

Primeros auxilios en situaciones cotidianas en personas con Síndrome de Prader Willi

Alejandro M. Gerónimo
Licenciado en Kinesiología y fisioterapia

Kinesiologia@spine.org.ar

Objetivos de la charla:

- Fundamentar dentro del plano motor y del síndrome, acerca de los factores de riesgo de vida o de lesiones en general.
- Brindar las herramientas para el accionar dentro del momento agudo del evento.

Características clínicas

- **Hipotonía muscular generalizada.**
- **Trastornos de la conducta y el aprendizaje**
- **Hiperfagia. (Obesidad)**

Tono muscular e Hipotonía

El **tono muscular** es el estado de ligera contracción/resistencia continua y permanente de los músculos, incluso en reposo, que permite mantener la postura, dar estabilidad a las articulaciones y estar listos para iniciar un movimiento.

La **hipotonía muscular** entonces es, una disminución anormal de la acción muscular, predominantemente en la resistencia al estiramiento pasivo, mostrándose como debilidad del mismo o «flojera».

Movimiento



Postura

Estrategia para
resolver un
problema.

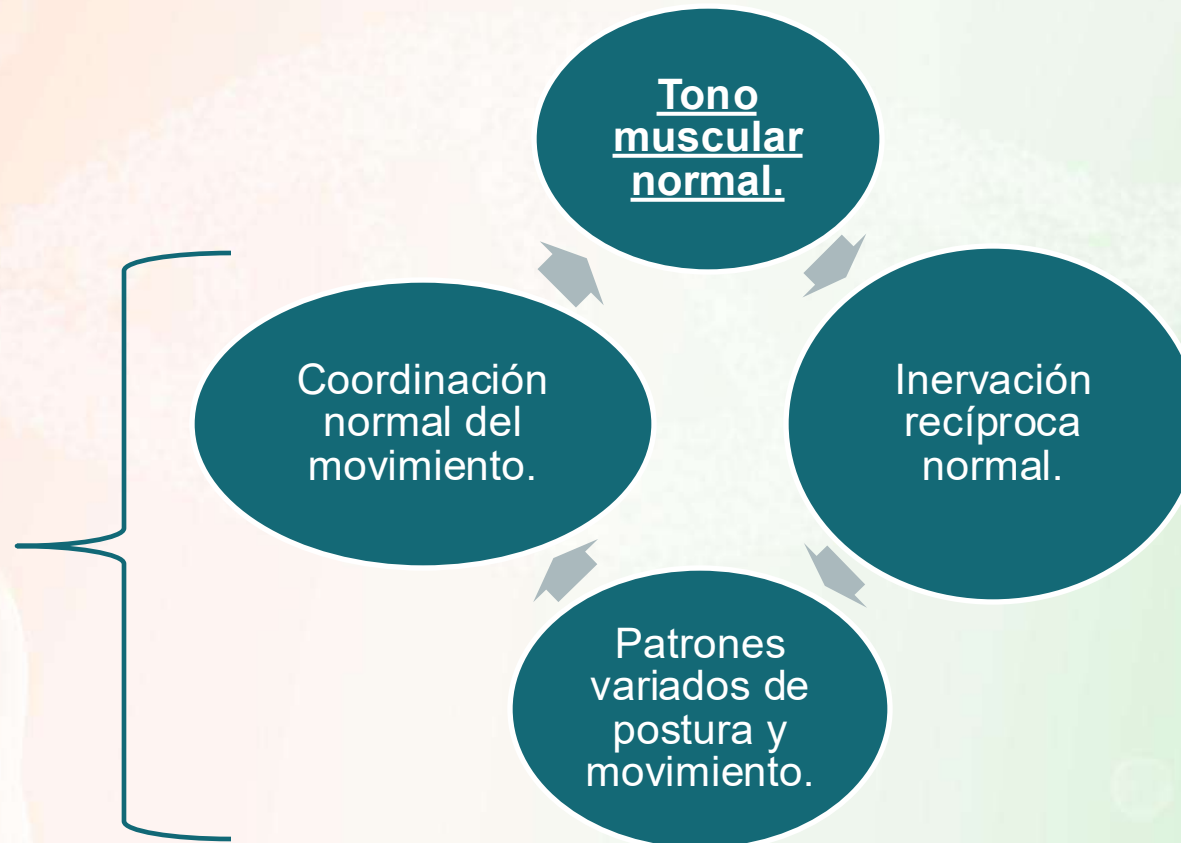
Es una fotografía de
un momento del
movimiento

Respuesta frente a
un **estímulo**, una
idea o pensamiento
para alcanzar un
objetivo.

El cuerpo adquiere un
equilibrio dinámico
constante, por eso se
dice que no existen
posturas estáticas

Dinámica Movimiento Humano Mecanismo de control Postural Normal

Aprendizaje Motor



La hipotonía muscular principalmente, sumado a las alteraciones de carácter cognitivo, afecta y retrasa las etapas del desarrollo normal del niño.

- Succión
- Control cefálico
- Control de tronco
- Bipedestación
- Marcha (2do año)



Hiperfagia

- Trastorno de la conducta alimentaria caracterizado por una ingesta excesiva y compulsiva de alimentos.
- Alteración del hipotálamo, con afectación de circuitos neuroendocrinos que controlan el hambre y el metabolismo
- Dificultades en el procesamiento de señales de saciedad gastrointestinal.
- Trastornos de la ansiedad y la conducta, intensifican la búsqueda compulsiva de comida.

Consecuencia clínica: Obesidad morbida precoz.

Potencial riesgo

- **Hipotonía muscular generalizada.**
- Trastornos de la conducta y el aprendizaje
- Hiperfagia. (Obesidad)

ATRAGANTAMIENTO

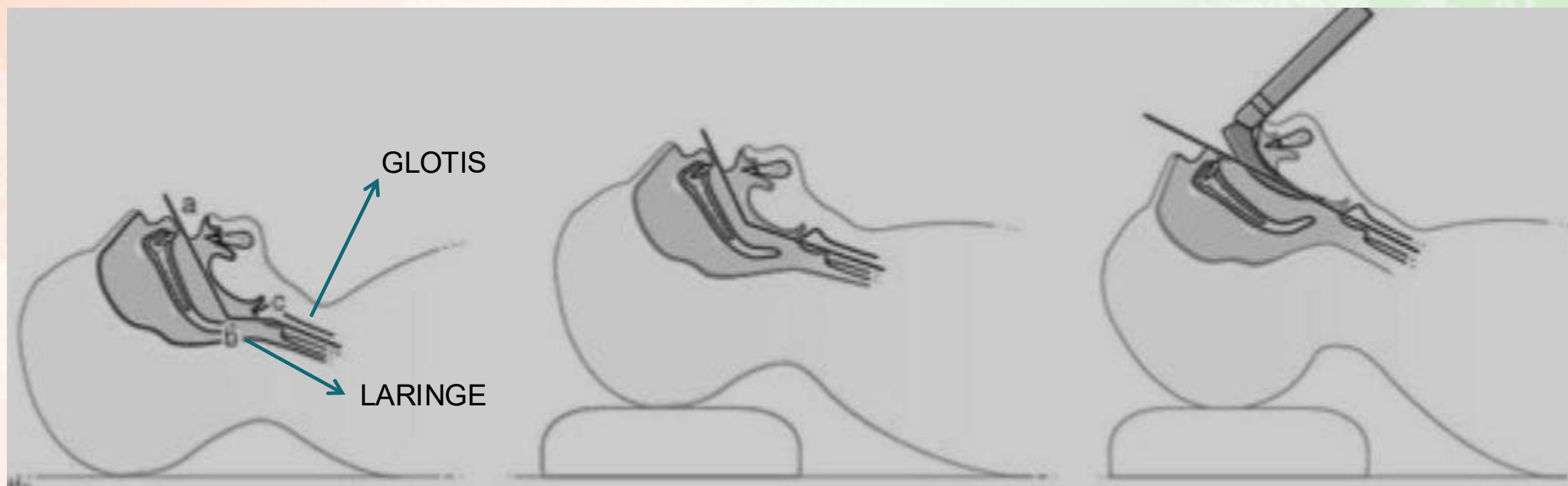


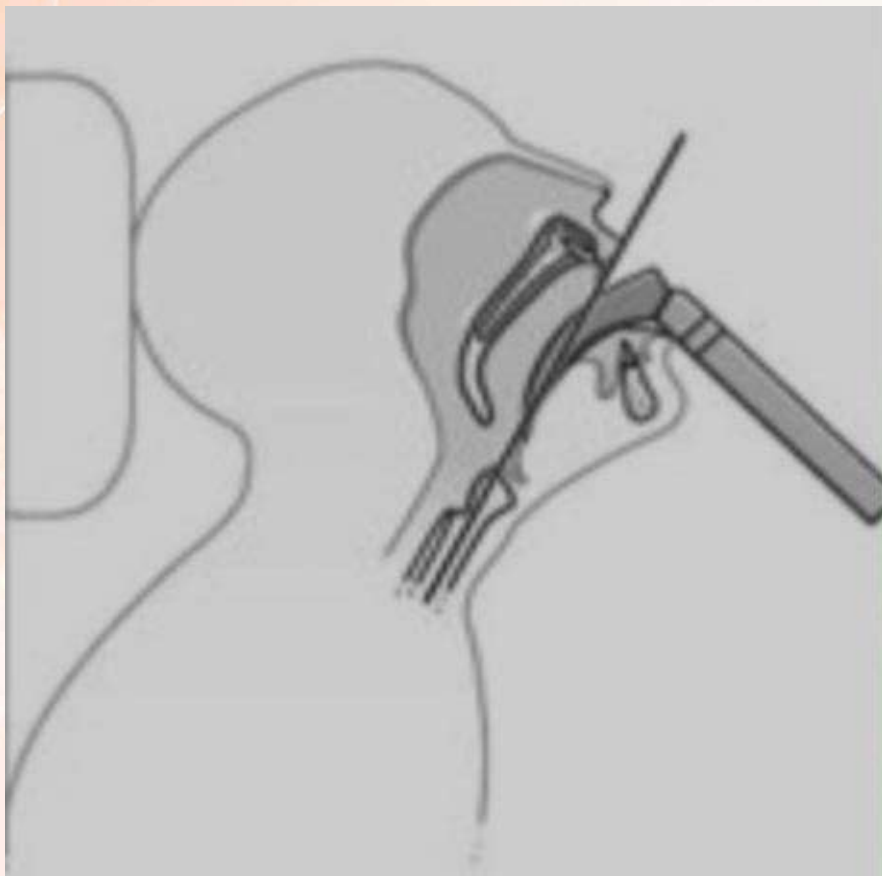
Riesgo de atragantamiento en SPW

- Ingesta rápida y sin control (Hiperfagia).
- Dificultades para masticar bien.
- Menor percepción del “ahogo”.
- Alta incidencia en entornos sin supervisión.

Fisiopatología de la deglución alterada

- Disminución del tono muscular orofaríngeo
- Coordinación reducida lengua–faringe.
- Paso acelerado del bolo alimenticio.
- Menor reflejo de tos.
- **Alteraciones estructurales.**







POSTURA CIFOTICA

- Antepulsión de hombros
- Antepulsión de cabeza
- Hiperextensión cervical superior (ECOM)

Señales de atragantamiento parcial

- Tos fuerte y efectiva (Relativo)
- Voz alterada (“voz apagada”).
- Dificultad para tragar pero aún respira.
- Ansiedad, ojos llorosos.

Señales de atragantamiento completo

- Incapacidad para hablar o toser.
- Ausencia de entrada de aire.
- Gesto motor de ahogamiento y cambios en color de la piel.

¿Cómo accionar ante un eventual atragantamiento?

Pasos iniciales de actuación

- Mantener la calma.
- Estimular la tos.
- No introducir dedos a la boca.
- **Pedir ayuda médica urgente.**

Evaluación rápida: tos efectiva o no efectiva

- **Tos efectiva** → animar a seguir tosiendo.
- **Tos no efectiva** → pasar a maniobras de desobstrucción



Maniobras iniciales FIVE TO FIVE



Maniobra de Heimlich (general)

- Colocarse detrás del paciente.
- Rodear con ambos brazos por el abdomen.
- Cerrar el puño y colocarlo por encima del ombligo
- Comprimir hacia adentro y arriba (tracción brusca).

Heimlich en adultos con PWS

- Tener en cuenta: sobrepeso frecuente.
- Puede requerir mayor fuerza o posición adaptada

Heimlich en adolescentes y niños

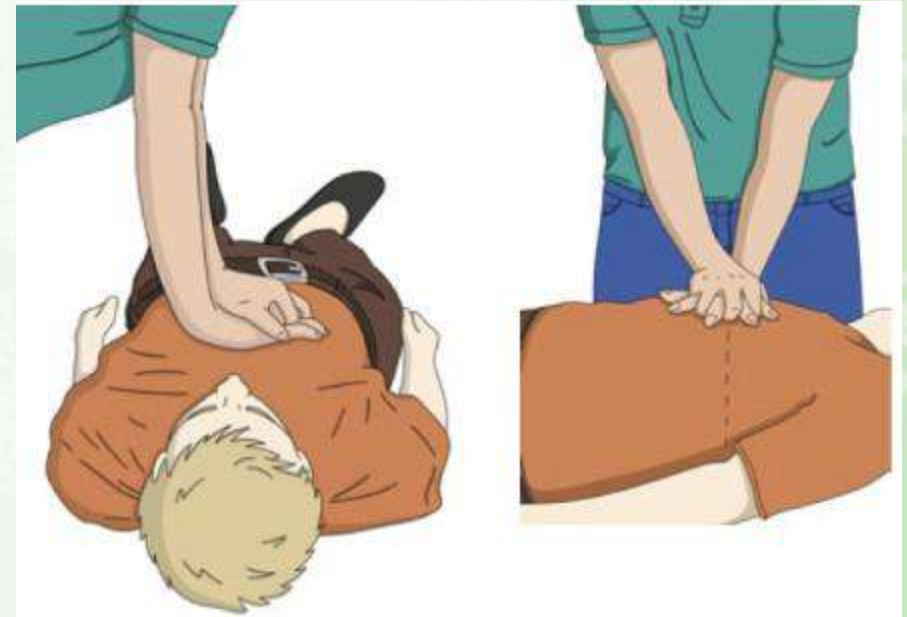
- Menor fuerza y tamaño → adaptar la presión.
- Si el niño es pequeño, puede aplicarse en el regazo.
- Evitar presión excesiva para no dañar costillas.





Pérdida de conciencia

- Colocar al paciente en el suelo.
- Iniciar RCP (¿30 compresiones?)
- Revisar boca solo si el objeto es visible.
- Continuar hasta llegada de emergencias.



¿Cuál es la mejor intervención?

PREVENCIÓN

Estrategias de prevención

- Supervisión constante en comidas. Porciones pequeñas, controladas.
- Posición correcta en la silla
- Educar en masticar despacio y beber líquidos.
- Control ambiental dentro de la casa.
- Control por fuera, evitar momentos fuera de supervisión.

Rol de cuidadores y acompañantes

- Estar capacitados en Heimlich y RCP.
- Reconocer signos de atragantamiento.
- Mantener entornos seguros sin exceso de comida.



Asociación Colombiana
Síndrome de Prader-Willi



Fundación
SPINE



ACMGen®
ASOCIACIÓN COLOMBIANA DE MÉDICOS
GENÉTICA Y NEUROLOGÍA

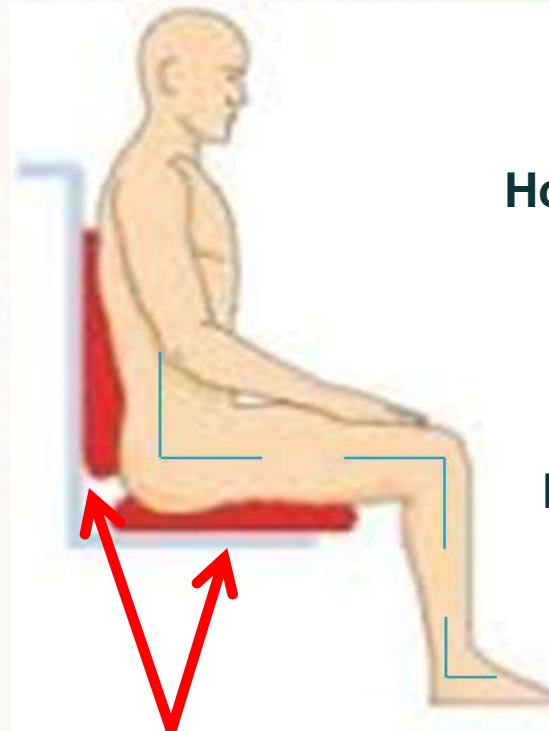


Postura Correcta en Silla

Cabeza / cuello
en línea media

Tronco
Erguido y Alineado

Pelvis
Estable, Simétrica



Miembros superiores
Hombro, brazo y mano alineados

Miembros inferiores
lo más cerca posible a los 90°

Evitar zonas sin apoyo !!!!
(Muslos, pelvis y tronco con apoyo completo)



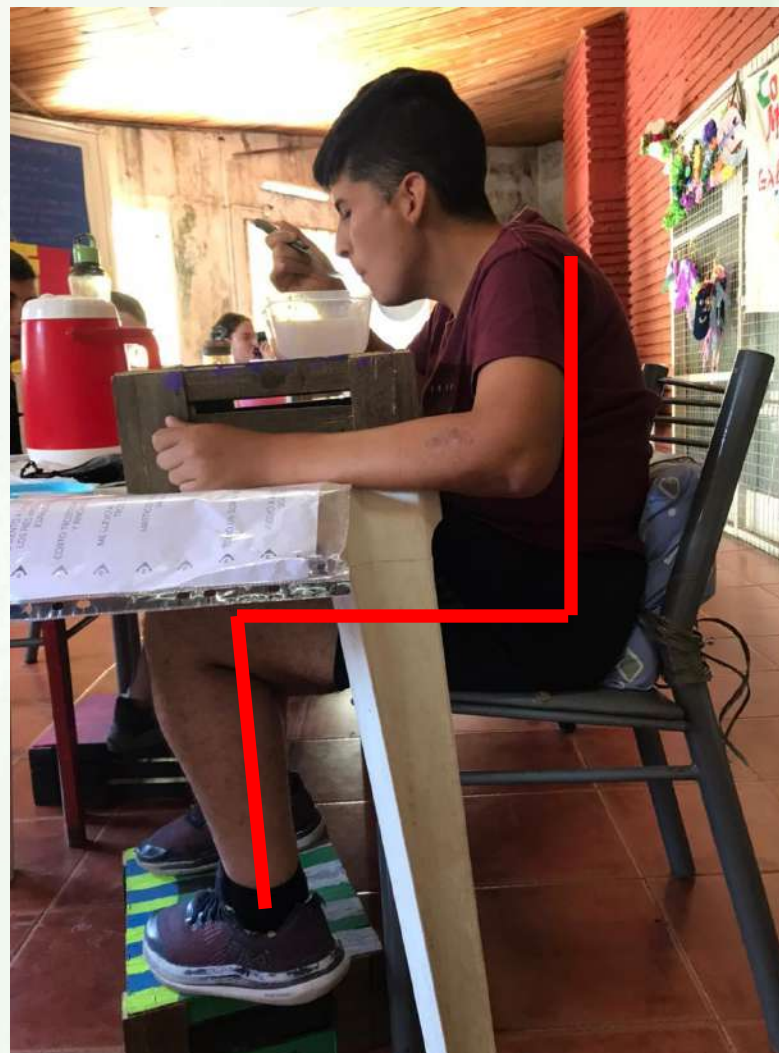
Asociación Colombiana
Síndrome de Prader-Willi



Fundación
SPINE



ACMGen®
ASOCIACIÓN COLOMBIANA DE MÉDICOS
GENETICA Y NEUROLOGIA GENÉTICA



1. ME SIENTO A LA MESA CON LOS PIES APOYADOS EN EL PISO Y LA ESPALDA DERECHA.	
2. CORTO TROZOS PEQUEÑOS Y PINCHO DE A UNO.	
3. ME LLEVO A LA BOCA UN TROZO DE COMIDA A LA VEZ..	
4. MASTICO TRANQUILO VARIAS VECES. (10 A 15 VECES)	
5. TRAGO.	
7. TOMÓ UN SORBO DE AGUA.	
8. VUELVO A PINCHAR UN SOLO BOCADO	

Síndrome de Prader-Willi y riesgo de caídas

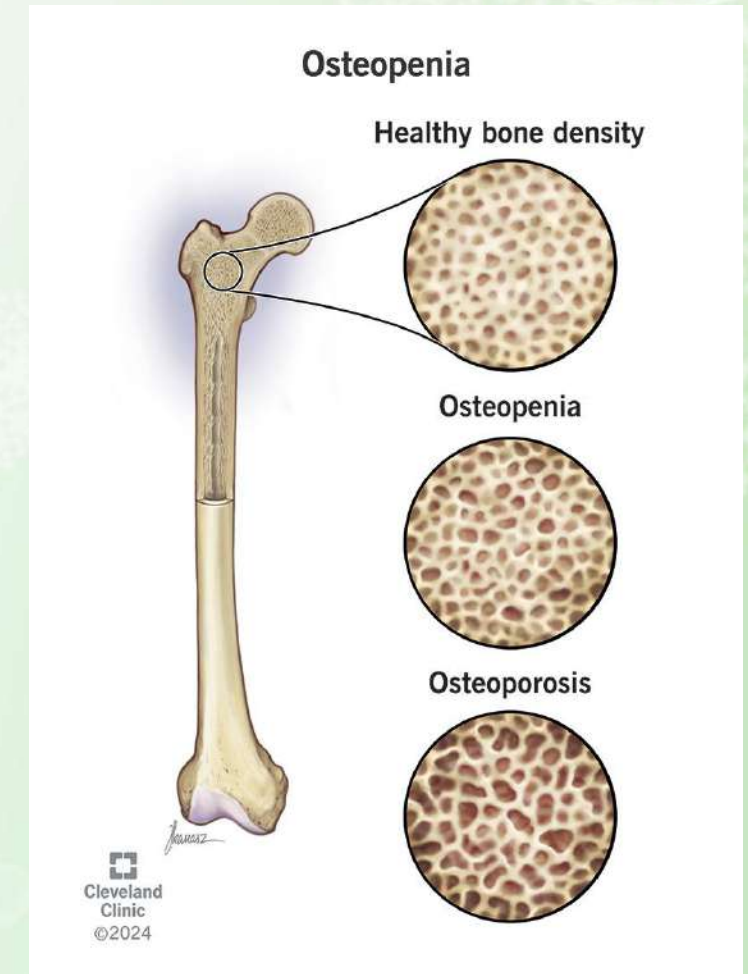
- Las personas con SPW presentan hipotonía, obesidad y alteraciones motoras que aumentan la probabilidad de caídas.
- Estos factores se combinan con problemas óseos, estructurales, funcionales y de equilibrio, generando riesgo elevado de fracturas y esguinces.
- Conocer estas características permite planificar una prevención activa y protocolos de acción.

Estadísticas de fracturas en SPW

- Fracturas en: 5% de los niños, 25–30% de los adolescentes y hasta 50% de los adultos con SPW.
- Muchas fracturas ocurren por traumatismos leves o incluso mínimos.
-

Osteopenia y osteoporosis

- Osteopenia en ~50% de los adultos con SPW.
- Osteoporosis en 14–21% de los casos.
- Factores: hipogonadismo, baja actividad física, déficit hormonal de GH y vitamina D.
- Alta vulnerabilidad ósea desde la adolescencia.



Hipotonía muscular como factor de riesgo

- Se traduce en poca estabilidad postural y dificultad para corregir desequilibrios.
- La obesidad refuerza este riesgo.

Alteraciones de la marcha y el equilibrio

- Patrones anormales: pasos cortos, base amplia. Dificultad para mantener simetría y ritmo.
- Mayor gasto energético al caminar.
- Menor estabilidad dinámica durante la marcha.
- Déficits en la anticipación y corrección de movimientos (Coordinación motora).
- Mayor probabilidad de pérdida de balance y caídas repetidas.

Esquinces y lesiones de partes blandas

- Frecuentes por debilidad muscular y ligamentaria.
- Déficit propioceptivo agrava la inestabilidad.
- Se observan torceduras recurrentes de tobillo y rodilla.



Otros factores de riesgo

- Ambientes inseguros: pisos resbaladizos, poca iluminación, obstáculos.
- Medicamentos sedantes que producen somnolencia.
- Apnea del sueño y fatiga afectan la atención
- **Umbral de dolor elevado oculta lesiones graves.**



Dolor y señales atípicas en SPW

- El dolor suele expresarse de forma atenuada o tardía (Trastorno hipotalámico)
- Lesiones graves pueden pasar desapercibidas.
- Toda caída debe considerarse seria aunque el paciente no refiera dolor.



¿Qué hacer ante una caída? (Primeros pasos)

- Mantener la calma y asegurar el entorno.
- No movilizar bruscamente al paciente.
- Revisar conciencia, respiración y golpes en cabeza.
- Observar si puede mover y apoyar extremidades.



Evaluación inicial después de la caída

- Preguntar sobre el mecanismo de la caída.
- Observar signos: deformidad, inflamación, hematomas.
- Revisar estado neurológico (conciencia, orientación)
- Registrar lo observado para el equipo de salud o familiares



Cuándo derivar a guardia o pedir estudios

- Deformidad evidente en un miembro.
- Incapacidad para cargar peso.
- **Alteraciones neurológicas tras golpe en la cabeza.**
- Dolor persistente o creciente con el tiempo.



Primer manejo de esguinces leves

- Aplicar método PRICE: Protección, reposo, hielo, compresión, elevación.
- Movilización progresiva según tolerancia al dolor.
- Evitar inmovilización prolongada.



Como se menciona en el bloque anterior, la mejor intervención es evitar el accidente.

PREVENCIÓN

- Actividad física global y específica: fuerza, equilibrio y flexibilidad.
- Ambiente adaptado: iluminación adecuada, eliminar obstáculos o disminuirlos.
- Calzado con soporte y estabilidad.
- Capacitación a cuidadores sobre protocolos de acción.

Conclusiones y recomendaciones

- Personas con SPW tienen alto riesgo de caídas, fracturas y esguinces.
- El dolor atenuado puede retrasar el diagnóstico.
- Es fundamental un protocolo estandarizado de acción ante caídas.
- Prevención activa y educación del entorno son claves.



¿PREGUNTAS?

MUCHAS GRACIAS