

Retención de Líquidos o Edema en el Síndrome de Prader-Willi



Por: Dra. Linda M. Gourash, pediatra de amplia experiencia en la rehabilitación de pacientes con Síndrome de Prader Willi hospitalizados (Pittsburgh Partnership) y miembro del Comité Clínico Asesor, PWSA-USA.

Normalmente, la retención de líquidos se aprecia primero en la hinchazón de la parte inferior de las piernas. En el Síndrome de Prader Willi (SPW) ésta es una valiosa señal de advertencia de que un control de peso insuficiente está afectando la salud de la persona. La retención de líquidos en SPW es, a menudo, un signo de menor capacidad respiratoria debido al exceso de peso (hipoventilación por obesidad).

Con el excesivo peso, los problemas respiratorios se desarrollan primero durante el sueño, y pueden estar presentes durante años sin que aparentemente haya otros síntomas de que algo va mal. Aunque el edema es a menudo el primer signo clínico de hipoventilación por obesidad, con frecuencia pasa desapercibido. La razón puede ser la dificultad de detectarlo, tanto en niños como en los adultos, especialmente obesos.

Una manera útil de describir este tipo de edema es por el tacto: la grasa se vuelve “dura” a medida que aumenta la turgencia (o firmeza) de la parte baja de las piernas o (normalmente después) del abdomen. La comparación mediante el tacto, de los tejidos de las extremidades superiores con la parte baja del cuerpo, puede ayudar a demostrar una mayor densidad de los tejidos en la parte inferior del cuerpo.

Normalmente, el nivel de firmeza de los tejidos se percibe con claridad en las rodillas, muslos, caderas, cintura e incluso más arriba. Este hecho es menos apreciable en niños, que sin embargo, pueden estar bastante afectados por la retención de líquidos y ventilación insuficiente.

En ausencia del uso de diuréticos, el nivel de edema se corresponde bastante bien con la gravedad de la hipoxia (baja oxigenación) nocturna. Por consiguiente, la detección de un grado menor de edema en rodillas o muslos es especialmente importante como un aviso temprano de problemas cardiopulmonares.

Estos pacientes tienen típicamente una saturación de oxígeno normal durante el día, pero en pruebas realizadas durante periodos de ejercicio, las pulsaciones del oxímetro mostrarán a veces una desaturación.

En presencia de cualquier edema reconocible, los problemas de oxígeno nocturnos (niveles inferiores a 92%) normalmente son muy comunes, y pueden presentarse durante la noche sin que existan episodios de apnea nocturna.

La *menor resistencia o capacidad para hacer ejercicio* puede también ser un signo de hipoventilación por obesidad. Sin embargo, es difícil distinguir este escaso nivel de resistencia del poco interés por el ejercicio que a menudo manifiestan las personas con el síndrome.

Las familias no siempre perciben los síntomas, ya que los niños pequeños se muestran aparentemente capaces de continuar con sus actividades normales mientras mantienen su energía. De forma similar, dormir sentado con muchas almohadas, la ortopnea y los síntomas de la apnea obstructiva del sueño (SAOS - Síndrome de Apnea Obstructiva del Sueño) se encuentran presentes sólo a veces.

El aumento rápido de peso en una persona con SPW que no se explica por un mayor acceso a la comida puede ser también la primera señal de retención de líquidos

Complicaciones: El edema presente desde hace mucho tiempo tiene como resultado cambios crónicos en el tejido de la parte inferior del cuerpo, incluyendo piernas y abdomen. La consiguiente estasis venosa y daño linfático predispone el tejido a las úlceras, trombosis y celulitis (infección de tejidos).

La intervención para mejorar las condiciones subyacentes de la hipoventilación por obesidad es esencial para evitar daños irreversibles en el sistema venoso y linfático de la parte baja de las piernas. No hay duda de que el rasgo típico del SPW de rascarse y pellizcarse la piel, aunque en otras partes del cuerpo normalmente no se traduce en infecciones, es un factor que contribuye a tener episodios de celulitis en las piernas.

Las señales de infección del tejido edematoso pueden ser difíciles de distinguir en las personas muy obesas. Las piernas a menudo están ya crónicamente hinchadas, duras (piel más densa y dura) y decoloradas, incluso sin infección. Es esencial un estrecho examen diario de las piernas por los cuidadores en busca de cambios en la apariencia o al tacto.

Los pacientes con SPW no siempre tienen dolor o fiebre. Algunos casos de celulitis, si se diagnostican enseguida, pueden ser tratados con antibióticos orales. No se recomienda el uso preventivo de antibióticos para no inmunizar a las bacterias. Sin embargo, los antibióticos intravenosos pueden ser necesarios en los casos graves, especialmente si hay evidencia de infección del sistema (fiebre o malestar).

En todos los casos, se debe intentar identificar el organismo que produce la infección, pero no siempre es posible. Mantener e incrementar la actividad física y tener las piernas en alto mientras el paciente está sentado son medidas accesorias útiles en el manejo de estos difíciles problemas.

La celulitis y la trombosis venosa superficial no son razones para limitar la actividad, más bien lo contrario. Los pacientes que han dejado de caminar por cualquier razón tienen un mayor riesgo de presentar estados tromboembólicos (coágulos de sangre) y las medidas profilácticas de anticoagulación deberían considerarse.

Manejo del Edema

Las técnicas de presión directa en las piernas o el uso de medias de compresión parecen ser de poca ayuda, a menos que formen parte de un completo protocolo médico para el tratamiento del edema linfático. En algunos casos, las vendas elásticas pueden ser contraproducentes, causando la rotura de los tejidos por la presión o dificultando la pérdida de líquidos.

La rehabilitación hasta alcanzar cierto nivel de actividad física es la mayor prioridad. Andar y caminar sin el uso de diuréticos es muy efectivo para movilizar los fluidos y producir una diuresis natural.

Esto significa que los líquidos previamente contenidos en los tejidos regresan a las venas (gracias a la acción de los músculos que se contraen), vuelven al corazón y se eliminan por los riñones. A veces en días de mayor actividad hay pruebas de un aumento en la frecuencia de la orina, y la rápida pérdida de peso puede documentarse pesándose diariamente. Esta pérdida de peso puede ser impresionante (hasta 2 kilos al día) en las personas con edemas masivos. Las pérdidas de 0,5 kg/día son más características, este efecto puede retrasarse durante semanas en los pacientes más enfermos.

Además de mover los líquidos, **el aumento de la actividad física** por sí sola puede reducir en gran medida e incluso eliminar el oxígeno pobre y la apnea obstructiva del sueño que causa el edema. A veces puede ser conveniente tratar estos problemas independientemente con CPAP o BiPAP (dispositivos para ventilación mecánica no invasiva), pero con frecuencia no es necesario si la persona es capaz de emprender un programa de mayor actividad diaria.

Usar oxígeno sin ventilación asistida (CPAP o BiPAP) es peligroso, ya que las personas con SPW pueden perder su energía para respirar al suministrarles oxígeno y pueden morir de una retención de CO₂. Con frecuencia, éste es un cambio sutil en el empeoramiento de la hipoventilación que puede desarrollarse en horas o días.

El uso abusivo de oxígeno y de diuréticos son los dos errores más comunes y peligrosos en el tratamiento de las personas con hipoventilación por obesidad y edema.

Incluso las personas que están muy afectadas por su obesidad y que tienen pobres niveles de oxígeno deben empezar a moverse, incluso si al principio sólo se trata de unos cuantos pasos al día. El uso de un andador es de gran ayuda para los pacientes enfermos que han sido muy sedentarios.

A base de gran cantidad de ánimos e incentivos, las personas con SPW pueden ser persuadidas a caminar más tiempo cada día, con el objetivo de 1 hora al día (en dos sesiones más cortas), experimentando casi siempre una gran mejoría de sus edemas. Si la hinchazón de las piernas ha estado presente durante años, a menudo cierta hinchazón

de la parte inferior de las piernas puede persistir, debido al daño de las venas y del sistema linfático. Por lo tanto, **la intervención temprana es lo mejor.**

Notas para los Médicos

- Normalmente hay ausencia de edema con fóvea incluso si hay edema masivo.
- Las irregularidades en radiografías de pecho e incluso en ecocardiografías son un hallazgo reciente, tiempo después de que el paciente se encuentre bastante afectado.
- La etapa final de la hipoventilación por obesidad incluye fallo cardíaco con hipertensión pulmonar y, con menos frecuencia, cierta disfunción ventricular izquierda. Por esta razón, a pesar del edema masivo de los tejidos, el edema pulmonar no forma parte del cuadro clínico característico. Intentar la movilización del paciente es más efectivo y menos peligroso que los diuréticos.
- Celulitis: Las irregularidades en el recuento de glóbulos blancos en sangre, la fiebre, el dolor o las mediciones de los registros de inflamación pueden ser enmascarados o retrasados, incluso cuando existe infecciones graves. Los antibióticos orales, a veces en combinación con agentes antihongos (como el fluconazol), son generalmente eficaces.

Texto traducido por T. Travesedo y adaptado por [AMSPW](#) para uso en su sitio web con la autorización de la autora Dra. Linda M. Gourash. El documento original puede encontrarse en [IPWSO Wavelength Vol.1 January 2008 Newsletter for Parents and Professionals](#).