

### ● RECOMENDACIONES PARA LA APNEA OBSTRUCTIVA DEL SUEÑO EN PEDIATRÍA

EE.UU.

La guía para el manejo de la apnea obstructiva del sueño en la infancia tiene por objetivo ayudar a los médicos de atención primaria a evaluar a los niños afectados por este trastorno y no intenta reemplazar el criterio clínico.

*Pediatrics* 109(4):704-712, 2002

**Autor:**

Marcus CL y colaboradores

**Institución/es participante/s en la investigación:**

Subcomité de Síndrome de Apnea Obstructiva del Sueño, Sección de Neumonología Pediátrica, Academia Americana de Pediatría, EE.UU.

**Título original:**

[Clinical Practice Guideline: Diagnosis and Management of Childhood Obstructive Sleep Apnea Syndrome]

**Título en castellano:**

Guía para la Práctica Clínica: Diagnóstico y Manejo del Síndrome de Apnea Obstructiva del Sueño Infantil

#### Introducción

El síndrome de apnea obstructiva del sueño (SAOS) es un trastorno común en la infancia que puede producir complicaciones graves si no es tratado. Sin embargo, no existe consenso sobre los métodos más adecuados para su diagnóstico y manejo. En consecuencia, la *Academia Americana de Pediatría* (AAP) desarrolló una guía práctica con el fin de mejorar el reconocimiento del síndrome por los pediatras, evaluar las técnicas diagnósticas, proporcionar recomendaciones para el seguimiento y comentar las áreas que requieren investigación adicional.

La guía que presentan los autores se refiere específicamente a los cuadros de SAOS infantil no complicado, es decir, los observados en niños sanos en otros aspectos, asociados con hipertrofia adenoidea y amigdalina, con obesidad o sin ella, tratados en el ámbito de la atención primaria.

#### Métodos para el desarrollo de la guía

Las recomendaciones se basaron en datos publicados en la literatura médica. Se realizó una búsqueda en la base de datos PubMed, de la *National Library of Medicine*, limitada a artículos referidos a niños. Se detectaron en total 2 110 trabajos. Después de la evaluación preliminar, el Comité de la AAP revisó 278 artículos completos. Además se incluyeron otras publicaciones consideradas importantes. La revisión arrojó un pequeño número de estudios aleatorizados controlados. Cuando la evidencia era escasa o no concluyente, los miembros del Comité discutían y arribaban a un consenso.

#### Definición

El SAOS en niños es una alteración de la respiración durante el sueño, caracterizada por la obstrucción parcial prolongada de la vía aérea superior o por obstrucción completa intermitente (apnea obstructiva) que altera la ventilación y los patrones normales durante el sueño. Los síntomas incluyen ronquidos nocturnos habituales con pausas, alteraciones del sueño y problemas neurológicos y de conducta durante el día. En los niños pequeños es infrecuente la somnolencia diurna. Las complicaciones abarcan alteraciones neurocognitivas, problemas de conducta, detención de la curva pondoestatural y corazón pulmonar, en particular en los casos graves. Los factores de riesgo incluyen hipertrofia adenoidea y amigdalina, obesidad, anomalías craneofaciales y trastornos neuromusculares.

El SAOS se debe diferenciar del ronquido primario (RP), definido como ronquido sin apnea obstructiva, despertares frecuentes durante las horas de sueño y alteraciones del intercambio gaseoso.

### **Prevalencia**

El SAOS se produce en niños de todas las edades, pero sería más frecuente en preescolares, en quienes el tejido amigdalino y adenoideo alcanza mayor tamaño en relación con el calibre de la vía aérea. Aunque tres estudios analizaron la prevalencia del SAOS infantil, aún no existen datos epidemiológicos definitivos.

La prevalencia estimada es cercana al 2%. El RP es más frecuente. En 3 a 12% de los niños preescolares se informa ronquido habitual.

### **Secuelas del SAOS**

El SAOS no tratado puede producir morbilidad grave. Los primeros informes documentaron complicaciones como detención de la curva ponderoestatural, corazón pulmonar y retardo mental. Estas graves complicaciones actualmente son menos frecuentes, tal vez por el diagnóstico y tratamiento más tempranos.

Aunque la insuficiencia cardíaca derecha secundaria al SAOS es infrecuente, son comunes los grados asintomáticos de hipertensión pulmonar. Muchos informes sugirieron que los niños con SAOS tienen riesgo de desarrollar alteraciones neurocognitivas, como dificultad en el aprendizaje, problemas de conducta y trastorno de hiperactividad/déficit de la atención. Un estudio reciente demostró que los niños con alteración de la respiración durante el sueño con mayor frecuencia presentaban dificultades escolares y muchos mejoraron después de la adenoamigdalectomía. El SAOS no tratado puede provocar la muerte.

### **Diagnóstico**

Los métodos diagnósticos evaluados científicamente incluyen anamnesis y examen físico, registros de filmaciones y grabaciones de sonido, oximetría de pulso, polisomnografía abreviada y polisomnografía completa. Los objetivos del diagnóstico son los siguientes: 1) identificar a los pacientes con mayor riesgo de presentar una evolución adversa, 2) evitar las intervenciones innecesarias en pacientes sin riesgo de evolución adversa y 3) identificar a los pacientes con mayor riesgo de desarrollar complicaciones secundarias a la adenoamigdalectomía.

### **Anamnesis y examen físico**

La evaluación de las características del sueño y la existencia de ronquidos debe formar parte de los controles pediátricos de rutina. En los niños es improbable la existencia de SAOS en aquellos que no roncan. Si los padres refieren que el niño ronca por la noche se debe profundizar indagando posibles dificultades respiratorias durante el sueño, episodios de apnea, sueño inquieto y problemas de conducta o de aprendizaje.

Cuando el niño está despierto el examen físico a menudo es normal, pero pueden observarse signos inespecíficos relacionados con la hipertrofia del tejido adenoideo, como respiración bucal, obstrucción nasal, facies adenoidea y voz hiponasal. Es posible observar evidencias de las complicaciones del SAOS, como hipertensión sistémica, aumento del componente pulmonar del segundo ruido cardíaco - indicativo de hipertensión pulmonar- y detención del crecimiento.

Aunque la historia y el examen físico son útiles para identificar a los pacientes y determinar quiénes requieren investigaciones adicionales, no existe consenso acerca de su utilidad para determinar la necesidad de tratamiento. La presencia de hipertrofia adenoidea o de las amígdalas no necesariamente indica que el paciente padece SAOS.

La anamnesis puede ser confusa por varias razones. La intensidad del ronquido no siempre se correlaciona con el grado de apnea obstructiva. Muchos niños roncan intensamente pero no experimentan apnea. La obstrucción durante el SAOS es más frecuente en la etapa de movimientos oculares rápidos (MOR), generalmente en las primeras horas de la madrugada, cuando los padres habitualmente no observan el sueño de sus hijos; en consecuencia, en estos casos se subestima la presencia de apnea.

Finalmente, algunos niños presentan un cuadro de obstrucción parcial persistente de la vía aérea superior asociada con anomalías del intercambio gaseoso ("hipoventilación obstructiva"). Estos pacientes no presentarán pausas en el ronquido y, por lo tanto, el cuadro puede ser interpretado erróneamente como un RP.

### **Polisomnografía nocturna**

La polisomnografía nocturna es el único método que permite estimar cuantitativamente las anomalías ventilatorias y las alteraciones del sueño asociadas con el SAOS y actualmente es la prueba diagnóstica de elección. Esta técnica permite diferenciar entre SAOS y RP, además de determinar objetivamente la gravedad del trastorno y de las anomalías relacionadas del intercambio gaseoso y

del sueño. También ayuda a determinar el riesgo de complicaciones postoperatorias. Sin embargo, aunque se conocen los parámetros polisomnográficos anormales en el SAOS, no se han evaluado los criterios que podrían predecir la morbilidad.

#### ***Grabaciones de imágenes y sonidos***

El uso de grabaciones de imágenes y sonidos, combinado con los hallazgos clínicos, fue analizado en algunas investigaciones.

Aunque estas técnicas pueden parecer promisorias, las discrepancias en los resultados informados en distintos centros indican que es necesario realizar estudios adicionales.

#### ***Polisomnografía abreviada***

Numerosos análisis investigaron métodos polisomnográficos abreviados. La oximetría nocturna puede ser útil cuando demuestra un perfil de desaturación cíclica. También se investigó la polisomnografía a la hora de la siesta. En niños con SAOS, la polisomnografía nocturna demuestra anomalías más graves que el procedimiento realizado en el sueño diurno. En consecuencia, la técnica abreviada tiene menor predictivo y sólo es útil cuando demuestra alguna anomalía. En estudios negativos se debe realizar una polisomnografía completa.

#### **Opciones terapéuticas**

##### ***Amigdalectomía y a denoidectomía***

La adenoamigdalectomía es el tratamiento más frecuente en niños con SAOS. En pacientes sanos en otros aspectos, con hipertrofia adenoidea y amigdalina, se produce resolución polisomnográfica del síndrome en 75 a 100% de los casos. Aunque los resultados no son tan contundentes en los pacientes obesos, esta opción también es la más indicada en ellos.

Las complicaciones potenciales de la adenoamigdalectomía incluyen complicaciones de la anestesia, problemas en el período postoperatorio inmediato (dolor y rechazo de la ingesta oral) y hemorragia. Los pacientes con SAOS también pueden experimentar complicaciones respiratorias como agravamiento del síndrome o edema pulmonar, en el período postoperatorio. Se han identificado factores de alto riesgo para el desarrollo de complicaciones postoperatorias: pacientes menores de 3 años, SAOS grave en la polisomnografía, complicaciones cardíacas (como hipertrofia del ventrículo derecho), detención de la curva ponderoestatural, obesidad, prematurez, infección respiratoria reciente, anomalías craneofaciales y trastornos neuromusculares. Los niños que presentan alguno de estos factores deben permanecer internados durante una noche después de la operación y se debe mantener el monitoreo continuo con oximetría de pulso.

##### ***Presión positiva continua de la vía aérea***

En pacientes con contraindicaciones específicas para el tratamiento quirúrgico, con escaso tejido adenoideo o amigdalino o con SAOS persistente después de la adenoamigdalectomía, el tratamiento con presión positiva continua de la vía aérea (CPAP) es una opción posible. Para su administración se utiliza un dispositivo electrónico que asegura el suministro de aire a presión constante a través de una mascarilla nasal. Con esta técnica se asegura la distensión mecánica de la vía aérea y se mejora la capacidad residual funcional de los pulmones. La presión requerida varía en cada paciente; por lo tanto, el dispositivo debe ser controlado y regulado periódicamente. El aspecto más importante de esta modalidad terapéutica es controlar atentamente el cumplimiento de las indicaciones.

##### ***Otras modalidades terapéuticas***

La mayoría de las medidas complementarias en el tratamiento del SAOS infantil no fueron evaluadas prospectivamente. Algunos sugirieron evitar la exposición ambiental al humo del tabaco y otros contaminantes del aire o alérgenos. También se planteó el tratamiento de los cuadros de rinitis que a menudo presentan los niños con hipertrofia adenoidea y amigdalina. No obstante, la implementación de estas medidas complementarias no debe demorar el tratamiento específico.

En casos especiales se recomendó oxigenoterapia para aliviar la hipoxemia nocturna. Este tratamiento no previene la obstrucción de la vía aérea superior y los problemas resultantes. Además, puede agravar la hipoventilación.

##### ***Seguimiento de los pacientes operados por SAOS***

Se recomienda el seguimiento clínico para evaluar periódicamente la evolución de los signos y síntomas del SAOS después del tratamiento inicial. En los cuadros persistentes o en pacientes obesos o con SAOS grave se deben repetir las evaluaciones objetivas para determinar si se requieren otras medidas, como la implementación de CPAP

## Autoevaluación de Lectura

---

**¿Cuál es la opción terapéutica de primera elección en niños con síndrome de apnea obstructiva del sueño no complicado?**

- A. *Tratamiento de la rinitis acompañante.*
- B. *Presión positiva continua de la vía aérea.*
- C. *Adenoamigdalectomía.*
- D. *Oxigenoterapia*

Respuesta Correcta

---

## DESARROLLO NEUROLOGICO Y EXPOSICION PRENATAL A DIOXINAS

Rotterdam, Holanda

**Los efectos neurotóxicos de la exposición prenatal a los bifenilos policlorados y a la dioxina pueden persistir hasta la edad escolar, aunque un medio ambiente favorable puede compensar sus acciones perjudiciales.**

*The Journal of Pediatrics 140:48-56, 2002*

**Autores:**

Vreugdenhil HJ, Lanting CI, Mulder PG y colaboradores

**Institución/es participante/s en la investigación:**

Departamento de Pediatría, Erasmus University and University Hospital/Sophia Children's Hospital, Rotterdam, Holanda

**Título original:**

[Effects of Prenatal PCB and Dioxin Background Exposure on Cognitive and Motor Abilities in Dutch Children at School Age]

**Título en castellano:**

Efectos de la Exposición Basal Prenatal a Bifenilos Policlorados y Dioxina sobre las Aptitudes Cognitivas y Motoras en Niños Holandeses en Edad Escolar

**Introducción**

Los efectos negativos de la exposición prenatal a los niveles ambientales de bifenilos policlorados (PCB) y dioxina sobre el desarrollo infantil han sido descritos en numerosos estudios prospectivos. En animales se demostraron efectos directos sobre el desarrollo neuronal y de las células gliales y también alteraciones en los neurotransmisores y diversos sistemas endocrinos. Estudios epidemiológicos en seres humanos vincularon los efectos neurotóxicos con la evolución del desarrollo cognitivo y las aptitudes motoras.

En 1989 se inició en Holanda un estudio prospectivo de seguimiento. Fueron incluidos niños alimentados con biberón y amamantados. Los autores presentan los resultados de la evaluación de estos mismos niños, actualmente en edad escolar, para examinar los efectos del PCB y las dioxinas sobre las aptitudes cognitivas y motoras y determinar si los efectos estaban relacionados con diferencias entre los dos grupos de alimentación en las características ambientales y de los padres.

**Métodos**

La población en estudio consistió en 418 pares de madres e hijos nacidos entre 1990 y 1992. Para analizar las aptitudes motoras y cognitivas a los 6.5 años de edad se utilizó la versión holandesa de la *Escala de Aptitud Infantil de McCarthy*, que consiste en 6 subescalas que evalúan los esferas verbal, perceptiva-de desempeño, cuantitativa, memoria y motricidad. La suma de ellas permite obtener un *Índice Cognitivo General (ICG)*.

Se analizaron las variables que podrían influir sobre el desarrollo neurológico. Éstas incluyeron antecedentes obstétricos, sociales, económicos y perinatales, tipo de alimentación durante la lactancia, duración del amamantamiento y sexo del niño. La calidad de la estimulación intelectual y del apoyo emocional brindado por la familia se evaluó con la *Observación Domiciliaria para la Evaluación del Medio Ambiente* (HOME). Además, se determinó el cociente intelectual (CI) del progenitor que pasaba más tiempo con el niño.

### **Resultados**

La media de edad del grupo examinado fue de 6.7 años. La edad materna, el nivel de educación de los padres, el CI verbal, los puntajes HOME y los niveles de exposición prenatal a PCB fueron significativamente más elevados en los niños que habían sido amamantados.

Los niveles prenatales de PCB no se relacionaron con los puntajes obtenidos en el ICG ni en las escalas de evaluación de la memoria y las aptitudes motoras. Los efectos de la exposición prenatal no fueron significativamente diferentes en los niños amamantados o en los alimentados con biberón. No obstante, en estos últimos los niveles más elevados de PCB en la madre tendieron a relacionarse con puntajes motores más bajos. Los efectos de la exposición prenatal al PCB sobre el ICG fueron modificados significativamente por la edad materna y el CI verbal del padre.

Se observaron efectos negativos de la exposición prenatal al PCB sobre el ICG en los hijos de madres más jóvenes y con niveles de CI paternos más bajos. Los efectos de la exposición prenatal al PCB sobre la memoria se vieron modificados de manera significativa por la edad materna y el CI verbal de los padres.

Los efectos negativos se redujeron con el aumento de estos dos ítems.

La influencia de la exposición prenatal al PCB sobre las aptitudes motoras fue modificada significativamente por el CI verbal de los padres y los puntajes HOME. Los efectos negativos disminuyeron en los hijos de padres con niveles más elevados de CI verbal y de puntajes HOME. Los efectos de la exposición tóxica prenatal sobre las aptitudes motoras disminuyeron en los niños cuyos padres tenían niveles de CI más elevados.

### **Discusión**

En el estudio holandés sobre las consecuencias de la exposición a PCB y dioxinas en la edad escolar se observaron efectos sutiles de la exposición prenatal en las aptitudes cognitivas y de motricidad, informan los autores. A los 42 meses y a los 6.5 años, los niños alimentados artificialmente presentaron puntajes más bajos en los parámetros cognitivos que los que habían sido amamantados. En el grupo alimentado con biberón, las características de los padres y del ambiente doméstico eran menos favorables que las registradas en el grupo amamantado. Los efectos de la exposición prenatal al PCB sobre las aptitudes cognitivas a los 42 meses fueron más acentuados en el grupo alimentado con biberón, a pesar de que los niños amamantados habían estado expuestos a mayores niveles de toxicidad prenatal y posnatal.

En coincidencia con los resultados obtenidos a los 42 meses en esta misma cohorte y en otros estudios epidemiológicos, los resultados demuestran que la exposición posnatal a PCB y dioxinas a través de la lactancia no se relacionó con el desarrollo de las aptitudes cognitivas y motrices en la edad escolar. Antes del nacimiento, el sistema nervioso central en desarrollo sería mucho más sensible a los efectos perjudiciales de estos compuestos que durante el período posnatal inmediato.

Los efectos neurotóxicos de la exposición prenatal a PCB y dioxinas persisten hasta la edad escolar y pueden causar retrasos sutiles en el desarrollo cognitivo y de la motricidad. Las características ambientales de los padres y del hogar influyen sobre las consecuencias de estos efectos neurotóxicos. Cuando esas características eran menos favorables los efectos negativos de la exposición prenatal a PCB y dioxinas se manifestaron en el desarrollo cognitivo y motriz, y fueron indetectables en niños criados en ambientes óptimos, concluyen los autores. Los datos indican que los niños sufren las consecuencias de la exposición prenatal a estos contaminantes neurotóxicos. Se requieren estudios de seguimiento hasta la vida adulta en niños expuestos a diferentes niveles de contaminación y criados en diversas condiciones para investigar las consecuencias futuras de estos hallazgos.

## Autoevaluación de Lectura

---

**¿Qué factores podrían compensar el efecto neurotóxico de la exposición prenatal a bifenilos policlorados y dioxinas?**

- A. *El amamantamiento exclusivo.*
- B. *Un ambiente familiar óptimo.*
- C. *La crianza en un medio rural.*
- D. *La interacción precoz con otros niños de la misma edad.*

Respuesta Correcta

---

## ESTUDIAN LA RELACION ENTRE VITAMINA A Y ASMA

Nueva Delhi, India

**Los niños con asma persistente grave presentaron menor concentración sérica de vitamina A, fenómeno que podría revertirse en forma farmacológica.**

*Pediatric Allergy and Immunology* 13:223-226, 2002

**Autores:**

Arora P, Kumar V y Batra S

**Institución/es participante/s en la investigación:**

Departments of Pediatrics and Biochemistry, Kalawati Saran Children's Hospital, Lady Hardinge Medical College, Nueva Delhi, India

**Título original:**

[Vitamin A Status in Children with Asthma]

**Título en castellano:**

Estado Vitamínico A en Niños con Asma

**Introducción**

La enfermedad asmática es un trastorno crónico de la vía aérea que se caracteriza por inflamación bronquial e hiperreactividad a diversos estímulos. La inflamación persistente y las frecuentes exacerbaciones se asocian con cambios epiteliales, como denudación del epitelio de la vía aérea, engrosamiento de la membrana basal, hiperplasia de las glándulas mucosas e infiltración de la mucosa y de la submucosa con eosinófilos y células mononucleares. La reparación de éstos y otros cambios estructurales es esencial en el alivio sintomático de la entidad.

Los autores recuerdan que la vitamina A es importante en la estabilidad de la membrana celular. Además, influye en el crecimiento y en la reparación de las células epiteliales y se ha visto que la deficiencia de vitamina A se acompaña de metaplasia escamosa. Las modificaciones epiteliales en asma alteran la función normal de barrera y predisponen a infecciones virales y bacterianas y a obstrucción, al aumentar la reactividad bronquial en personas susceptibles.

Existe escasa información sobre la influencia de la vitamina A en pacientes con asma. En el artículo actual, los autores analizan el nivel sérico de la vitamina A y correlacionan los hallazgos con la gravedad de la patología respiratoria.

**Materiales y métodos**

Se incluyeron 35 pacientes de 2 a 12 años con diagnóstico de asma según criterios convencionales. La gravedad se estableció de acuerdo con pautas vigentes. Se incluyó, asimismo, un grupo control integrado por niños comparables en edad y sexo, asistidos por problemas quirúrgicos menores. Ninguno de ellos tenía antecedente de atopia o de alergia y ninguno presentaba enfermedades sistémicas.



Se excluyeron pacientes con antecedente de diarrea crónica (de más de 7 días de duración), enfermedad exantemática en las 8 semanas previas, tuberculosis o desnutrición grave (menos del 60% del peso esperado para la edad).

Ninguno de los pacientes había recibido corticoides orales o suplementos vitamínicos en el mes previo al estudio. Sin embargo, el 80% estaba tratado con esteroides inhalatorios y el 57.1% recibía bajas dosis de teofilina oral de liberación prolongada.

Siete niños estaban tratados con cromoglicato sódico inhalado y betaadrenérgicos de acción corta en forma intermitente.

La concentración sérica de vitamina A se conoció por cromatografía líquida de alta resolución. Se consideró que un nivel por encima de los 20 $\mu$ g% era normal. Mediante enzimoimmunoensayo y autoanalizador se conoció también el nivel de proteína de unión al retinol (PUR) y de albúmina, respectivamente.

### **Resultados**

Un total de 24 de los 35 pacientes eran de sexo masculino. La edad promedio fue de 6 años. El 48.6% tenía menos de 6 años de edad. Los niños del grupo control fueron comparables en edad, sexo y estado nutricional.

En el 94.3% de los enfermos, la enfermedad asmática se había iniciado antes de los 5 años. El estado nutricional global fue semejante en pacientes y en controles.

Sin embargo, el análisis por subgrupos mostró que el estado nutricional fue bajo en niños con asma grave en comparación con aquellos con patología leve. No obstante sólo hubo evidencia clínica de deficiencia de vitamina A en dos enfermos, ambos con enfermedad grave.

Los niveles séricos promedio de vitamina A en infantes con asma fue significativamente más bajo que en controles. En cambio, no se registraron diferencias en la concentración de la PUR y en los niveles séricos de albúmina. El sexo, la edad y el estado nutritivo no se correlacionaron con los niveles de vitamina A, de PUR o de albúmina. El análisis de variables múltiples reveló que la gravedad del asma fue el único factor determinante del nivel de vitamina A. Desde el punto de vista bioquímico, la deficiencia de vitamina A fue más frecuente en pacientes que en controles (28.6% *versus* 6.9%).

Se registró una correlación negativa significativa entre los niveles de vitamina A en suero y la gravedad del asma. De hecho, la concentración fue sustancialmente inferior en la categoría de asma más grave. Dos niños con manifestaciones oculares compatibles con deficiencia de vitamina A tenían asma persistente. La gravedad, en cambio, no se correlacionó con los niveles de la PUR o de albúmina.

### **Discusión**

Numerosas investigaciones mostraron el efecto de la vitamina A y de los carotenoides en varias enfermedades como diarrea, infecciones respiratorias agudas, cáncer, patología isquémica y trastornos inmunológicos. Sin embargo, el impacto del estado de la vitamina en pacientes con asma se estudió escasamente.

En este trabajo, dicen los autores, se comprobó que la deficiencia de vitamina A fue cuatro veces más común en niños con asma y el nivel fue más bajo aun en aquellos con formas graves de la enfermedad.

Se sabe que los niños con asma tienen exacerbaciones frecuentes como consecuencia de la inflamación de la vía aérea, infección, ejercicio o estrés.

Se ha visto que todos estos factores se asocian con descenso de los niveles de retinol en suero al aumentar su demanda y las pérdidas urinarias.

La vía aérea de las personas asmáticas se asocia con una mayor producción de radicales libres de oxígeno sintetizados por neutrófilos, eosinófilos y macrófagos alveolares. Los betacarotenos tienen comprobada eficacia antioxidante y, por ende, podrían reducir la inflamación de la vía aérea en el asma.

Este mayor consumo de vitamina A podría explicar la menor concentración de la vitamina en pacientes con asma grave. A su vez, la hipovitaminosis puede ser responsable de modificaciones epiteliales desfavorables -metaplasia- y podría predisponer a infecciones.

Se estima que en el mundo entero 125 millones de niños tienen deficiencia de vitamina A, aunque el déficit grave sólo se observa en 5 a 10 millones de infantes. En la cohorte actual, sólo dos pacientes (5.7%) presentaron evidencia de hipovitaminosis grave. Cualquiera sea la conexión etiológica, los hallazgos tienen enorme trascendencia terapéutica, esencialmente en países en vías de desarrollo. En estos casos, el aporte de vitamina A sería una estrategia adicional en el manejo de pacientes con asma grave

## Autoevaluación de Lectura

### ¿Qué porcentaje de niños asmáticos tuvo deficiencia bioquímica de hipovitaminosis A en India?

A. 25%.

B. 18%.

C. 6%.

D. 28%.

[Respuesta Correcta](#)

---

## ES ALTA LA INCIDENCIA DE MUERTE SUBITA EN EL ISOMERISMO DERECHO LUEGO DE LA PRIMERA INTERVENCIÓN

Taipei, Taiwán

**La muerte súbita en sujetos con isomerismo derecho está asociada con anomalías cardíacas complejas, susceptibilidad a infecciones fulminantes y arritmias.**

*The Journal of Pediatrics* 140:93-96, 2002

### **Autores:**

Wu MH, Wang JK y Lue HC

### **Institución/es participante/s en la investigación:**

Department of Pediatrics, National Taiwan University Hospital, Taipei, Taiwán

### **Título original:**

[Sudden Death in Patients with Right Isomerism (Asplenism) after Palliation]

### **Título en castellano:**

Muerte Súbita en Pacientes con Isomerismo Derecho (Asplenia) Posterior a la Cirugía

### **Introducción**

En sujetos con enfermedad cardíaca congénita compleja, la incidencia de muerte súbita es generalmente mayor que en aquellos con patología común. La incidencia de muerte súbita en pacientes con atresia tricuspídea asciende al 9%, más frecuente en menores de 4 años. Los sujetos con doble entrada ventricular, potenciales candidatos al procedimiento de Fontan, tienen un 10% de incidencia de muerte súbita.

En individuos con síndrome de corazón izquierdo hipoplásico fallecidos luego de la primera operación, los resultados de la autopsia indican que la muerte cardíaca súbita producida por arritmias ocurrió en el 5% de los casos. El isomerismo derecho, una forma del síndrome de heterotaxia también denominado asplenia, está frecuentemente asociado con enfermedad cardíaca congénita compleja. La combinación más común incluye retorno venoso pulmonar anómalo, aurícula común, canal auriculoventricular, ventrículo derecho con doble salida y estenosis o atresia pulmonar. La mayoría de estos pacientes requiere resolución quirúrgica temprana para incrementar el flujo pulmonar o disminuir la obstrucción venosa pulmonar.



Los estudios histopatológicos han demostrado la existencia de un sistema de conducción cardíaco anómalo que puede predisponer a la arritmia. Estos individuos pueden presentar nódulos sinusal y auriculoventricular con mayor susceptibilidad a la taquicardia de reentrada. En la presente experiencia los autores evaluaron el riesgo de muerte súbita en estos pacientes luego de varias intervenciones.

### **Métodos**

El análisis comprendió la revisión de las historias clínicas de 154 pacientes tratados entre 1980 y 1999. El diagnóstico se basó en la información obtenida de la combinación de ecocardiografía, angiografía, resonancia magnética y tomografía computada; la cirugía o la autopsia lo confirmaron en 52 casos. Los sujetos con isomerismo derecho presentaron aorta descendiente y vena cava inferior ipsilaterales. La muerte cardíaca súbita fue definida como el colapso cardiovascular agudo asociado con la defunción dentro de las 24 horas siguientes, o con la falta de recuperación de la conciencia. Los mecanismos de muerte súbita fueron clasificados como muerte súbita y taquiarrítmica, muerte cardíaca no taquiarrítmica y muerte súbita no cardíaca.

### **Resultados**

El seguimiento varió entre 18 días y 252 meses, con una tasa de mortalidad del 45%. Las tasas de supervivencia al año y a los 5 años ascendieron al 72% y 51%, respectivamente. La mayoría de la muestra presentó una combinación de defectos cardíacos complejos.

Este fenómeno motivó las intervenciones tempranas para incrementar el flujo pulmonar o para disminuir la obstrucción venosa pulmonar. Se comprobaron 22 muertes súbitas (14%) durante el seguimiento.

La edad de los afectados varió entre 1 y 36 meses. La incidencia de la entidad disminuyó desde el nacimiento hasta los 3 años, pero permaneció estable a partir de esta edad.

El 9% de las muertes súbitas fueron consideradas taquiarrítmicas, el 68% no taquiarrítmicas, y el resto no se asoció con causas cardíacas. En el segundo grupo, 7 pacientes fallecieron en el hospital con inicio súbito de cianosis intensa y bradicardia.

Ocho sujetos murieron en el hogar con paro cardíaco, cianosis intensa y apnea. Los 5 sujetos con infecciones presentaron un curso fulminante, y todos fallecieron dentro de las 24 horas siguientes a la internación. Cabe destacar que aunque se indicó antibioticoterapia profiláctica, ninguno de los pacientes recibió las dosis adecuadas. En otro orden, ninguna de las anomalías cardíacas tuvo asociación significativa con muerte súbita, y tampoco los antecedentes de taquicardia supraventricular.

### **Conclusión**

En la presente experiencia, la mayoría de las muertes súbitas se manifestaron como inicio repentino de cianosis. La cianosis aguda es consecuencia probable de la disminución del flujo pulmonar efectivo asociado con hipertensión pulmonar aguda, producida posiblemente por reactividad anormal del lecho vascular pulmonar.

Sin embargo, los autores no pudieron demostrar la relación entre el flujo venoso pulmonar anómalo y la muerte súbita. Tampoco documentaron la asociación directa entre conducción anómala y muerte súbita. Por último, cabe destacar la elevada incidencia y la influencia de las infecciones fulminantes en la mortalidad de esta población. De hecho, señalan los autores, en este estudio se pudo constatar la existencia de infecciones fulminantes en un 23% de los pacientes con isomerismo derecho. Estos pacientes, agregan, tendrían defectos en la función inmune e incremento en el riesgo de infecciones. El curso de los cuadros de sepsis es generalmente fulminante, dicen. Por esta razón, estaría indicado el uso de antibióticos en forma preventiva. Además, concluyen, estos enfermos deben recibir profilaxis con vacunas antineumocócica y contra *Haemophilus influenzae*.

## Autoevaluación de Lectura

---

**¿Cuál es la tasa de muerte súbita asociada al isomerismo derecho en los sujetos tratados quirúrgicamente?**

- A. 14%.
- B. 43%.
- C. 5%.
- D. 30%.

[Respuesta Correcta](#)

---

Trabajos Distinguidos, Serie Pediatría, integra el Programa SIIC de Educación Médica Continuada