

Hipertensión pulmonar en un paciente con síndrome de Down y obstrucción respiratoria crónica de vías altas

Sr. Editor:

La hipoxemia crónica causada por una obstrucción importante de las vías respiratorias altas puede ser causa de hipertensión pulmonar^{1,2}. Se presenta el caso de un paciente de 3 años de edad, afectado de síndrome de Down con insuficiencia cardíaca congestiva e hipertensión pulmonar grave secundarias a un síndrome de apnea obstructiva del sueño (SAOS).

Paciente de 3 años con síndrome de Down que fue traído a consulta por aumento de peso en los últimos días, encontrándole su familia decaído con importante astenia y anorexia. Referían catarros de vías altas frecuentes y roncopatía nocturna. Sin historia previa de cardiopatía congénita.

En la exploración física, el niño se encontraba afebril e irritable, y presentaba edemas en cara, manos y pies, cianosis central en lechos y perioral, saturación de oxígeno (SaO₂) inferior al 80%, insuficiencia respiratoria nasal, sin signos de dificultad, y toleraba mal el decúbito. La auscultación cardíaca fue normal y en la respiratoria se auscultaban con estertores crepitantes en bases pulmonares, sobre todo en el plano posterior. El abdomen estaba distendido, con ascitis y hepatomegalia de 4 cm. Las amígdalas mostraban hipertrofia, con moco purulento. El peso era de 13,240 kg y la talla de 84 cm.

Se obtuvieron los siguientes resultados en la analítica, discreta leucocitosis con neutrofilia, proteína C reactiva (PCR) ligeramente elevada, acidosis respiratoria compensada, y presión parcial de dióxido de carbono de 66 mmHg. Proteínas totales y albúmina discretamente disminuidas (6 y 1,5 g, respectivamente). Proteinuria de 200 mg/24 h. Oliguria, con pruebas de función renal normales (excreción fraccional de sodio de 0,4 mg/dl).

La radiografía de tórax mostró engrosamiento pleural, cisura derecha llena. En la ecocardiografía no existían alteraciones estructurales, dilatación importante de cavidades derechas y de la arteria pulmonar, con insuficiencia tricuspídea (gradiente de 50 mmHg), insuficiencia pulmonar (gradiente de 40 mmHg), presión pulmonar estimada de 60/45 mmHg (70% de la sistémica), cavidades izquierdas comprimidas y ligero derrame pericárdico.

El diagnóstico inicial fue catarro de vías altas, *cor pulmonale* agudo e hipertensión pulmonar grave, con insuficiencia renal prerrenal.

Se inició tratamiento del episodio agudo con oxígeno al 100% en gafas nasales, restricción hídrica, furosemida y albúmina por vía intravenosa y amoxicilina-ácido clavulánico.

La evolución fue favorable. Se consiguió una buena diuresis, el niño perdió peso (1.620 g) y desaparecieron los edemas. Disminuyeron las necesidades de oxígeno, con una clara mejoría del estado general, del apetito y de la actividad física del paciente que permi-

tieron completar el tratamiento por vía oral. A los 10 días de ingreso la ecocardiografía mostró cavidades derechas normales con presiones pulmonares en límites normales. Requirió oxígeno nocturno, y en vigilia mantiene SaO₂ en torno del 92%. Fue dado de alta con oxigenoterapia domiciliaria nocturna entre 1-1,5 l para mantener SaO₂ del 92%. Se solicitó un estudio otorrinolaringológico (ORL) y una polisomnografía. El examen ORL reveló hipertrofia grave de adenoides y amígdalas, obstrucción de las coanas, macroglosia y lengua de implantación baja. La polisomnografía fue realizada durante 5 h de sueño diurno, valorándose: para las fases del sueño EEG (electroencefalograma), 8 canales; EOG (electrooculograma), 2 canales, y EMG (electromiograma), 1 canal, una banda toracoabdominal y flujo nasobucal para los eventos respiratorios y pulsioximetría cutánea y ECG. Los resultados fueron compatibles con un SAOS, con 24 apneas obstructivas (SaO₂ media en las desaturaciones del 70%). Tras realizar amigdalectomía y adenoidectomía el niño fue enviado a su domicilio manteniendo inicialmente oxigenoterapia nocturna, con un flujo de 0,5 l (SaO₂ por encima de 93-94%). Un mes después acudió a revisión: la roncopatía, la astenia y la anorexia habían desaparecido. Las necesidades de oxígeno nocturno desaparecieron en la primera semana tras la intervención y actualmente mantiene SaO₂ superiores al 96% sin oxígeno. La exploración física y el estudio ecocardiográfico son normales.

La obstrucción respiratoria de vías altas es una patología muy frecuente en pediatría, en muchos casos leve y, por tanto, poco tenida en cuenta. Cuando es grave, debido a un aumento de la resistencia de las vías respiratorias puede condicionar la aparición de hipoventilación con hipoxemia e hipercapnia crónicas¹⁻³. Estas alteraciones pueden conducir a una hipertensión pulmonar grave, que con frecuencia cursa de forma asintomática hasta que una infección intercurrente descompensa al paciente y éste entra en situación de *cor pulmonale*³. Esto es más frecuente en pacientes con enfermedad de base: niños con antecedentes de prematuridad (broncodisplasia, deformidades faciales, etc.) o nuestro paciente, en el que se suman varios factores: hipertrofia grave de adenoides y amígdalas que condicionan la aparición de un SAOS, las características propias de un síndrome de Down (macroglosia, alteraciones primarias del parénquima pulmonar, hipotonía, mayor susceptibilidad a las infecciones, obesidad, etc.)^{1,3}. En la mayoría de los casos la evolución es silente, dada la gran capacidad de adaptación del sistema cardiovascular, fundamentalmente del ventrículo derecho, en los pacientes pediátricos, que en muchos casos se manifiesta con un *cor pulmonale*³. Un estudio previo encontró que un 65,7% de los niños asintomáticos, con hipertrofia adenoidea, incluidos en el estudio presentaron alteraciones de la presión arterial pulmonar medida por ecografía Doppler⁴.

En cuanto al tratamiento de estos pacientes, primero se debe tratar la descompensación aguda y después plantear la solución quirúrgica definitiva. En los casos que se presentan con *cor pulmonale* agudo, además de los tratamientos habituales, puede ser útil la prostaciclina (PGI₂), para tratar la hipertensión pulmonar

secundaria^{5,6}. En nuestro paciente, la solución quirúrgica de las alteraciones anatómicas presentes fue eficaz para revertir la sintomatología clínica y las alteraciones de la presión pulmonar y de la función cardíaca, consiguiéndolo además en un corto período de tiempo. En los estudios revisados, la intervención quirúrgica consigue normalizar la presión pulmonar y la función cardíaca hasta en el 85% de los casos^{1,2,7,8}.

Todo esto refleja la importancia de esta patología, y la necesidad de su conocimiento por parte de pediatras y otorrinolaringólogos, con el fin de identificarla lo antes posible, pudiendo realizar así un adecuado tratamiento de ésta, que incluye la solución quirúrgica de las alteraciones de las vías respiratorias altas.

**F.J. Fernández Pastor, R. Páez González,
G. Mateos Pérez, A.I. Benito Bernal
y A. Gil Sánchez**

Servicio de Pediatría. Hospital Clínico
Universitario de Salamanca. España.

Correspondencia: Dr. F.J. Fernández Pastor.
Servicio de Pediatría. Hospital Clínico Universitario de Salamanca.
Pº San Vicente, 58-182. 37007 Salamanca. España.
Correo electrónico: amfc@usuarios.retecal.es

BIBLIOGRAFÍA

1. Villa Asensi JR, De Miguel Díez J. Síndrome de apnea obstructiva del sueño en la infancia. *An Esp Pediatr* 2001;54:58-64.
2. Ramakrishna S, Ingle VS, Patel S, Bhat P, Dada JE. Reversible cardiopulmonary changes due to adenotonsillar hypertrophy. *Int J Pediatr Otorhinolaryngol* 2000;55:203-6.
3. Sie KC, Perkins JA, Clarke WR. Acute right heart failure due to adenotonsillar hypertrophy. *Int J Pediatr Otorhinolaryngol* 1997;41:53-8.
4. Maurizi M, Paludetti G, Todisco T, Dottoniri V, Grassi M. Pulmonary function studies in adenoid hypertrophy. *Int J Pediatr Otorhinolaryngol* 1980;2:243-50.
5. Hoepfer MM, Schwarze M, Ehlerding S, Adler-Schuermeyer A, Spiekerkoetter E, Niedermeyer J, et al. Long term treatment of primary pulmonary hypertension with aerosolized iloprost, a prostacyclin analogue. *N Engl J Med* 2000;342:1866-70.
6. Barst R, Maisling G, Fishman A. Vasodilator therapy for primary pulmonary hypertension in children. *Circulation* 1999;99: 1197-208.
7. Miman MC, Kirazli T, Ozyurek R. Doppler echocardiography in adenotonsillar hypertrophy. *Int J Pediatr. Otorhinolaryngol* 2000;54:21-6.
8. Yates DW. Adenotonsillar hypertrophy and cor pulmonale. *Br J Anaesth* 1998;61:355-9.