



UNIVERSITÀ DEGLI STUDI DI NAPOLI FEDERICO II

Neuropsichiatria Infantile
Prof.ssa Carmela Bravaccio

Aspetti psicopatologici del bambino e dell'adolescente



Associazione
Sindrome di Prader-Willi
ITALIA

SINDROME DI PRADER WILLI
3° FORUM DI DISCUSSIONE
E APPROFONDIMENTO
PER LE FAMIGLIE E GLI OPERATORI
DI CAMPANIA

NAPOLI
SABATO 28 OTTOBRE 2017
10:00-18:00

AULA DI PEDIATRIA
UNIVERSITÀ
DEGLI STUDI DI NAPOLI
"FEDERICO II"
VIA PANDOLFO, 3 NAPOLI

Caratteristiche fenotipiche 1/3

Stadio 1 : Prima infanzia



- Ipotonia
- Pianto debole
- Ritardo sviluppo psicomotorio

Caratteristiche fenotipiche 2/3

Stadio 2 : Seconda infanzia



- Iperfagia ed obesità
- Inattività fisica
- Disartria
- Disabilità mentale
- Problemi comportamentali
 - Ricerca ossessiva di cibo
 - Skin-picking
 - Temper-tantrums

Caratteristiche fenotipiche 3/3

Stadio 3 : adolescenza ed età adulta



- Alterazione tono dell'umore
- Apatia
- Tendenza all'isolamento
- Problemi psichiatrici
 - Psicosi
- Depressione
- Complicanze dell'obesità
 - Cardiovascolari
 - Respiratorie
 - Metaboliche

Z Kinder Jugendpsychiatr Psychother. 2017 Jun 14:1-8. doi: 10.1024/1422-4917/a000530. [Epub ahead of print]
[Neuropsychiatric aspects of Prader-Willi syndrome – a Review].

Abstract. Prader-Willi Syndrome (PWS) is caused by the absence of paternal expression of imprinted genes in the region at 15q11–q13. With an estimated birth incidence of 1/15 000 – 1/30 000, PWS is one of the most frequent genetic syndromes among humans. Typical physical features include neonatal hypotonia and feeding problems, hypogonadism, hyperphagia in late childhood with consecutive obesity, and short stature. Most people with PWS show a mild to moderate intellectual disability. Furthermore, inability of mood temper tantrums, skin picking and compulsive behaviours are quite typical for subjects with PWS. Psychiatric disorders have also been found to be quite common in adulthood. This manuscript reviews current knowledge about the etiology, physical features, developmental aspects, behaviours and phenotype and psychiatric disorders that occur as well as existing psychopharmacological and psychotherapeutic interventions.

Lorem ipsum dolor sit amet, consectetur adipiscing elit. Proin imperdiet nibh sed ipsum molestie eu mattis justo malesuada. Curabitur id quam augue, ac eleifend justo. Integer eget metus sagittis velit semper auctor vel et nunc. Phasellus tempus felis at arcu fringilla at nunc. Nulla pretium mi vestibulum duis id ipsum feugiat imperdiet id fermentum nunc. Maecenas id ultricies felis. Suspendisse lacina rhonus vestibulum. Vestibulum molestie vulputate convallis. Fusce et augue erat, nec mollis mi.

Zeitschrift für Kinder- und
Jugendpsychiatrie und
Psychotherapie



Print ISSN: 1422-4917

Online ISSN: 1664-2880

Advance Articles | Latest Issue
List of Issues | Issue Alerting

Caratteristiche cognitive

- Rischio elevato di disabilità cognitiva tra lieve e moderato, ma notevole variabilità
- QI abbastanza stabile con il passare dell'età
- Influenza di componenti di controllo emotivo, impulsività e autostima

Caratteristiche del comportamento

- Riflessi sociali dell'iperfagia necessità di un continuo controllo esterno rischio comportamenti inadeguati
- Instabilità emotiva – difficoltà di gestione dell'aggressività causata da frustrazioni anche lievi
- Comportamenti oppositori
- Rischio di sviluppare ossessioni e compulsioni

Le caratteristiche comportamentali nella sindrome di Prader-Willi

- “Fase iperfagica” (1-6 anni di vita)
 - ✓ temper tantrums
 - ✓ comportamento sociale inappropriato
 - ✓ autolesionismo (skin picking)
 - ✓ testardaggine
 - ✓ labilità dell’umore
 - ✓ impulsività
 - ✓ polemicità
 - ✓ depressione
 - ✓ ansia
 - ✓ disturbo ossessivo-compulsivo

Le caratteristiche comportamentali nella sindrome di Prader-Willi

- Adolescenza ed età adulta
 - ✓ tendenza a stare da soli
 - ✓ ipoattività
 - ✓ mancanza di energie o stancabilità
 - ✓ depressione severa
 - ✓ episodi psicotici

E in età adulta avanzata...?

I disturbi adattivi e compulsivi si riducono significativamente nei soggetti con SPW in età adulta avanzata

(Dykens, 2004)

Cosa fare?



....litio, fluoxetina,
carbamazepina,

valproato, sertrarelina, fluvoxamina,
risperidone, aripripazolo
topiramato.....

Strategie non farmacologiche

- Un programma comportamentale globale che comprenda un ambiente di vita strutturato, una psicoterapia di gruppo e il trattamento psicofarmacologico è efficace nel migliorare i problemi comportamentali degli adolescenti con SPW
- Con un'appropriata gestione comportamentale e ambientale, solo il 30% degli adulti e il 15% dei bambini con SPW necessitano del trattamento psicofarmacologico



Federazione Nazionale Sindrome di Prader-Willi

La sindrome di Prader-Willi

Raccomandazioni cliniche

2° edizione (2016)

In collaborazione con:



SIEDP - Gruppo di Studio delle Obesità Genetiche

Indirizzioni psicologiche

Indicazione generale, fin dalla nascita, è che il bambino con PWS e la sua famiglia siano presi in carico da un servizio di riabilitazione neuropsicologica multidisciplinare territoriale che accompagni il paziente nelle varie fasi di sviluppo e che interagisca operativamente con le agenzie educative di vario ordine e grado. Per la fase di transizione e il paziente adulto con PWS si raccomanda l'attuazione di progetti individualizzati mirati all'inserimento nei centri diurni, alla formazione ed alla realizzazione di percorsi terapeutici specifici.

FASCIA DI ETÀ	INTERVENTI PSICOLOGICI E NEURO-PSICHIATRICI
Nascita	<ul style="list-style-type: none"> - Supporto psicologico alla coppia genitoriale al momento della diagnosi. - Ascolto e informazioni sulla PWS.
Durante il 1° anno	<ul style="list-style-type: none"> - Presa in carico presso CENTRO DI RIABILITAZIONE territoriale. - Osservazioni e monitoraggio psicologico dello sviluppo psicomotorio. - Supporto educativo ai genitori nell'adattamento alla diagnosi. - Proposte per migliorare l'ipotonia e rafforzare il legame genitore-bambino. - Monitoraggio della rete di sostegno intra-familiare ed extra-familiare.
1°-5° anno di vita	<ul style="list-style-type: none"> - Percorsi riabilitativi suoli in base alle caratteristiche individuali (fisioterapia, psicomotricità, logopedia, musicoterapia, ipoterapia, perioterapia, ecc). - Periodiche valutazioni dello sviluppo generale (psicomotorio/cognitivo, psicoaffettivo), dell'adattamento sociale e dei tratti tipici della PWS. - Inserimento al nido/scuola d'infanzia o in altri contesti ludici. - Condivisione delle regole alimentari e comportamentali con tutti gli adulti di riferimento.
6°-12° anno di età	<ul style="list-style-type: none"> - Proseguimento percorso riabilitativo gestito dall'equipe multidisciplinare. - Periodiche valutazioni dello sviluppo generale, dell'adattamento sociale e dei tratti tipici della

	<ul style="list-style-type: none"> - PWS. - Monitoraggio e strategie per la gestione del rapporto con il cibo. - Strategie per genitori/genitori nella gestione dei tratti indotti della PWS e nella valorizzazione delle risorse. - Supporto psicologico per la gestione degli aspetti comportamentali e affettivi a scuola, nella famiglia e nei tempi liberi. - Supporto psicologico e comunicazione della diagnosi in funzione dello sviluppo del soggetto con particolare attenzione all'autismo. - Promozione degli aspetti di autonomia e di separazione dalle figure familiari. - Valorizzazione allineamento figura educativa per facilitare l'inserimento nei tempi liberi. - Progressivo aumento degli spazi di autonomia - valutazione risorse e rischi. - Attività ludico-creative, sport e inserimento sociale in contesti di gruppo (ex. soggetti in strutture protette con contorni affetti dalla stessa patologia). - Monitoraggio del livello d'adattamento in nuovi contesti, affettività e rapporti con contorni del sesso opposto. - Strategie rivolte a genitori/genitori/educatori per la gestione dei disturbi comportamentali. - Eventuale valutazione neuropsichiatrica ed eventuale terapia farmacologica dopo accurate diagnosi differenziale.
12°-18° anno di età	<ul style="list-style-type: none"> - Supporto psicologico continuo (coppia cognitivo-comportamentale). - Progressivo aumento degli spazi di autonomia. - Attività ludico-creative (corsi diurni per ragazzi). - Monitoraggio del comportamento. - Eventuale valutazione neuropsichiatrica ed eventuale terapia farmacologica.
Età di transizione	<ul style="list-style-type: none"> - Contatto con il centro di salute mentale dell'adulto. - Periodiche valutazioni neuropsichiatriche e neuropsicologiche, con eventuale terapia farmacologica dopo accurate diagnosi differenziale. - Supporto psicologico individuale/familiare con approccio multidisciplinare.

20-Federazione Nazionale Sindrome di Prader-Willi

	<ul style="list-style-type: none"> - Progressivo aumento degli spazi di autonomia - valutazione risorse e rischi. - Monitoraggio e strategie per la gestione del rapporto con il cibo. - Attività ludico-creative, sport e inserimento sociale in contesti di gruppo (ex. soggetti in strutture protette con contorni affetti dalla stessa patologia). - Monitoraggio del livello d'adattamento in nuovi contesti, affettività e rapporti con contorni del sesso opposto. - Accompagnamento ai genitori verso la tutela giuridica. - Progetti individualizzati (ex. inserimento nei centri diurni, formazione e percorsi lavorativi specifici).
Età adulta	<ul style="list-style-type: none"> - Supporto psicologico individuale/familiare con approccio multidisciplinare. - Progetti individualizzati (ex. inserimento nei centri diurni, formazione e percorsi lavorativi specifici). - Attività ludico-creative, sport e inserimento sociale in contesti di gruppo (ex. soggetti/educatori in strutture protette con contorni affetti dalla stessa patologia). - Monitoraggio del livello d'adattamento in nuovi contesti, affettività e rapporti con contorni del sesso opposto. - Monitoraggio e gestione del rapporto con il cibo. - Monitoraggio psichiatrico ed eventuale terapia farmacologica dopo accurate diagnosi differenziale.