

4.4 Patología respiratoria- otorrinolaringológica y MSL

Miguel Ángel García Cabezas, Bárbara Fernández Valle, Jesús Cecilio López Menchero Oliva, M^a Dolores Martínez Jiménez

1. INTRODUCCIÓN

No existe un consenso para definir apnea del sueño. Algunos autores consideran que debe haber un cese del flujo de aire al menos de 5 segundos, mientras que otros definen pausa respiratoria como la ausencia de flujo durante menos de 10 segundos, y pausa de apnea como el cese de flujo durante al menos 10 segundos.

Además, se tiene que cumplir que haya un mínimo de 5 apneas en una hora⁽¹⁾ (conocido como índice de apneas -IA-) y en el estudio nocturno durante 8 horas de sueño deben producirse, como mínimo, 30 episodios de apnea⁽²⁾.

Ya en el siglo XIX aparecen las primeras publicaciones sobre apneas, pero no es hasta 1976 cuando Guillenminault presenta una serie con 8 pacientes con apnea obstructiva⁽³⁾. Tres años después habla de lo frecuente que es en los niños pequeños y en los lactantes las hipoapneas y el aumento de la resistencia de las vías aéreas.

En 1956 fue descrito el Síndrome de Pickwick por Burwell y cols., haciendo referencia al personaje de *"Posthumous Papers of the Pickwick Club"*, publicado en 1837, escrito por Charles Dickens, quién hace la descripción de un joven con peso elevado y tendencia al sueño⁽⁴⁾. A diferencia de los adultos, los niños con Síndrome de Apnea Obstructiva del Sueño son delgados y no somnolientos, sino todo lo contrario, algo hiperactivos.

2. FISIOPATOLOGÍA

Debido a que el síndrome de muerte súbita del lactante ocurre durante el sueño, es interesante mencionar de forma breve las fases del sueño.

- **Fase No REM:** tiene un control de su respiración metabólico-automático, intervienen neuronas boluvas, y de la protuberancia de las que sale la vía eferente respiratoria, baja por el tracto reticuloespinal hasta hacer la sinapsis con las neuronas motoras de la médula cervical, que inervan los músculos respiratorios y de su vía aferente reciben conexiones informativas de los músculos respiratorios, de los corpúsculos carotídeos y aórticos, de los centros bulbares (vago y glossofaríngeo), de la protuberancia y del cortex. Esta fase se divide en las siguientes etapas:
 - a) Etapa 1: estado de somnolencia, dura unos minutos. Es la fase de transición entre la vigilia y el sueño. Corresponde al 5% del tiempo total del sueño.
 - b) Etapa 2: etapa de sueño ligero, en la que disminuye el ritmo respiratorio y cardíaco.
 - c) Etapa 3: es un periodo de transición hacia el sueño profundo, dura aproximadamente 2-3 minutos.
 - d) Etapa 4: es el sueño delta, fase de sueño lento, profundo, del que cuesta mucho despertarse. Dura aproximadamente 20 minutos. No se suele soñar. Corresponde al 20% del tiempo total del sueño.

- **Fase REM:** también llamado sueño paradójico. Se caracteriza por los movimientos oculares debajo de los párpados. Es la fase donde se producen los sueños. Durante esta fase existe un control respiratorio conductual, que incluye un control voluntario, recibe las influencias tónicas reticulares y las de los patrones respiratorios reactivos programados.

Durante toda la noche se van alternando ambas fases. El control de la respiración durante la vigilia es a la vez voluntario e involuntario, realizándose desde células tronco-cerebrales (sistema reticular) de modo activador en la vigilia e inhibitorio durante el sueño.

En las vías aéreas superiores, existe un aumento de las resistencias al flujo aéreo en la fase NREM y más aún en la fase REM.

Sabemos que el sueño es una actividad que en los niños cambia y se modifica continuamente, por lo que no es lo mismo el sueño de un recién nacido que de un lactante de 3 meses. A continuación vemos características del sueño por etapas de edad.

2.1. Sueño durante el primer mes de vida

El recién nacido presenta una sucesión de actividades que denominamos “ritmo biológico”, que tiene una periodicidad de 3-4 h. Desde que el niño cierra los ojos podemos considerar que está dormido, y su sueño se divide en las dos fases mencionadas previamente. El sueño activo, que posteriormente se convertirá en el sueño REM, es el primero que aparece cuando se duerme.

Después de unos 40-50 min de esta fase, el recién nacido pasa a un sueño tranquilo, que posteriormente se convertirá en el sueño NREM, en las que el niño permanece en completo reposo, dando la sensación de dormir profundamente, y con una respiración irregular. La duración de este sueño tranquilo es similar a la del sueño activo.

El recién nacido suele dormir entre 16-20 h al día, y no es capaz de dormir muchas horas seguidos, pudiéndose distinguir entre 5-6 periodos de vigilia-sueño diarios⁽⁵⁾.

2.2. Sueño del lactante hasta los 7 meses

El lactante de 1-2 meses cambia su forma de dormirse. Su sueño se subdivide en 4 fases (fase 1 de adormecimiento, fase 2 de sueño superficial, fases 3-4 de sueño profundo). A esta edad, el bebé sigue realizando ciclos de 3-4 h relacionados con la comida⁽⁵⁾.

En los 2-3 meses y gracias al núcleo supraquiasmático del hipotálamo (que actúa como un “reloj” que va poniendo en hora las distintas necesidades del niño, como dormir, estar despierto, comer, etc.), el lactante empieza a presentar periodos nocturnos de sueño, que primero son de 5 h, luego de 6 h y así sucesivamente hasta las 10-12 h de sueño nocturno. Así se adapta a un ritmo biológico de 24 h que es el ritmo solar y es seguido por niños y adultos. El niño va aprendiendo a asociar estímulos externos, como son el ruido y la luz con la vigilia, y el silencio y la oscuridad con el sueño⁽⁵⁾.

Un lactante de 6-7 meses debe tener bien establecido el ciclo vigilia-sueño, durmiendo unas 11-12 h por la noche, iniciando su sueño a las 20-21 h y despertándose entre las 7-9 de la mañana. Además deben realizar 3 siestas, una después del desayuno, otra después de la comida, y la última después de la merienda⁽⁵⁾.

2.3. Sueño del niño desde los 7 meses hasta los 4-5 años

A medida que el niño va creciendo, van disminuyendo sus horas de sueño, sobre todo las horas de siestas diurnas⁽⁵⁾.

Las apneas centrales se producen por una ausencia de estímulo a la musculatura respiratoria, faltando la inspiración. Todas las alteraciones que

afectan a las vías aferentes, así como a nivel de la placa motora, pueden ocasionar este tipo de apneas.

Alteraciones prenatales en la maduración del sistema nervioso, sobre todo del sistema de la serotonina, hacen al sistema respiratorio de los recién nacidos más vulnerables, lo que aumenta el riesgo de muerte súbita del lactante⁽⁶⁾.

3. ETIOPATOGENIA

Existen múltiples causas de apneas obstructivas⁽⁷⁻¹¹⁾, a continuación una síntesis de las mismas:

- a) Causas mecánicas: desde alteraciones anatómicas como atresia de coanas, alteración del tabique nasal, epignatias, encefaloceles, anquilosis de la articulación temporomandibular, macroglosia, glosoptosis, paladar blando hipotónico, hipertrofia y aumento de tamaño de la úvula, hipertrofia del anillo de Waldeyer y tejido faríngeo redundante, entre otras. Por otro lado, afecciones nasales como rinitis infecciosas, pólipos nasales, abscesos retrofaríngeos, tumores y quistes faríngeos, laringo/traqueomalacia, membranas traqueales y laríngeas, estenosis traqueales, compresiones de la vía aérea, por ejemplo por vasos vasculares como la aorta, obstrucción por cuerpos extraños y reflujo gastroesofágico.
- b) Malformaciones: hipoplasia del macizo facial, micrognatia, retrognatia, cavidad faríngea pequeña, cómo ocurre en el síndrome de Down, Pierre-Robin, Treacher-Collins, Klippel-Feil, Beckwith-Wiedemann, Rett, entre otros.
- c) Patología neuromuscular: atrofia muscular espinal, miopatías, miastenias, alteraciones motoras de la deglución y de los músculos faríngeos, parálisis de cuerdas vocales, hiperreflexia vagal, postcirugía mediastínica con afectación de nervios frénicos.
- d) Patología endocrina: hipotiroidismo, síndrome de Prader-Willi.

- e) Patología infecciosa: bronquiolitis por VRS, tos ferina, botulismo y mononucleosis.
- f) Alteraciones anatómicas de la columna y del tórax: escoliosis.
- g) Patología crónica pulmonar: displasia broncopulmonar, fibrosis quística.

Por otro lado, las apneas de origen central están causadas por lesiones del cerebro o troncocerebral. A continuación, algunos ejemplos^(12,13):

- a) Síndrome de Ondine (síndrome de hipoventilación alveolar central).
- b) Malformación tipo Arnold-Chiari, síndrome de Klippel-Trenaunay, síndromes con siringomielia o siringobulbia.
- c) Miopatías: miastenia gravis, distrofia muscular de Duchenne.
- d) Epilepsias.
- e) Encefalopatías mitocondriales como déficit de carnitina y déficit de acil-Co A deshidrogenasa de cadena media.
- f) Otros.

4. SINTOMATOLOGÍA

Podemos distinguir entre síntomas diurnos y nocturnos.

4.1. Síntomas diurnos^(7,9,14)

Hay un amplio abanico de síntomas, desde estar asintomáticos hasta presentar dificultad para la respiración, que empeora con las infecciones respiratorias y rinolalia.

Puede existir cierto retraso en el desarrollo psicomotor en los lactantes, suelen ser más irritables y con la alimentación pueden tener serias dificultades para la respiración, por lo que suelen hacer tomas más cortas pero más frecuentes. También se produce un retraso pondero-estatural, por disminución de la secreción de hormona de crecimiento, al faltar los periodos de sueño III y IV del sueño

NREM (donde se libera) debido al gran número de veces que se despiertan por la noche y por el aumento del consumo calórico.

El grado de obstrucción puede ser tan grave que puede afectar al medio interno, produciendo acidosis respiratoria, con hipercapnia, hipoxia y, si esto se mantiene en el tiempo, pueden tener hipertensión pulmonar secundaria e incluso cor pulmonale.

4.2. Síntomas nocturnos^(7,9)

Existe mayor trabajo respiratorio, tiraje e incluso movimientos paradójicos del tórax que, en lactantes muy inmaduros, puede producir deformidades de las costillas y del esternón; además, se producen ronquidos y ruidos respiratorios de vías altas tanto en inspiración como en espiración y a veces tienen cianosis perioral.

Durante el sueño pueden presentar sudoración, por el esfuerzo que produce el gran trabajo respiratorio. Además, suelen tener posturas de hiperextensión del cuello, para mejorar la apertura de la vía aérea. Son niños que suelen tener enuresis nocturna, en parte por la sensación de sed que tienen debido al esfuerzo respiratorio que hacen.

No existen signos de inicio ni fin de las apneas, aunque suelen estar acompañadas de alteraciones del ritmo cardíaco (bradicardia, bloqueo A-V y taquicardia al final de la apnea).

La hipertrofia de adenoides y amígdalas no aumenta la frecuencia de apneas, pero sí su duración.

5. PRUEBAS COMPLEMENTARIAS

- Hemograma: poliglobulia.
- Gasometría: acidosis respiratoria, disminución de la saturación de oxígeno y aumento de la $p\text{CO}_2$. ¿Aumento de la ECA?

- Radiografía de cuello: aumento de partes blandas como las adenoides⁽⁷⁾.
- Resonancia magnética nuclear: malformaciones del sistema nervioso central.
- Tomografía computarizada y el cine-TAC: reproducción de las vías respiratorias, durante la respiración y las fases de apnea.
- Fibrorrinolaringoscopia y fibrobroncoscopia: visión directa de la causa de la obstrucción, posibilidad de tomar muestras para anatomía patológica.
- Polisomnógrafo.
- Pulsioximetría nocturna: ante desaturaciones importantes y alteraciones del ritmo cardíaco, podemos sospechar apneas pero no sirve para el diagnóstico.

6. TRATAMIENTO

Hoy en día se suele utilizar tratamiento farmacológico, junto con apoyo mecánico y quirúrgico.

6.1. Tratamiento farmacológico

- Antagonistas de la serotonina: se sabe que la 5-HT juega un papel crucial en el control de la respiración, por lo que patologías con alteraciones del sistema de la serotonina (unido a factores genéticos y ambientales) inducen alteraciones de la respiración que acontecen en diferentes momentos de la vida. Hay mucho que descifrar sobre el mecanismo concreto de la serotonina en la función respiratoria, pero puede ser un futuro cercano brillante⁽⁶⁾.
- Xantinas: sobre todo la cafeína (1,3,7-metilxantina) para las apneas centrales; actúa como estimulante del sistema nervioso central. Como efectos colaterales, puede producir taquicardia, agitación y vómitos.
- Doxopram⁽¹⁵⁾: los estudios que hay hasta el momento sugieren que podría reducir la apnea del prematuro a corto plazo, pero tiene la limitación de que su uso es intravenoso, aunque hay estudios observacionales que indican su

uso por vía oral, pero con una disminución de la absorción del 50%, y con efectos secundarios a nivel del aparato digestivo.

- d) Otros: medroxiprogesterona, protriptilina y clomipramina, que inhiben la fase REM del sueño.
- e) Fundamental evitar los factores desencadenantes, como pueden ser fármacos sedantes, antihistamínicos y depresores respiratorios⁽⁸⁾.
- f) Oxigenoterapia domiciliaria⁽¹⁶⁾: sobre todo en el caso de pacientes con patología pulmonar crónica. Su uso en pacientes con otros factores de riesgo es controvertido, para algunos autores evitaría los efectos secundarios de la hipoxia, para otros prolonga las apneas. En las apneas obstructivas no está indicado.
- g) Ventilación mecánica no invasiva domiciliaria. Indicada en patología obstructiva de la vía aérea alta, como síndromes malformativos craneofaciales (Pierre-Robin, Treacher-Collins, etc.), laringomalacia y SAOS. Hay dos modalidades básicas:
 1. CPAP: se genera un nivel de presión positiva en la vía aérea mediante un flujo continuo, siendo espontánea la respiración del paciente.
 2. BIPAP: se administran dos niveles de presión (IPAP durante la inspiración y EPAP durante la espiración) y que permite una sincronización con la respiración espontánea del paciente. En este caso se pautan unas respiraciones de rescate con un tiempo inspiratorio limitado (mínimo dependiendo del respirador 0,4-0,5 seg).

7. RESUMEN

La muerte súbita del lactante puede estar causada por patología respiratoria y de ORL, la causa más frecuente es la apnea, que puede ser central, por patología del sistema nervioso central, son más frecuentes en el lactante, y más aún en el recién nacido prematuro, o apnea obstructiva, que se debe a alteraciones anatómicas, malformaciones y causas mecánicas.

En las apneas de origen central, se utiliza sobre todo cafeína como estimulante del centro respiratorio, y las apneas obstructivas, pueden mejorar con ventilación no invasiva domiciliaria, CPAP o BIPAP y en algunos casos requieren tratamiento quirúrgico.

8. BIBLIOGRAFÍA

1. Montserrat J. Amilibia, Barbé F, Capote F, Mangado N. Tratamiento del síndrome de las apneas-hipoapneas durante el sueño. Arch Bronconeumol. 1998; 34: 204-6.
2. Durán J, Aranmendi R. Síndrome de apneas hipoapneas durante el sueño en el niño. An Esp Pediatr. 2001; 54: 4-6.
3. Guillenminault C, Pelayo R, Lager D, Clark A, Bocian R. Recognition of sleep disordered breathing in children. Pediatrics. 1996; 98: 871-2.
4. Burwell CS, Robin ED, Whaley RD, Bickelmann AG. Extreme obesity associated with alveolar hypoventilation-A Pickwickian syndrome. Am J Med. 1956; 21: 811-81.
5. Pascual M, Estivill E, Albares J. Trastornos del sueño en la infancia. An Pediatr Contin. 2007; 5: 302-7.
6. Hilaire G, Voituren N, Menuet C, Ronaldo M, Ichiyama, Hari H, Subramanian, Dutschmann M. The role of serotonin in respiratory function and dysfunction. Respir Physiol Neurobiol. 2010; 174: 76-88.
7. Esteller E, Estivill E. El ronquido y el síndrome de apnea obstructiva en los niños. Vigilia-Sueño. 2000; 12: 29-32.
8. Barrot E. Síndrome de apnea durante el sueño. Arch Bronconeumol. 1987; 23: 84-94.
9. Villa JR, de Miguel J. Síndrome de apnea obstructiva del sueño en la infancia. An Esp Pediatr. 2001; 54: 58-64.
10. Fernández I, Gutiérrez C, Álvarez V, Peláez D. Broncoaspiración de cuerpos extraños en la infancia. Revisión de 210 casos. An Esp Pediatr. 2000; 53: 335-8.
11. Coleman J. Disorderer breathing during sleep in newborns, infants and children. Otolaryngol Clin North Am. 1999; 32: 211-22.
12. Fietze I, Röttig J, Quispe-Bravo S, Riedel F, Witte J, Baumann G. Síndrome de apnea del sueño en pacientes con marcapasos cardiac. Respiration. 2001; 3: 29-32.

13. Queralt A. Parasomnias en lactantes menores de un año. *Rev Neurol.* 1998; 26: 476-9.
14. Wang R, Elkins T, Keech D, Wauquier A, Hubbard D. Accuracy of clinical evaluation in pediatric obstructive sleep apnea. *Otolaryngol Head Neck Surg.* 1998; 118: 69-73.
15. Henderson-Smart DJ, Steer PA. Doxapram para la apnea en recién nacidos prematuros. *Revisión Cochrane*, 2008 Número 2. Oxford: Update Software Ltd. Disponible en: <http://www.update-software.com>.
16. Task Force on Sudden Infant Death Syndrome, Moon RY. SIDS and other sleep-related infant deaths: expansion of recommendations for a safe infant sleeping environment. *Pediatrics.* 2011; 128: e1341-67.