuti (avvisatela con largo anticipo, possibilmente con un sistema di "conto alla rovescia", con un campanello che suona 15 minuti prima e poi di nuovo 10 minuti prima ecc.).
- Se la persona mostra difficoltà nel trovarsi in presenza di cibo (non per tutti è così, ma per la maggior parte sì), togliete il cibo dalla sua vista e non permettete che gli altri mangino davanti a lei e, se necessario, chiudete a chiave le dispense.
- Assicuratevi che tutte le persone che vengono a contatto con l'individuo affetto da Sindrome di Prader Willi trasmettano lo stesso messaggio circa ciò che si aspettano dal suo comportamento.
- Tenete in vista degli avvisi e delle fotografie per ricordargli di "mantenere la calma" (vedi sotto) e/o di ciò che è programmato durante la giornata.
- Insegnategli le tecniche per mantenere la calma, come la respirazione profonda, l'ascolto della musica, la manipolazione di oggetti anti-stress.
- Può essere utile scrivere una lista delle cose che il genitore o l'assistente sa che possono provocare un accesso d'ira e cercare i modi per evitarle o minimizzarle in anticipo.

## **Cercare i segnali di scatti imminenti**

La maggior parte dei genitori e degli assistenti che sono quotidianamente a contatto con un individuo affetto da Sindrome di Prader Willi riconosceranno i segnali di agitazione crescente, che variano da una persona all'altra (a volte si tratta anche solo di un leggero tremore delle labbra o di un'unica lacrima che scende sulla guancia). Questo è il momento preciso in cui bisogna "cercare di bloccare" la persona, prima che la tempesta si scateni:



- Distraete l'attenzione dall'oggetto o dalla situazione facendo o dicendo qualcosa di inaspettato (e preferibilmente divertente) oppure parlando di un altro argomento che sapete che può interessarlo.
- Lodate per qualcosa che ha fatto o ricordategli come si è comportato bene in una situazione precedente simile.
- Suggestegli di recarsi in un luogo più tranquillo per alcuni minuti e di ascoltare le audiocassette per il rilassamento oppure della musica rilassante (specialmente se sospettate che uno dei motivi dell'imminente scatto possa essere la stanchezza).
- Non peggiorate la situazione e non date loro suggerimenti dicendo cose del tipo "Non provare a urlare ora!" oppure "Smettila di comportarti come un bambino!".
- Mantenete la calma e l'autocontrollo. Se possibile chiedete a qualcun altro di occuparsi della situazione.
- Non cominciate nessuna discussione e parlate il meno possibile dell'argomento che ha innescato l' "instabilità".

### **Gestire un accesso d'ira**

A volte, sebbene sia stato fatto il possibile per evitare un accesso d'ira, questo si verifica ugualmente. Allora si tratta veramente solo di "uscire incolumi dalla tempesta" e, una volta passata, ogni cosa ritorna alla normalità. Gli accessi di rabbia sono generalmente più facili da gestire nei bambini, mentre nel caso degli adolescenti e degli adulti si aggiunge la complicazione che le persone intorno hanno la tendenza a stare a fissare la persona. E' possibile che coloro i cui accessi d'ira sono stati ben gestiti durante l'infanzia siano meno soggetti ad averne quando diventano adulti (per quanto non esistano ricerche che provino questa teoria).

**L'accesso d'ira può variare da urla e grida prolungate (da 10 minuti a 2 ore) ad un comportamento violento e aggressivo, in una minoranza di casi. Non esistono soluzioni rapide e facili per risolvere un accesso d'ira, ma le seguenti tecniche possono aiutare a rendere la situazione meno pesante:**

- Se necessario, fate in modo che l'individuo si sposti dal luogo in cui si è verificato l'accesso d'ira o che il pubblico se ne vada (ovviamente questo non è sempre possibile).
- Adottare qualsiasi precauzione necessaria alla sicurezza dell'individuo e degli altri.
- Mantenete la calma, parlate gentilmente e il meno possibile.
- Se possibile, qualora la causa della crisi siate voi, fate in modo che qualcun altro si occupi della situazione.

- Non cercate di ragionare o discutere con la persona, anche se ha chiaramente torto.
- Non cedete alle sue pretese.
- Cercate di distrarla e di scherzare.
- Nel caso di individui estremamente violenti o aggressivi, che possono provocare lesioni a se stessi o agli altri, si possono rendere necessarie delle specifiche tecniche di contenimento. Se questo si verifica frequentemente e voi non avete alcuna esperienza di tecniche di contenimento, si consiglia di richiedere l'assistenza di un professionista (ad esempio, un medico di base, i servizi sociali o assistenti sanitari).

## **Dopo un accesso d'ira**

L'individuazione della causa dell'accesso d'ira può condizionare la gestione del dopo-crisi. Essenzialmente ci sono due cause principali. Innanzitutto, la persona ha uno scatto di rabbia perché non ottiene ciò che vuole, oppure perché desidera spostare l'attenzione da qualche sbaglio commesso o ancora perché vuole essere al centro dell'attenzione. Una volta che si è calmata, è possibile parlare delle aspettative circa il suo comportamento. A volte si può stipulare un contratto in base al quale un comportamento corretto (cioè non lasciarsi cogliere dagli scatti d'ira) venga premiato.

In secondo luogo, qualcosa di esterno può averla fatta arrabbiare: un inaspettato cambiamento di programma, una derisione, un maltrattamento o una delusione. Anche in questi casi è possibile aiutare la persona a superare gli accessi d'ira in futuro, ma ciò può essere fatto in modo più comprensivo, come se si stesse consolando qualcun altro che si è arrabbiato per una causa al di fuori del suo controllo.

Tra i modi per aiutare la persona potrebbero rientrare le tecniche di base per il controllo della rabbia:

- Ascoltare audiocassette per il rilassamento (ricordare però di mostrare alla persona come mettere in pratica le istruzioni fornite dai nastri).
- Aiutare la persona ad identificare le sensazioni fisiche associate agli stati emotivi, in modo tale che possa capire in anticipo quando rischia di perdere il controllo e possa mettere in pratica una serie di azioni precedentemente concordate, come ad esempio ritirarsi nella sua stanza.
- Chiedere alla persona di individuare gli "agenti scatenanti" e cioè cosa la fa arrabbiare.
- Liberarsi dei sentimenti di rabbia colpendo un cuscino o un oggetto simile. Bisogna però badare che, sebbene questo possa aiutare alcune persone, in altri casi può aumentare la rabbia e rendere incapaci di spegnerla.

- Preparare aiuti visivi come disegni e simboli per aiutare la persona a ricordare cosa fare.
- Fare una camminata veloce o qualsiasi altra attività fisica.
- Ascoltare musica.
- Utilizzare giochi manuali (game-boy) per spostare l'attenzione dalla situazione.

### **Ricerca e/o furto di cibo**

Questo tipo di comportamento può presentare particolari difficoltà. E' possibile capirlo solo se si immagina come ci si sente quando si è molto, molto affamati: irritabili, irrazionali, ansiosi di mangiare qualcosa (a volte qualsiasi cosa), con l'unico pensiero rivolto a dove poter trovare del cibo, ecc. Per quanto ne sappiamo, questa è la sensazione che le persone affette da Sindrome di Prader Willi provano per la maggior parte del tempo, perché il meccanismo che comunica loro il senso di sazietà non funziona molto bene. In molti di loro sembra una vera "dipendenza" dal cibo, proprio come molti sono dipendenti dall'alcool o dalle droghe, con risultati simili nei casi in cui non riescono a procurarselo. Tuttavia, dipende da persona a persona: alcune hanno solo una lieve preoccupazione per il cibo, mentre altre farebbero qualsiasi cosa per procurarselo.

### **Controllare l'ambiente**

Per affrontare il problema della ricerca di cibo è molto importante saper gestire l'ambiente. A seconda della gravità del problema, potrebbero essere applicate le seguenti tecniche:

- Chiudere la cucina a chiave oppure renderla inaccessibile.
- Utilizzare chiusure e/o allarmi su frigoriferi e freezer.
- Chiudere a chiave i cestini della spazzatura
- Avvisare i vicini di casa e i negozianti, specialmente nei casi in cui il problema di rubare/chiedere cibo o denaro è particolarmente accentuato. Dovrebbe esserne informata anche la polizia.
- Aiutare la persona a capire perché deve attenersi ad una dieta ipocalorica e non aumentare di peso (L'Associazione Inglese sulla Sindrome di Prader Willi mette a disposizione gratuitamente per le persone affette, un pacchetto speciale che potrebbe essere d'aiuto in questo).
- Non permettere agli altri di mangiare in presenza di una persona affetta da Sindrome di Prader Willi,

## Gestire il furto di cibo

Pur essendo seguite dai genitori e dagli assistenti più attenti, alcune persone affette da Sindrome di Prader Willi riescono a procurarsi il cibo nei modi più impensati. L'eccessivo aumento di peso è un segno quasi certo del fatto che in qualche modo l'individuo si procura altro cibo e a volte è veramente difficile capire come sia possibile. Cerchiamo tra le cose più ovvie! Ad esempio, una persona senza denaro che esce al mattino e deve fare un breve tragitto a piedi per raggiungere la scuola o il lavoro, potrebbe prendere il latte lasciato davanti alle porte di casa. Può offrirsi di fare una commissione per gli insegnanti o per gli assistenti oppure chiedere di andare in bagno e questo le permetterebbe di passare davanti alle cucine o alle dispense. I compagni di scuola che hanno nel cesto della merenda degli spuntini che non amano potrebbero essere ben lieti di regalarli. Se la persona è colta in flagrante mentre ruba o ottiene del cibo proibito, il risultato immediato potrebbe essere un accesso d'ira e ciò richiederebbe di essere affrontato prima di tutto. Tuttavia ci sono altri punti ed altre tecniche che potrebbero essere sperimentati:

- Tentare di concordare una forma di contratto con la persona, che potrebbe essere di diverso tipo a seconda delle circostanze. Ad esempio, per coloro che hanno solo ricadute occasionali, il contratto potrebbe essere: "Se aumenti di peso, non potrai cucinare a casa/scuola". Per coloro che hanno problemi più gravi, il contratto potrebbe prevedere una serie di ricompense se non si ruba.
- Esistono pareri discordanti sul negare un cibo al pasto successivo (ad esempio il pudding). Molto dipende dall'individuo (alcuni concorderanno, altri no). D'altro canto, una soluzione potrebbe essere quella di dare un cibo particolare o un pasto come ricompensa per non rubare o per mantenere il peso all'interno dei limiti, sempre a seconda dei casi.
- Se chiedete: "Hai mangiato la cioccolata?" la maggior parte delle persone negherà nonostante prove evidenti come la carta in tasca o le labbra e le dita sporche di cioccolata. Quindi se ci si aspetta una negazione, è meglio dire: "so che hai preso quella cioccolata". Quando si fanno simili affermazioni è però opportuno essere assolutamente certi di aver ragione. Poi si potrà affrontare il problema piuttosto che farsi trascinare in un battibecco del tipo "No, non l'ho fatto", "Sì, l'hai fatto".
- Far sempre riferimento al contratto stipulato e attenersi scrupolosamente a quanto scritto e concordato sulle conseguenze del furto di cibo.
- Se la persona ha rubato del cibo o del denaro ad altri, è opportuno insistere sul fatto di restituirlo e di presentare delle scuse.
- Ricordarsi che questo comportamento è la conseguenza di un impellente impulso fisico e non si tratta di un "comportamento cattivo" premeditato, per cui è molto difficile far comprendere alla persona il concetto di furto.

Bisognerebbe apprezzare molto qualsiasi sforzo fatto dalla persona per vincere questo impulso.

## **Ostinazione e resistenza al cambiamento, polemicità**

L'ostinazione, la resistenza al cambiamento e la tendenza ad essere molto polemicici ricordano di nuovo l'atteggiamento dei bambini e possono essere legati all'imaturità emotiva della persona. Si devono aggiungere inoltre le difficoltà di apprendimento specifiche che rendono difficile la comprensione di concetti astratti nonché la rigidità dei loro schemi mentali. Normalmente queste difficoltà non sono volute (queste persone fanno veramente fatica ad affrontare la situazione). Tuttavia, in alcuni casi, il voler essere al centro dell'attenzione oppure la tendenza a manipolare gli altri potrebbero accentuare tale comportamento e per questo la conoscenza dell'individuo si rivela essenziale.

## **Controllare l'ambiente**

Aiutare la persona a prendere decisioni o a prepararsi ad un cambiamento potrebbero essere soluzioni che contribuiscono alla riduzione dell'ostinazione e della resistenza al cambiamento.

- Abituare i bambini all'idea di avere una scelta presentando loro delle semplici alternative più frequentemente possibili, come ad esempio: "Oggi preferisci indossare un maglione rosso oppure un maglione blu?". Dovrebbe funzionare anche per gli adulti.
- Se si sa che una richiesta potrebbe dar luogo a ostinazione, è opportuno aiutare la persona ad accettarla suggerendole una ricompensa, che potrebbe essere un premio fisico come un giocattolo o una rivista oppure la promessa di altro tempo da trascorrere con una persona che amano o da impiegare per l'attività preferita.
- Se si sa che dovrà avvenire un cambiamento, è consigliabile cercare di presentarlo in modo positivo, ad esempio "una grande sorpresa" oppure chiamare in causa la persona dicendole: "si verificherà questo o quello... potresti aiutarmi a..."
- Fornire alternative note con molto anticipo: "Se fa brutto tempo, noi faremo...", "Se il sig. Jones è fuori, noi faremo..." oppure "Se fa brutto, tempo, cosa vorresti fare?".
- Utilizzare immagini visive per aiutare la persona a capire cosa si vuole da lei.
- Se una determinata situazione sfocia sempre in ostinazione, cercare di trovarne il motivo. In passato era successo qualcosa di negativo in una simile situazione? Forse la persona si trova a contatto con gente o luoghi con cui

non si sente a suo agio? A volte l'ostinazione potrebbe essere un atteggiamento con cui viene affrontata la situazione dalla persona, che ha motivazioni sincere per non voler fare qualcosa, ma che non sa esprimerle. A volte la persona stessa non ne è neppure consapevole.

## **Gestire l'ostinazione**

A volte l'ostinazione di un bambino o di un adulto va al di là di ogni controllo e la persona può assolutamente rifiutarsi di muoversi o di accondiscendere alle vostre richieste. In situazioni estreme, questo può addirittura diventare pericoloso per la persona e per voi; ad esempio, se si siede nel bel mezzo della strada e si rifiuta di spostarsi. Ecco alcune idee per affrontare la situazione. La fantasia gioca un grosso ruolo in questo campo!

- Cercate di aiutare la persona a fare il passo successivo suggerendole un'attività piacevole da fare dopo. Ma occorre prestare molto attenzione per evitare che la persona ne approfitti e pensi di essere ricompensata ogni volta che agirà in quel modo.
- Mantenete la calma. Non urlate.
- Cercate di essere ottimisti. Siate consapevoli del fatto che la persona ha perso il controllo della situazione e che ha bisogno di essere aiutata a riacquisire fiducia, ad esempio: "Se non vieni con me ora e non mi farai vedere la strada, potrei perdermi e poi cosa farei?".
- Se non ci sono pericoli, potete ignorare la persona e andare avanti in quello che stavate facendo, soprattutto se sospettate che stia cercando di attirare l'attenzione.

## **Dopo un episodio di ostinazione**

A volte è possibile parlare di quanto è successo e sottolineare i problemi che si sono verificati. Anche se non ci sono stati pericoli, il contrattacco può avervi fatto ritardare ad un appuntamento o aver disturbato altre persone. Cercate di capire perché è successo, in modo tale da discutere insieme su cosa fare la prossima volta.

## **Ripetitività (fare ripetutamente la stessa domanda o ritornare continuamente sullo stesso argomento)**

Questo tipo di comportamento può essere notato spesso tra i bambini, che continuano a ripetere "Perché?" dopo ogni domanda. Nei casi di Sindrome di Prader Willi questo può essere legato a questo livello di sviluppo emotivo, a difficoltà di apprendimento specifiche (ad es. le difficoltà uditive) e alle difficoltà di espressione linguistica; può essere

estremamente frustrante per chi ascolta. Elenchiamo di seguito alcune tecniche per affrontare queste situazioni:

- Chiedete alla persona di ripetere ciò che avete appena detto e rassicuratela sul fatto che ciò che ha detto è giusto.
- Se la persona si è fissata su un certo argomento, ditele che ha ancora dieci minuti per parlarne e che poi si passerà ad un altro argomento. Se necessario, mostrate alla persona quando deve smettere, puntando un orologio o una sveglia.
- Non continuate a discutere o ad argomentare con la persona. Aumenterà solo la sua confusione.
- Cambiate l'argomento della conversazione.
- Se la risposta alla sua domanda è sinceramente un "non so" dovrete informarvi, prima o poi saprete cosa rispondere. Potrebbe anche pensare di essere stato ingannato.
- Provate a disegnare la vostra risposta in modo che possa vederla e tenerla con sé come riferimento.
- Cercate di capire qual è il modo più facile con cui la persona può comprendere le informazioni: Per alcuni può essere un apprendimento per gradi, per altri è meglio presentare le informazioni globalmente.
- Siate consapevoli del fatto che se rispondete ogni volta che la persona vi pone una domanda, questo potrebbe rappresentare una "ricompensa" perché otterrebbe la vostra attenzione e di conseguenza potrebbe continuare solo per ottenere un vostro riscontro.
- Se tuttavia la persona continua con lo stesso argomento, potete dire che avete sentito abbastanza e andarvene.

### **Comportamento ossessivo-compulsivo**

Gli studiosi hanno riscontrato che questo tipo di comportamento è più comune nelle persone affette da Sindrome di Prader Willi che nel resto della popolazione. Può presentarsi in maniera lieve, come ad esempio raccogliere depliant o fare le cose con un determinato ordine, ma può diventare più grave se l'ossessione si concentra su un'altra persona (che può spesso essere un membro del personale del college, della scuola o del centro in cui la persona risiede oppure qualcuno di cui pensa di essersi innamorata). Altri tipi di ossessione possono riguardare lo scrivere e il ricevere lettere e pizzicare i vestiti. Il fatto di pizzicarsi la pelle, comportamento molto comune, verrà preso in considerazione in un capitolo a parte.

## **Gestire il comportamento ossessivo**

- Dare la possibilità di svolgere una vasta gamma di attività e di cose da fare, in particolare attività sociali e incontri con persone nuove.
- Suggestire di vendere gli oggetti accumulati ad un rigattiere per ricavarne del denaro per una causa speciale.
- Tentare di dirottare la persona su attività più utili, come pulire il giardino e svolgere lavoretti manuali.
- Cambiare regolarmente l'assistente a scuola, nei college, nei centri diurni e in casa oppure chiedere a più persone di svolgere tale ruolo. Accertarsi che la persona sia messa al corrente di questi cambiamenti in anticipo.
- Ridurre al minimo le opportunità del soggetto di entrare in contatto con la persona (o la cosa) che lo ossessiona e aiutare la persona oggetto dell'ossessione a comprendere che potrebbe rendersi necessario allontanarsi fisicamente per collaborare alle tattiche di distrazione.
- Cercare di non dire frasi del tipo "Non passare così tanto tempo con...".
- Richiedere la presenza di un'altra persona che presti molta attenzione al soggetto afflitto da Sindrome di Prader Willi in modo da distogliere la sua attenzione dalla persona che lo ossessiona.
- Considerare il tempo trascorso con la persona preferita come una "ricompensa" per un comportamento corretto (cioè per non infastidirla per il resto della giornata), limitando il tempo da trascorrere con lei a circa 15-30 minuti.
- Se le ossessioni sono veramente gravi e interferiscono con la qualità di vita della persona impedendole di condurre una vita normale, si può ricorrere ad una terapia farmacologica, che deve essere somministrata sotto stretto controllo di uno psichiatra o di una persona con simile competenza.

## **Ricerca di attenzioni e comportamento manipolativo**

Molte persone affette da Sindrome di Prader Willi appaiono egocentriche ed hanno una scarsa consapevolezza di come ciò che fanno può ripercuotersi sugli altri. E' il tipico atteggiamento "primo di tutto io" manifestato dai bambini e può sfociare in un atteggiamento volto alla ricerca di attenzioni. Un'altra ragione può essere il fatto che l'ambiente sociale non è molto stimolante e che gli altri non mostrano molto interesse per il soggetto. Oppure le uniche occasioni in cui gli altri gli si rivolgono è per dire che ha fatto qualcosa di sbagliato, incentivando in tal modo il comportamento non corretto. D'altro canto, i soggetti affetti da Sindrome di Prader Willi possono avere una conoscenza molto sottile di come manipolare le situazioni a loro vantaggio e questo non dovrebbe mai essere sottovalutato. Un tipico esempio è quello in cui l'individuo dice ad una persona autorevole che un'altra persona autorevole gli ha concesso di fare qualcosa, come avere



un biscotto in più o uscire dopo pranzo, ecc. Alcune persone affette dalla Sindrome possono anche mettere in atto dei “ricatti emotivi”. Ad esempio possono dire a chi si prende cura di loro che non hanno nulla da fare, con lo scopo di ottenere la loro attenzione. E’ importante verificare sempre con qualcun altro che sia vero.

### **Gestire la ricerca di attenzioni**

- Promettere di lasciarle trascorrere 15-30 minuti con la persona preferita a patto di non voler essere al centro dell’attenzione.
- Cogliere le occasioni per coinvolgere la persona in conversazioni concrete, costruttive.
- Concordare un programma di ricompense per evitare il comportamento sbagliato.
- Elaborare delle strategie per affrontare la situazione qualora non si ottenga attenzione (ad esempio un’attività alternativa).
- Cercare di prestare attenzione al soggetto quando si comporta bene e mostrargli di apprezzare il suo comportamento corretto.

### **Gestire l’atteggiamento manipolativo**

- Mantenere confini definiti su quale comportamento è accettabile con un buon grado di comunicazione tra le parti in modo che tutti sappiano chiaramente cosa è stato detto al soggetto.
- Utilizzare un programma scritto di assistenza o un contratto in modo tale che tutti “conoscano le regole”.
- Premiare o elogiare i comportamenti corretti.
- Quando la comunicazione viene interrotta, non focalizzarsi sul biasimare o recriminare (questo alimenterebbe un’atmosfera adatta all’atteggiamento manipolativo). Cercare di trovare un modo per rispondere in maniera più coerente in futuro.

### **Pizzicare la pelle e i brufoli**

Le persone affette da Sindrome di Prader Willi molto frequentemente pizzicano la pelle ed i brufoli. A volte cominciano da bambini, altre volte da adulti. Come gli altri tipi di comportamento, anche questo può manifestarsi con diversi livelli di gravità. Spesso la persona si stuzzica la pelle nelle sedi di piccoli brufoli e escoriazioni e, toccandoli continuamente, non permette loro di guarire. Tuttavia la persona affetta da Sindrome di Prader Willi può procurarsi ferite anche dove non c’erano e può prendere di mira qualsiasi parte del corpo. In genere lo fa con gli arti o il viso, ma può farlo anche in altri punti. Alcune persone con Sindrome di Prader Willi si pizzicano il retto e i genitali e bisogna

sempre pensa a questa possibilità qualora si presentino problemi intestinali o della zona genitale. Possono esserci varianti di questo comportamento quali strapparsi i capelli o strapparsi le unghie delle mani e dei piedi.

Si pensa che stuzzicarsi la pelle sia una realtà piacevole per le persone affette da Sindrome di Prader Willi, poiché la loro alta soglia di sopportazione del dolore non le mette in guardia dal rischio che diventi pericoloso. Stuzzicare la pelle libera endorfine nel cervello e questo fa sentire bene la persona, ma allo stesso tempo aumenta l'assuefazione a questa abitudine. Spesso questo comportamento si verifica quando la persona è annoiata, mentre guarda la televisione, o quando è ansiosa. Sebbene sia molto più disturbante per chi guarda che la persona stessa, stuzzicarsi la pelle presenta seri problemi per il rischio di infezione alle ferite.

### **Controllare la tendenza a pizzicarsi la pelle**

- Fare in modo che le mani della persona siano impegnate con piccoli giocattoli o oggetti da maneggiare, giochi elettronici, qualsiasi tipo di lavoretto manuale, farle fare gomitoli di lana, farle utilizzare oggetti anti-stress o farle manipolare delle palline.
- Insegnare le nozioni di base di pronto intervento, l'importanza di tenere le ferite bendate e di applicare delle pomate. In alcuni casi, prestare attenzione che la persona non mangi la pomata.
- Promettere una ricompensa qualora non si stuzzichi la ferita e dare la ricompensa quando la ferita sia completamente guarita.
- Unitamente al sistema di ricompense, utilizzare aiuti visivi (ad esempio delle croci ogni volta che durante il giorno la persona si stuzzica la pelle) per mostrare la diminuzione di frequenza del comportamento. Ricompensare la persona "lungo il percorso" e cioè quando arriva a stuzzicarsi la pelle 15 volte al giorno e poi 10 volte, ecc.
- E' opportuno che il genitore o l'assistente massaggi o sfregino la pelle della persona per 15 minuti al giorno.
- Essere consapevoli del fatto che un'aumentata frequenza dello stuzzicarsi la pelle può essere un segnale di ansia riguardante altre sfere della vita. Dare il tempo alla persona di parlare delle sue preoccupazioni.
- Se questo comportamento è legato alla noia, fare in modo che la persona svolga più attività.
- 

### **Mentire e addossare le colpe agli altri**

Generalmente la persona mente quando teme di incorrere in problemi per aver fatto qualcosa oppure per "difendersi" negando di aver fatto qualcosa. C'è anche la tendenza a far ricadere la colpa di ciò che è successo sugli altri. Un simile comportamento è tipico di

molti bambini. Ricordiamo che la menzogna è un concetto astratto e che molte persone affette da Sindrome di Prader Willi possono avere serie difficoltà nel riconoscere che ciò che stanno dicendo non corrisponde a verità. Se lo dicono a se stessi, per loro *diventa* la verità.

### **Controllare la menzogna**

- Non date ragione alle bugie, ma non è saggio mettere la persona con le spalle al muro perché questo non farebbe altro che intensificare la sua sensazione di non riuscire a controllare la situazione.
- Assicurare un buon livello di comunicazione nell'ambiente, in modo che ognuno conosca al meglio ciò che succede quotidianamente e che sia in grado perciò di capire più facilmente quando la persona mente.
- Controllare le attività della persona per assicurarsi che non si presentino delle opportunità che la inducano a mentire.
- Stipulare un contratto con la persona in cui sia ben chiaro ciò che le accadrebbe in caso di menzogna.
- Assicurarsi che la persona sappia perfettamente quando la responsabilità di certi eventi è sua e quando invece non lo è. A volte le persone mentono o danno la colpa agli altri semplicemente perché pensano che *potrebbero* avere dei guai (ad esempio lo smarrimento di un oggetto personale).

### **Utilizzo dei farmaci in caso di comportamenti molto rischiosi**

Normalmente l'utilizzo dei farmaci in caso di comportamenti molto rischiosi non deve essere preso in considerazione come prima opzione a meno che si tratti di un sintomo di una malattia come ad esempio la depressione. Solo dopo che si sono tentate tutte le altre vie, espedienti e cambiamenti ambientali e dopo che ogni tentativo è risultato vano si potrà considerare l'idea di utilizzare i medicinali, sempre naturalmente sotto stretto controllo di uno psichiatra o di altri specialisti. Se vengono utilizzati, spesso è allo scopo di facilitare l'applicazione di altre tecniche di controllo comportamentale. Solo raramente si utilizzano nei bambini.

Negli Stati Uniti sono state condotte alcune ricerche su farmaci utilizzati nei casi di Sindrome di Prader Willi ed è stato dimostrato che i farmaci del tipo *SSRI (Selective Serotonin Reuptake Inhibitors – farmaci serotoninergici) di nuova generazione*, come ad esempio il Prozac, sono i più efficaci. Tuttavia anche in questo caso è opportuno fare altre considerazioni:

- Non esiste un unico farmaco universalmente efficace nei soggetti con Sindrome di Prader Willi. Il Prozac ha funzionato molto bene con alcune

persone, ma altre (come nel resto della popolazione) hanno avuto reazioni negative, sia dal punto di vista comportamentale che medico.

- E' necessario controllare attentamente i dosaggi. Molte persone affette da Sindrome di Prader Willi non hanno bisogno di una dose piena di medicinale e rispondono meglio con una dose pari a un quarto o metà della dose normale. E' opportuno avere un approccio molto cauto con i dosaggi, cominciando con quantitativi molto bassi.

### **Problemi di salute mentale**

Le ricerche sui disturbi mentali nei soggetti con Sindrome di Prader Willi sono ancora agli albori, ma sembra che i problemi di salute mentale siano più frequenti tra le persone affette dalla Sindrome che nella popolazione generale. Non è chiaro se vengono scatenati da agenti esterni, da scarsa autostima o da una predisposizione genetica dovuta alla Sindrome, oppure dai tre fattori contemporaneamente.

I disturbi mentali possono assumere varie forme:

- Depressione
- Letargia (essere estremamente introversi e rifiutarsi di partecipare alle normali attività sociali o addirittura di alzarsi dal letto)
- Allucinazioni visive ed uditive.
- Episodi psicotici acuti (senso di persecuzione che provoca comportamenti bizzarri, spesso accompagnati da ansia intensa, allucinazioni e sbalzi d'umore). Si è visto che questi episodi si presentano in modo piuttosto diverso dalle forme comuni di psicosi e spesso si manifestano ciclicamente.

La maggior parte dei problemi mentali che colpiscono le persone affette da Sindrome di Prader Willi possono giovare dell'utilizzo di farmaci, prestando attenzione ai dosaggi e con lo stretto controllo di uno psichiatra.

### **Altre difficoltà comportamentali**

Questo opuscolo ha focalizzato l'attenzione sulle principali difficoltà comportamentali che colpiscono le persone affette da Sindrome di Prader Willi. Esistono tuttavia alcuni comportamenti che meno frequentemente si associano alla Sindrome, ma che possono egualmente manifestarsi, come ad esempio, i disturbi da difetto di attenzione e i disturbi di tipo autistico.

## **Essere positivi**

Per tutti coloro che ne sono coinvolti, avere a che fare con la Sindrome di Prader Willi può essere spesso frustrante ed è necessario essere provvisti di un buon senso dell'umorismo. La maggior parte delle persone affette dalla Sindrome sono dotate di un eccezionale senso dell'umorismo che può essere sfruttato e utilizzato per aiutarle a superare alcune delle difficoltà.

Dal momento che la mancanza di controllo è un aspetto molto importante nella loro vita (ad esempio sul cibo e sulle emozioni), appena possibile cercate di "restituire" loro il controllo, dando loro fiducia, affidando loro compiti importanti, premiandole quando fanno qualcosa di giusto oppure quando si sentono un po' giù. E' bene sviluppare positivamente la loro autostima.

Contrattare sul comportamento con la persona affetta da Sindrome di Prader Willi può dare risultati positivi. Cose che per gli altri sono insignificanti possono essere molto importanti per la persona affetta dalla Sindrome e a volte è relativamente semplice raggiungere un compromesso premiandola con piccole cose. Gestì semplici come massaggi ai piedi, trattamenti aromaterapici e condivisioni di interesse per il loro abbigliamento possono essere di immenso aiuto.

Cominciate ogni giorno da capo. La persona affetta dalla Sindrome dimentica quasi tutto ciò che è successo il giorno prima e dovete farlo anche voi!!

## **Ringraziamenti**

Vorrei ringraziare il Dott. David Clarke, il Dott. Harm Boer, Terri Dorman e Yvonne Wanstall per i loro commenti e i loro preziosi suggerimenti.

Jackie Waters, dicembre 1999

Si ringrazia per la traduzione il dott. Luigi Gargantini e il sig. Giuseppe Quaglia.

Si ringrazia per la stampa la Copy 94 di Lainate (MI)