

I soggetti colpiti dalla sindrome di Prader-Willi presentano spesso comportamenti problematici che possono mettere in seria difficoltà chi si occupa di loro oltre che loro stessi. L'intensità, la frequenza, la prima comparsa e la stessa presenza di queste manifestazioni sono molto variabili da soggetto a soggetto e dipendono da vari fattori quali l'età, le condizioni ambientali e la personalità.

Alcuni comportamenti si manifestano più frequentemente quando sono rinforzati da un ambiente accettante e non autorevole che permette al soggetto di ottenere sempre ciò che vuole.

Occorre invece stabilire in ogni contesto di vita regole chiare e condivise che abbiano una fondamentale funzione contenitiva e quindi rassicurante.

Tra queste manifestazioni le più comuni sono:

1. **Ricerca ossessiva di cibo**
2. **Testardaggine e opposizione al cambiamento**
3. **Ripetitività nel porre domande o ritornare sullo stesso argomento**
4. **Accessi d'ira**
5. **Facile stancabilità**
6. **Pizzicare o grattare la pelle (skin picking)**
7. **Comportamento ossessivo-compulsivo**
8. **Comportamento manipolatorio e tendenza a mentire**

Quella che segue è una rassegna dei suggerimenti più diffusi per affrontare e prevenire al meglio le condizioni elencate sopra che si possono presentare in un soggetto Prader-Willi. La gestione dei disturbi comportamentali legati a questa sindrome non è mai semplice.

Infatti non esistono regole o metodi che funzionano sempre ed è indispensabile cercare di prevedere e prevenire, per quanto possibile, le condizioni che portano al disagio.

A tale scopo il controllo ambientale in tutti gli ambiti interessati, motivato e animato da un'ottica di prevenzione, risulta essere in assoluto la migliore strategia a disposizione.

1. RICERCA OSSESSIVA DI CIBO

La fame con la conseguente richiesta e ricerca ossessiva di cibo è la condizione più tipica di questa sindrome. Questo comportamento si manifesta solitamente dai quattro anni. Il cervello delle persone colpite non riceve mai il messaggio di sazietà a causa del vulnus biologico provocato dalla mutazione genetica e la conseguenza è una sensazione fortissima e costante sul bisogno di cibo che occupa la mente. È una condizione frustrante che **rende irritabili, ansiosi e ossessionati dalla necessità di trovare cibo o quant'altro da ingurgitare.** Il desiderio di cibo può essere paragonato per molti ad una vera dipendenza che spinge al furto, mentre per alcuni sembra comportare una minore preoccupazione.

COSA È POSSIBILE FARE?

- Rendere inaccessibili per il soggetto i luoghi dove è disponibile il cibo (es. cucina, dispensa, punti di ristoro) compresi i contenitori della spazzatura per gli avanzi, e non fruibili i distributori automatici di alimenti e bibite. A volte si rende necessario chiudere a chiave il frigorifero se non è controllabile l'accesso alla stanza.
- Evitare di consumare cibo e bevande in sua presenza.
- Mantenere una sorveglianza discreta ma costante per prevenire furti e concessioni o scambi di cibo con i pari.
- Concordare preventivamente la partecipazione a feste o eventi sociali stabilendo scelte e limitazioni sui consumi in rapporto alla dieta giornaliera. Questo è altrettanto utile in occasioni di gite o uscite che comportano variazioni nella routine del regime alimentare.
- Informare adeguatamente dando precise istruzioni tutti coloro che operano nello stesso ambiente o che si relazionano a vario titolo con il nostro soggetto (es. bidelli, custodi, segretarie, assistenti, colleghi, volontari, istruttori sportivi, autisti, ecc...).
- Se i pasti sono consumati in comunità occorre accordarsi con la famiglia sul regime dietetico da adottare e sul cibo portato da casa (es. merenda).
- Evitare in modo assoluto di utilizzare il cibo sia come premio che come rinforzo. Occorre prevenire in ogni modo l'associazione di sensazioni positive e appaganti con l'alimentazione.
- Non lasciare accessibili borse o quant'altro che possa contenere denaro. Il furto di cibo o di soldi per procurarselo è un comportamento che nasce da un bisogno incoercibile, da un impulso impellente e incontrollabile che non va considerato

come premeditato o intenzionale. Occorre anche sottolineare che le criticità nell'area matematica derivate dalla sindrome rendono difficoltoso comprendere l'effettivo valore del denaro e la sua gestione. Risulta molto difficile far comprendere a questi soggetti il concetto di furto, ma è opportuno far loro affrontare comunque le conseguenze del gesto imponendo la restituzione e le scuse per quanto fatto.

- Anche se astenersi dal mangiare o dal rubare dipende dal controllo esterno, è importante complimentarsi quando il soggetto mostra un comportamento adeguato nelle situazioni in cui avrebbe potuto fare diversamente. Le lodi e la considerazione positiva sono importanti per incentivare l'autostima che di solito è molto carente.

2. TESTARDAGGINE E OPPOSIZIONE AL CAMBIAMENTO

La rigidità di pensiero tipica della sindrome, **le difficoltà di apprendimento che rendono spesso inafferrabili i concetti astratti e la criticità nella regolazione delle emozioni sono alla base del bisogno di organizzare la quotidianità secondo routines e abitudini stabili** e rassicuranti in tutti gli ambienti di vita. Insieme ai normali cambiamenti anche quelli inaspettati, come eventi improvvisi e modificazioni dei programmi stabiliti, possono diventare, indipendentemente dalla loro oggettiva gravità, fonti di ansia e inquietudine e scatenare comportamenti problematici. **A volte gli atteggiamenti ostinati potrebbero essere motivati anche dal bisogno di essere al centro dell'attenzione.**

COSA È POSSIBILE FARE?

- Se è previsto un cambiamento di programma occorre comunicarlo presentandolo in modo positivo e coinvolgente.
- Utilizzare immagini, calendari con programmi e orari scritti che mostrano in sequenze semplici e ordinate la nuova situazione e quanto ci si aspetta.
- Preannunciare il cambiamento con un ragionevole anticipo in modo da non creare ulteriore ansia da attesa se comunicato troppo presto.
- Prevedere e comunicare possibili alternative se c'è l'evenienza di cambiamenti di programma legati, ad esempio, al tempo atmosferico.
- Allenare per quanto possibile al cambiamento presentando frequentemente delle semplici alternative tra cui scegliere, ma evitando le domande aperte che potrebbero generare confusione e incertezza.
- Usare la creatività quando l'ostinazione e il rifiuto creano situazioni pericolose o di disturbo, come ad esempio proporre un'attività molto gradita che occorre però organizzare insieme. Il fine è quello di sbloccare una condizione in cui la persona ha perso il controllo e ha bisogno di essere distratta per riacquistare serenità.

3. RIPETITIVITÀ NEL PORRE DOMANDE O RITORNARE SULLO STESSO ARGOMENTO

Le difficoltà di apprendimento e in particolare nell'elaborazione sequenziale delle informazioni (prima, durante, dopo) **possono essere una giustificazione alla comune tendenza a ripetere ad oltranza la stessa domanda o a fissarsi su un dato argomento.** Succede spesso che questi soggetti sentano la necessità impellente di portare a termine quanto stanno facendo anche se non necessario e che **perdano il controllo se vengono interrotti.**

COSA È POSSIBILE FARE?

- Accertarsi che la risposta sia stata compresa chiedendo di ripetere quanto è stato risposto e rassicurando la persona sulla correttezza di quanto ha detto.
- Se il comportamento persiste stabilire un limite perentorio dicendo che si risponderà ancora due volte e poi si passerà ad altro.
- Quando è un dato argomento a bloccare l'attenzione della persona si può stabilire insieme un limite di tempo per parlarne aiutandosi con un orologio o caricando una sveglia. Dopo si passerà ad altro argomento o attività.
- A volte risulta utile aiutarsi con immagini o disegni che illustrano la risposta e che la persona possa portare con sé o vedere nell'ambiente in cui si trova.
- Evitare la discussione e le argomentazioni che potrebbero creare ancor più confusione, e cambiare argomento puntando sulla distrazione.
- Prevedere con attenzione i tempi necessari per le varie attività in modo che siano portate a termine e programmare quelle più impegnative prima dei pasti in modo che sia più motivante il loro compimento.

4. ACCESSI D'IRA

La fragilità emotiva tipica di questa sindrome è probabilmente alla base delle manifestazioni con comportamenti aggressivi verso se stessi e gli altri, con pianti prolungati, capricci o vere e proprie sfuriate (temper tantrum) accompagnate da turpiloquio e distruzione di oggetti. La variabilità in queste manifestazioni è notevole e interessa la fascia d'età compresa tra i 12 e i 30 anni. **I Prader-Willi risultano più soggetti agli scatti d'ira rispetto alle persone sane similmente ai soggetti che hanno subito danni a livello ipotalamico e del sistema limbico**, ossia a quelle strutture cerebrali deputate al controllo delle emozioni primarie e alle azioni istintive. Non sempre risulta facile individuare il motivo scatenante di un accesso d'ira, ma si può stilare un elenco dei fattori più comuni che possono contribuire al suo manifestarsi: essere impossibilitati a fare ciò che si vuole; vedersi rifiutare il cibo; cambiamenti di programma non preparati; uso da parte di altri di cose proprie; ricerca di attenzione; dispetti subiti; stanchezza; stato confusionale dovuto a malintesi. **Dopo uno scatto d'ira non è raro osservare nei soggetti un autentico dispiacere per quanto avvenuto e ciò provoca in loro senso di colpa e d'inadeguatezza davvero dolorosi.** La spiegazione eziologica di questi comportamenti che fa derivare dalla mutazione genetica il danno biologico irreparabile al sistema di regolazione delle emozioni, e non solo da carente educazione o temperamento iroso, rende comprensibile la loro persistenza indipendentemente da quanto i soggetti possono imparare dall'esperienza. Anche in questo caso il controllo ambientale che mira **alla prevenzione di questi episodi partendo dalla conoscenza del soggetto e delle situazioni per lui più critiche è la migliore strategia disponibile.**

COSA È POSSIBILE FARE?

- Pianificare un programma chiaro e ben definito con le attività della giornata in cui gli eventuali cambiamenti sono comunicabili con adeguato anticipo. È la condizione che permette di prevenire al meglio possibili scatti d'ira.
- Condividere per quanto possibile il programma delle attività con l'interessato in modo da creare in lui la percezione di un maggior controllo sulle situazioni. Le informazioni incamerate in modo ordinato e la cadenza temporale delle attività ridurranno l'ansia dando sicurezza e tranquillità su cosa aspettarsi. Inoltre il coinvolgimento contribuirà ad aumentare l'autostima e il senso di responsabilità nel tenere le condotte desiderate. • Prevedere tempi adeguati per i vari compiti in modo da non creare condizioni di urgenza.

- Evitare di esporre la persona alla vista di cibo o a situazioni legate al suo consumo, soprattutto se è nota la sua bassa soglia di mantenimento del controllo in tali circostanze. Idem per tutte quelle condizioni che notoriamente possono provocare crisi in quell'individuo.
- Verificare che i messaggi e le comunicazioni da parte di tutte le persone coinvolte sulle aspettative circa il comportamento atteso siano coerenti.
- È utile insegnare alla persona tecniche di rilassamento come ascoltare la musica preferita, fare attività fisica o maneggiare oggetti antistress in modo da imparare a scaricare la tensione accumulata quando è avvertita.
- Usare espressioni volte al positivo nell'indicare i comportamenti richiesti (es. "tieni la voce bassa" invece di "non urlare") evitando toni polemicici e autoritari, e utilizzando anche l'umorismo quando la situazione lo permette.
- Imparare a riconoscere nel soggetto i segnali specifici per lui che indicano un crescere dell'agitazione (es. mordersi un angolo della bocca, grattarsi la fronte in modo particolare...). In quel momento preciso occorre cercare di bloccare il precipitare della situazione tramite diverse strategie che sono: Distrarre l'attenzione della persona facendo o dicendo qualcosa che non si aspetta e che possa risultare interessante o divertente. Proporre di mettere in atto le tecniche rilassanti imparate in precedenza e di andare in un luogo tranquillo specialmente se risulta possibile che sia la stanchezza uno dei motivi dell'agitazione. Evitare di far ragionare la persona o peggio di assumere un atteggiamento rimproverante mantenendosi invece tranquilli e rassicuranti. Trovare un motivo di lode per quanto fatto dal soggetto in precedenza e ricordargli situazioni analoghe in cui è riuscito a mantenere il controllo. ...

E QUANDO LA SITUAZIONE PRECIPITA?

Nonostante tutti gli accorgimenti messi in atto per prevenire un accesso d'ira può capitare che questo si scateni inevitabilmente... A questo punto si deve solo attendere che la bufera si esaurisca e che si recuperi il controllo nei tempi necessari. Gli accessi d'ira sono più facili da gestire con i bambini mentre le cose si complicano negli anni seguenti per cui occorre avere pronto **un piano d'intervento che garantisca la sicurezza di tutti**. Le manifestazioni variano da grida che si possono protrarre sino ad un paio d'ore, sino a comportamenti violenti che richiedono a volte l'intervento di personale specializzato per il contenimento fisico. **Occorre mantenere la calma parlando poco e con tono pacato e sicuro**, senza cercare di ragionare con la persona per convincerla a calmarsi e senza cedere alle sue richieste. **Occorre piuttosto cercare di distrarla usando l'ironia e scherzando con molto tatto**. Una volta che l'accesso è passato e la persona ha ripreso il controllo è utile cercare di individuare insieme il o i fattori che lo hanno scatenato. Le cause potrebbero essere molteplici come, ad esempio, la ricerca di attenzione o il fatto di non ottenere ciò che si vuole o la paura per uno sbaglio commesso, oppure un sopruso o un cambiamento inaspettato o un evento stressogeno... Può essere utile parlarne insieme con calma convenendo su quali comportamenti occorre tenere e quali evitare, esplicitando i sentimenti provati sia dall'interessato che dai presenti e cercando quindi di aiutare la persona a riconoscere le sensazioni fisiche associate agli stati emotivi che preludono la crisi e ad attuare le tecniche di rilassamento che è possibile imparare anche con l'aiuto di disegni e immagini su come comportarsi. **È importante concludere la riflessione in modo positivo senza colpevolizzazioni o rimproveri**, ma sottolineando come le nostre azioni possono portare a conseguenze positive o negative per noi e per chi ci sta intorno.

5. FACILE STANCABILITÀ

L'ipotonia neonatale che colpisce i muscoli di questi soggetti lascia conseguenze che si mantengono tutta la vita. I muscoli degli arti, ma anche della respirazione, **presentano un'intrinseca debolezza che rende le persone più facilmente affaticabili.**

COSA È POSSIBILE FARE?

- Pianificare le attività che richiedono maggiore concentrazione e impegno al mattino che è il momento migliore per ottimizzare in genere gli apprendimenti.
- Affidare dei piccoli incarichi o commissioni che prevedano spostamenti e attività fisica.
- Prevedere delle passeggiate o delle attività più impegnative ma più gradite nel pomeriggio in modo da motivare maggiormente la persona a partecipare.
- Considerare la possibilità di brevi momenti di riposo nell'arco della giornata a seconda delle necessità e delle attività previste.

6. PIZZICARE O GRATTARE LA PELLE (SKIN PICKING)

Questi comportamenti sono molto comuni in questa sindrome e si possono presentare sia nei bambini che negli adulti con livelli molto variabili di gravità. Piccole escoriazioni come anche brufoli o ruvidità della pelle e delle unghie, come pure zone dove la pelle è integra, possono diventare oggetto di grattamento o sollecitazione continua con conseguenze anche pericolose come le infezioni. **Considerando anche l'alta soglia del dolore questi soggetti possono arrivare a provocare danni importanti ai tessuti** non solo del viso o del cuoio cappelluto, ma anche di regioni meno esposte come quella anale e genitale che possono far pensare erroneamente ad episodi di abuso. Le motivazioni per questi comportamenti sono molteplici: potrebbero essere conseguenti a condizioni di stress o ansia o derivare dalla noia, oppure essere attività piacevoli a causa delle endorfine prodotte dal cervello con lo strofinamento della cute e quindi praticate per assuefazione ai loro effetti, oppure più di una di queste motivazioni a seconda del momento e dello stato d'animo.

COSA È POSSIBILE FARE?

- Trovare oggetti o attività per tenere occupate possibilmente ambedue le mani come infilare palline, giocare con i joystick, disegnare...
- Mantenere la pelle morbida con l'utilizzo di creme che la rendano più scivolosa e meno aggredibile.
- Proteggere con cerotti le zone interessate coinvolgendo la persona nel prendersi cura di sé.
- Mantenere adeguatamente corta la lunghezza delle unghie.
- Promettere un premio che la persona riceverà alla completa guarigione della ferita.
- Nel caso si sospetti che questi comportamenti siano dovuti soprattutto all'ansia o alla noia occorre valutare più approfonditamente la loro origine e provvedere in modo adeguato assicurando la persona o migliorando le sue attività giornaliere.

7. COMPORTAMENTO OSSESSIVO-COMPULSIVO

Collezionare cartoni pieni di pezzetti di carta colorata, rifare lo zaino almeno trenta volte di seguito ogni mattina, ritagliare sistematicamente gli indumenti in una data posizione o sviluppare una vera e propria fissazione per una persona sono alcuni esempi di comportamenti piuttosto comuni in questa sindrome. Si presentano, come sempre, con una gravità molto variabile e possono incidere notevolmente sulla qualità di vita nei casi più seri.

COSA È POSSIBILE FARE?

- Organizzare la quotidianità della persona prevedendo molteplici attività che comprendano attività manuali più interessanti su cui dirottare l'azione e incontri per socializzare e fare nuove conoscenze.
- Se l'ossessione riguarda una persona fare in modo da ridurre al minimo la frequentazione con il nostro soggetto e introdurre la presenza di un'altra persona con una funzione coinvolgente e distraente.
- Se non è possibile evitare la copresenza prevedere la compagnia per un tempo limitato della persona oggetto dell'ossessione come ricompensa per non averla importunata durante la giornata.

8. COMPORTAMENTO MANIPOLATORIO E TENDENZA A MENTIRE

Le persone colpite da questa sindrome sembrano non dimostrare particolari capacità empatiche per quanto riguarda le conseguenze delle loro azioni sugli altri. I loro atteggiamenti appaiono spesso caratterizzati da egocentrismo con ricerca costante di attenzione. Parallelamente **sembrano in grado di manipolare abilmente le situazioni e le persone a loro vantaggio anche servendosi di bugie** per ottenere ciò che desiderano o semplicemente per attirare l'attenzione su di sé. Per comprendere il grado di consapevolezza che queste persone hanno della loro condotta inadeguata occorre tenere presente che essendo il mentire un concetto astratto per molte di loro è estremamente difficoltoso comprendere che ciò che raccontano non corrisponde a verità solo perché lo stanno dicendo a loro stessi.

COSA È POSSIBILE FARE?

- Se risulta molto evidente il bisogno di attenzione fare in modo di aumentare le occasioni di coinvolgimento in scambi di opinioni e conversazioni sugli argomenti preferiti dal soggetto. Ne guadagnerà la sua autostima.
- Cogliere l'occasione di complimentarsi con lui ogni volta che presenta un comportamento adeguato.
- Per prevenire i tentativi di manipolazione condividere il più possibile le informazioni sui programmi e le attività che riguardano la persona con tutti coloro che si occupano di lui in modo che risulti più facile comprendere quando mente.
- Evitare di convincere la persona ad ammettere di aver mentito perché il risultato potrebbe essere uno scatto d'ira o uno stato di profonda confusione.
- Aiutandosi con immagini o quant'altro di visivo rappresentare le conseguenze che provocano le bugie e in particolare i sentimenti che si generano nelle persone coinvolte.