

del mediastino y el diafragma y la pleura parietal. Se pueden introducir múltiples instrumentos de toracoscopia, que permiten realizar una biopsia endoscópica del pulmón o la pleura, la resección de bullas pleurales, la abrasión pleural y la ligadura de anillos vasculares.

Toracocentesis

Se puede extraer líquido del espacio pleural mediante una punción con aguja con fines diagnósticos o terapéuticos. En general, se debe extraer la mayor cantidad de líquido posible, y se realiza una radiografía de tórax en bipedestación tras acabar el procedimiento. Las complicaciones de la toracocentesis son infecciones, neumotórax y hemorragia. La toracocentesis se puede complicar por la punción o el desgarro de la cápsula hepática del lado derecho y de la cápsula esplénica en el lado izquierdo. Las muestras obtenidas siempre se deben cultivar, y también es conveniente realizar estudios microscópicos para identificar datos de infección bacteriana, así como determinaciones de proteínas totales y recuento diferencial. También puede ser útil medir la lactato deshidrogenasa, la glucosa, el colesterol, los triglicéridos (derrame quiloso) y la amilasa. Si se sospecha una neoplasia maligna se debe realizar un estudio citológico.

El origen de los trasudados se encuentra en factores mecánicos que modifican la velocidad de formación o de reabsorción del líquido pleural, y por tanto no suelen precisar más estudios diagnósticos, mientras que los exudados se deben a inflamación u otra enfermedad de la superficie pleural o del pulmón subyacente, por lo que requieren más estudios diagnósticos. En general, los trasudados tienen un contenido en proteínas <3 g/dl, un cociente entre las proteínas pleurales y séricas $<0,5$ y un recuento leucocítico $<2.000/\text{mm}^3$ con predominio de mononucleares y concentraciones bajas de lactato deshidrogenasa. Los exudados, sin embargo, presentan concentraciones elevadas de proteínas y predominio de polimorfonucleares (aunque en los derrames malignos o tuberculosos pueden predominar los mononucleares). Los exudados complicados necesitan con frecuencia un drenaje continuado con tubo de tórax y tienen un pH $<7,2$. Los derrames tuberculosos se caracterizan por glucosa baja y colesterol alto.

Punción pulmonar

La punción pulmonar percutánea se realiza con la misma técnica que la toracocentesis y es el método más directo para obtener muestras bacteriológicas del parénquima pulmonar, y es la única técnica, además de la biopsia pulmonar abierta, que no se asocia con ningún riesgo de contaminación por la flora oral. Tras inyectar un anestésico local se introduce una aguja unida a una jeringa que contiene suero salino estéril no bacteriostático por la parte inferior del espacio intercostal de la zona de interés, utilizando una técnica aséptica. Después se introduce la aguja con rapidez hacia el pulmón y se procede a inyectar y aspirar el suero salino antes de retirar la aguja. Estas maniobras se deben realizar lo más rápidamente posible. Con este procedimiento se suelen obtener unas pocas gotas de líquido procedente del pulmón, que se deben cultivar y estudiar con el microscopio.

Esta punción pulmonar está indicada especialmente cuando hay infiltrados de causa no determinada, sobre todo en pacientes inmunodeprimidos susceptibles a microorganismos poco frecuentes y que no responden al tratamiento. Las complicaciones son las mismas que para la toracocentesis, aunque la incidencia de neumotórax es mayor y parece depender en cierta medida de la naturaleza del proceso subyacente. En pacientes con distensibilidad pulmonar baja, como los niños con neumonía por *Pneumocystis*, la incidencia llega al 30%, y el 5% necesitará un tubo de tórax. El LBA ha reemplazado a la punción pulmonar en la mayoría de los casos.

Biopsia pulmonar

La biopsia pulmonar puede ser el único método para llegar a un diagnóstico, sobre todo en las enfermedades no infecciosas de evolución lenta. En lactantes y niños pequeños, los métodos de elección son la biopsia toracoscópica y la biopsia quirúrgica abierta, que tienen una morbilidad baja en manos expertas. La realización de biopsias a través del broncoscopio pediátrico, de solo 3,5 mm de diámetro, limita el tamaño de la muestra y la capacidad diagnóstica. El cirujano puede inspeccionar la superficie pulmonar y elegir el lugar idóneo para la biopsia, lo que le permite obtener una muestra adecuada. En niños mayores se pueden realizar biopsias transbronquiales con pinzas flexibles que se introducen por el fibrobroncoscopio, el tubo endotraqueal o el broncoscopio rígido, en general bajo control fluoroscópico. Esta técnica se debe usar sobre todo en enfermedades difusas, como la neumonía por *Pneumocystis*, o tras el rechazo de un trasplante pulmonar. Las limitaciones diagnósticas secundarias al pequeño tamaño de la biopsia se pueden paliar obteniendo

varias muestras. El riesgo de neumotórax tras la broncoscopia aumenta cuando se realizan biopsias transbronquiales como parte del procedimiento; sin embargo, la oportunidad de obtener biopsias con anestesia tópica y sedación consciente supone ventajas.

Prueba del sudor

Véase el capítulo 432.

La bibliografía está disponible en *Expert Consult*.

REFERENCIA N°3
AV
MUCOVIBROL

Capítulo 401

Síntomas respiratorios crónicos o recurrentes

Anne G. Griffiths

Los síntomas del aparato respiratorio, como tos, sibilancias y estridor, aparecen con frecuencia o persisten durante periodos prolongados en un número elevado de niños; otros niños tienen infiltrados pulmonares persistentes o recurrentes, con o sin síntomas. Puede ser difícil determinar la causa de estos hallazgos crónicos porque los síntomas pueden deberse a una sucesión próxima de infecciones agudas del aparato respiratorio no relacionadas entre sí o a un único proceso fisiopatológico. Para muchas enfermedades respiratorias agudas y crónicas no hay pruebas diagnósticas específicas y que se realicen con facilidad. La presión por parte de la familia del niño afectado para ofrecerle un remedio rápido debido a la preocupación por los síntomas relacionados con la respiración puede complicar la tarea diagnóstica y terapéutica.

Un abordaje sistemático del diagnóstico y el tratamiento de estos niños incluye la evaluación de si los síntomas son la manifestación de un problema leve o de un proceso potencialmente letal; la determinación del mecanismo patogénico subyacente más probable; la selección del tratamiento más sencillo y eficaz del proceso subyacente, que muchas veces es tan solo tratamiento sintomático, y la evaluación cuidadosa del efecto del tratamiento. Si este abordaje no consigue identificar el proceso responsable ni generar una mejoría, es necesario un estudio diagnóstico más extenso y tal vez invasivo, que puede incluir una broncoscopia.

VALORACIÓN DE LA GRAVEDAD DE LOS SÍNTOMAS RESPIRATORIOS CRÓNICOS

Las manifestaciones clínicas que sugieren que una enfermedad del aparato respiratorio puede ser potencialmente letal o asociarse a la posibilidad de discapacidad crónica se enumeran en la [tabla 401.1](#). Si no se detecta ninguno de estos hallazgos, es probable que el proceso respiratorio crónico sea benigno. Los lactantes activos, bien nutridos y con un crecimiento adecuado que consultan con respiración ruidosa de forma intermitente pero sin otras alteraciones físicas o de laboratorio necesitan únicamente tratamiento sintomático y tranquilizar a los padres. Los síntomas de aspecto benigno pero persistentes ocasionalmente son los precursores de un problema grave de las vías aéreas inferiores. Por el contrario, a veces los niños (p. ej., en el asma relacionada con infecciones) tienen episodios potencialmente letales de repetición, pero con pocos síntomas, o sin síntomas, en los intervalos. Puede ser útil repetir las exploraciones durante un periodo prolongado, tanto cuando el niño parece estar sano como cuando tiene síntomas, para determinar la gravedad y la cronicidad de la enfermedad pulmonar.

TOS RECURRENTE O PERSISTENTE

La tos es una respuesta que refleja del aparato respiratorio inferior a la estimulación de los receptores de irritación o de la tos en la mucosa de la vía aérea. La causa más frecuente de tos recurrente o persistente en los niños es la reactividad de la vía aérea (asma). Como los receptores de la tos también residen en la faringe, los senos paranasales, el estómago y el conducto auditivo externo, puede ser necesario buscar el origen de la tos persistente fuera de los pulmones. Los estímulos específicos de la vía aérea inferior incluyen

Tabla 401.1 Indicadores de una enfermedad grave y crónica del aparato respiratorio inferior en niños

Fiebre persistente
 Limitación progresiva de la actividad
 Retraso del crecimiento
 Imposibilidad de ganar peso adecuadamente
 Acropaquias
 Taquipnea persistente y ventilación trabajosa
 Dificultad respiratoria e intolerancia al ejercicio
 Expectoración purulenta crónica
 Hiperinsuflación persistente
 Hipoxemia intensa y mantenida
 Infiltrados refractarios en la radiografía de tórax
 Alteraciones persistentes de la función pulmonar
 Hemoptisis
 Antecedentes familiares de neumopatías hereditarias
 Cianosis e hipercapnia
 Infecciones no pulmonares poco habituales (oportunistas) o recurrentes

Tabla 401.2 Diagnóstico diferencial de la tos recurrente y persistente en niños**TOS RECURRENTE**

Enfermedad reactiva de la vía aérea (asma)
 Drenaje desde la vía aérea superior
 Aspiración
 Infecciones recurrentes del aparato respiratorio en pacientes inmunocompetentes o inmunodeprimidos
 Malformación de Chiari sintomática
 Hemosiderosis pulmonar idiopática
 Neumonitis por hipersensibilidad (alérgica)

TOS PERSISTENTE

Hipersensibilidad de los receptores de la tos después de una infección
 Enfermedad reactiva de la vía aérea (asma)
 Sinusitis crónica
 Rinitis crónica (alérgica o no alérgica)
 Bronquitis o traqueítis causada por infección o exposición al humo
 Bronquiectasias, incluyendo fibrosis quística, discinesia ciliar primaria e inmunodeficiencia
 Tos como hábito
 Aspiración de cuerpo extraño
 Aspiración recurrente por incompetencia faríngea, hendidura traqueolaringoesofágica o fístula traqueoesofágica
 Reflujo gastroesofágico, con o sin aspiración
 Tos ferina
 Compresión extrínseca del árbol traqueobronquial (anillo vascular, neoplasia, ganglio linfático, quiste pulmonar)
 Traqueomalacia, broncomalacia
 Tumores endobronquiales o endotraqueales
 Tuberculosis endobronquial
 Neumonitis por hipersensibilidad
 Micosis
 Inhalación de irritantes, como el humo de tabaco
 Irritación del conducto auditivo externo
 Inhibidores de la enzima convertidora de la angiotensina

secreciones excesivas, aspiración de material extraño, inhalación de partículas de polvo o gases nocivos, aire frío o seco, y una respuesta inflamatoria a microorganismos infecciosos o procesos alérgicos. La [tabla 401.2](#) enumera algunas de las enfermedades responsables de la tos crónica. La [tabla 401.3](#) presenta las características de las tos que pueden ayudar a distinguir su origen. La información útil adicional puede incluir el antecedente de enfermedades atópicas (asma, eccema, urticaria, rinitis alérgica), la variación estacional o ambiental en la frecuencia o la intensidad de la tos, los antecedentes familiares de enfermedades atópicas, todo lo cual sugiere una causa alérgica; síntomas de malabsorción o antecedentes familiares indicativos de fibrosis quística; síntomas relacionados con la alimentación, indicativos de aspiración o reflujo gastroesofágico; un episodio de atragantamiento, indicativo de

Tabla 401.3 Características de la tos y otras manifestaciones clínicas, y posibles causas

SÍNTOMAS Y SIGNOS	POSIBLE ETIOLOGÍA SUBYACENTE*
Hallazgos auscultatorios (sibilancias, crepitantes/estertores, sonidos respiratorios diferenciales)	Asma, bronquitis, neumonía, neumopatía congénita, aspiración de cuerpo extraño, alteración de la vía aérea
Características de la tos (p. ej., tos con atragantamiento, calidad de la tos, inicio de la tos desde el nacimiento)	Malformaciones congénitas de la vía aérea o de los pulmones
Alteraciones cardíacas (incluyendo soplos)	Cualquier enfermedad cardíaca
Dolor torácico	Asma, funcional, pleuritis
Deformidad de la pared torácica	Cualquier neumopatía crónica, trastornos neuromusculares
Tos húmeda o productiva diaria	Bronquitis crónica, neumopatía supurativa
Acropaquias	Neumopatía supurativa, cortocircuito arteriovenoso
Disnea (en ejercicio o en reposo)	Deterioro de la función pulmonar por cualquier neumopatía o cardiopatía crónica
Retraso del desarrollo	Deterioro de la función pulmonar, inmunodeficiencia, fibrosis quística
Dificultades para la alimentación (incluyendo atragantamientos y vómitos)	Deterioro de la función pulmonar, aspiración, trastornos anatómicos
Hemoptisis	Bronquitis, aspiración de cuerpo extraño, traumatismo por aspiración, hemorragia pulmonar
Inmunodeficiencia	Infecciones respiratorias o no respiratorias recurrentes, atípicas y típicas
Medicamentos o drogas	Inhibidores de la enzima convertidora de la angiotensina, inhaladores, consumo de drogas
Alteración del neurodesarrollo	Aspiración
Neumonía recurrente	Inmunodeficiencia, problema pulmonar congénito, malformación de la vía aérea
Síntomas de infección de la vía aérea superior	Puede coexistir o ser un desencadenante de un problema subyacente

*No se trata de una lista exhaustiva, solo se mencionan las enfermedades respiratorias más frecuentes.

Modificada de Chang AB, Landau LI, Van Asperen PP, et al: Cough in children: definitions and clinical evaluation. Thoracic Society of Australia and New Zealand, *Med J Aust* 184(8):398-403, 2006, Table 2, p. 399.

aspiración de un cuerpo extraño; cefalea o edema facial asociado a sinusitis, y antecedente de tabaquismo en niños mayores y adolescentes, o presencia de un fumador en el hogar ([tabla 401.4](#)).

La exploración física puede aportar mucha información sobre la causa de la tos crónica. El drenaje faríngeo posterior combinado con tos nocturna sugiere una enfermedad crónica de la vía aérea superior, como sinusitis. La hiperinsuflación del tórax sugiere obstrucción crónica de la vía aérea, como en el asma y la fibrosis quística. Las sibilancias espiratorias, con o sin disminución de la intensidad de los sonidos respiratorios, son muy indicativas de asma o bronquitis asmática, aunque también pueden ser compatibles con un diagnóstico de fibrosis quística, broncomalacia, anillo vascular, aspiración de material extraño o hemosiderosis pulmonar. La auscultación cuidadosa

Tabla 401.4 Indicios clínicos sobre la tos

CARACTERÍSTICA	PENSAR EN
En <i>staccato</i> , paroxística	Tos ferina, fibrosis quística, cuerpo extraño, géneros <i>Chlamydia</i> spp., <i>Mycoplasma</i> spp.
Seguida por estridor inspiratorio	Tos ferina
Todo el día, nunca durante el sueño	Tos como hábito
Perruna, bitonal	Laringotraqueítis aguda, tos como hábito, traqueomalacia, traqueítis, epiglottitis
Ronquera	Afectación laríngea (laringotraqueítis aguda, afectación del nervio laríngeo recurrente), papilomatosis
Inicio súbito	Cuerpo extraño, embolia pulmonar
Durante el ejercicio o después	Enfermedad reactiva de la vía aérea
Acompaña a la ingesta de alimentos o líquidos	Aspiración, reflujo gastroesofágico, fístula traqueoesofágica
Aclarar la garganta	Goteo posnasal, tic vocal
Productiva (esputo)	Infección, fibrosis quística, bronquiectasias
Tos nocturna	Sinusitis, enfermedad reactiva de la vía aérea, reflujo gastroesofágico
Estacional	Rinitis alérgica, enfermedad reactiva de la vía aérea
Paciente inmunodeprimido	Neumonía bacteriana, <i>Pneumocystis jirovecii</i> , <i>Mycobacterium tuberculosis</i> , <i>Mycobacterium avium-intracellulare</i> , citomegalovirus, hongos
Disnea	Hipoxia, hipercapnia
Exposición a animales	<i>Chlamydia psittaci</i> (aves), <i>Yersinia pestis</i> (roedores), <i>Francisella tularensis</i> (conejos), fiebre Q (ganado ovino y vacuno), hantavirus (roedores), histoplasmosis (palomas)
Geográfica	Histoplasmosis (valles de los ríos Mississippi, Missouri, Ohio), coccidioidomycosis (suroeste de Estados Unidos), blastomycosis (norte y medio oeste de los Estados Unidos)
Los días de trabajo, con mejoría los días sin trabajo	Exposición laboral

De Kliegman RM, Greenbaum LA, Lyle PS: *Practical strategies in pediatric diagnosis and therapy*, ed 2, Philadelphia, 2004, WB Saunders, p. 19.

durante la espiración forzada puede mostrar sibilancias espiratorias que de otra manera no se detectan bien y son el único indicador de una enfermedad reactiva de la vía aérea subyacente. Los crepitantes gruesos sugieren bronquiectasias, como las que produce la fibrosis quística, aunque también pueden aparecer en los empeoramientos agudos o subagudos del asma. Las acropaquias se ven en la mayor parte de los pacientes con bronquiectasias, aunque tan solo en algunas otras enfermedades respiratorias con tos crónica (v. tabla 401.2). La desviación traqueal sugiere aspiración de cuerpo extraño, derrame pleural o masa mediastínica.

Es importante dejar tiempo suficiente para la exploración a fin de detectar tos espontánea. Si no se produce tos espontánea, pedir al niño que haga una inspiración máxima y que después sople con fuerza de manera repetida habitualmente induce el reflejo de la tos. La mayor parte de los niños puede toser cuando se les pide a los 4-5 años de edad. Los niños que generalmente tosen con tanta frecuencia como varias veces por minuto probablemente tengan tos como hábito (tic) (v. cap. 37). Si la tos es húmeda, se debe intentar por

todos los medios obtener esputo; muchos niños mayores pueden conseguirlo. A veces es posible recoger pequeñas cantidades de esputo con un hisopo faríngeo insertado rápidamente en la parte inferior de la faringe mientras el niño tose con la lengua protruyendo. El esputo mucoso transparente suele asociarse a una reacción alérgica o a bronquitis asmática. El esputo turbio (purulento) sugiere una infección de la vía aérea, aunque también puede reflejar un aumento de la celularidad (eosinofilia) por un proceso asmático. El esputo muy purulento es característico de las bronquiectasias (v. cap. 430). La expectoración maloliente sugiere infección pulmonar por anaerobios. En la fibrosis quística (v. fig. 432 el esputo, aunque sea muy purulento, raras veces tiene mal olor.

Las pruebas de laboratorio pueden ser útiles en la evaluación de la tos crónica. Solo puede considerarse que reflejan procesos de la vía aérea inferior las muestras de esputo que contienen macrófagos alveolares. La eosinofilia en el esputo sugiere asma, bronquitis asmática o reacciones pulmonares por hipersensibilidad (v. cap. 418), pero una respuesta de células polimorfonucleares sugiere infección; si no se dispone de esputo, la presencia de eosinofilia en las secreciones nasales también sugiere enfermedad atópica. Si la mayor parte de las células del esputo son macrófagos, debe sospecharse hipersensibilidad postinfecciosa de los receptores de la tos. Los macrófagos del esputo se pueden teñir para determinar su contenido de hemosiderina, que permite diagnosticar la hemosiderosis pulmonar (v. cap. 435), o su contenido de lípidos, que en grandes cantidades sugiere aspiración repetida, aunque no es específico. Algunas veces los niños pueden expectorar moldes parciales de las vías respiratorias, que se pueden caracterizar buscando causas de una bronquitis plástica. En los niños cuya tos persiste más de 6 semanas se debe descartar fibrosis quística independientemente de la raza u origen étnico (v. cap. 432). El cultivo de esputo es útil para la evaluación de la fibrosis quística, aunque no lo es tanto para otras enfermedades, porque la muestra se puede contaminar con flora faríngea.

La evaluación hematológica puede mostrar anemia microcítica debida a hemosiderosis pulmonar (v. cap. 435) o hemoptisis, o la eosinofilia que acompaña al asma y otras reacciones pulmonares por hipersensibilidad. Los infiltrados en la radiografía de tórax sugieren fibrosis quística, bronquiectasias, cuerpo extraño, neumonitis por hipersensibilidad, tuberculosis u otra infección. Cuando se sospecha tos como equivalente asmático, un ensayo de tratamiento broncodilatador puede tener valor diagnóstico. Si la tos no responde a los tratamientos iniciales puede estar justificada la realización de técnicas diagnósticas más específicas, como una evaluación inmunológica o alérgica, pruebas de imagen del tórax y los senos paranasales, esofagogramas, pruebas para detectar reflujo gastroesofágico (v. cap. 349) y estudios microbiológicos especiales incluyendo pruebas rápidas para virus. También puede estar indicada la evaluación de la morfología ciliar, la endoscopia nasal, la laringoscopia y la broncoscopia.

Se debe sospechar **tos como tic o trastorno de tos somático** (tos psicógena o tos como hábito) en cualquier niño con tos que haya durado de varias semanas a varios meses, que haya sido refractaria al tratamiento y que desaparezca con el sueño o con la distracción. Habitualmente la tos tiene un inicio súbito y es intensa, y tiene un carácter rudo o estridente, o es tos perruna. Suele ser llamativa la disociación entre la intensidad de la tos y la afectación del niño. Esta tos puede no estar presente si el médico escucha fuera de la sala de exploración, aunque de manera fiable aparecerá inmediatamente cuando se preste atención directa al niño y al síntoma. Generalmente comienza con una infección de la vía aérea superior, aunque después se mantiene. El niño pierde muchos días de colegio porque la tos altera la rutina del aula. Este trastorno es responsable de muchas intervenciones médicas y muchos ciclos de medicación innecesarios. Se puede tratar asegurando que no hay un trastorno pulmonar patológico y que el niño debe reiniciar su actividad completa, incluyendo la asistencia al colegio. Esta tranquilidad, junto con técnicas logopédicas que permiten que el niño reduzca la tensión osteomuscular en el cuello y el tórax y que incrementan la conciencia que tiene el niño de las sensaciones iniciales que desencadenan la tos, ha tenido mucho éxito. La autohipnosis es otra terapia eficaz, que muchas veces es efectiva con una sola sesión. La denominación «tos como tic» o «trastorno de tos somática» es preferible a «tos como hábito» o «tos psicógena», porque no conlleva estigma y además la mayor parte de estos niños no tiene problemas emocionales significativos. Cuando desaparece la tos, no vuelve a surgir convertida en otro síntoma. Pese a todo, el paciente o su familia pueden tener otros síntomas, como un síndrome del intestino irritable.

ESTRIDOR RECURRENTE FRECUENTE O PERSISTENTE

El **estridor**, un sonido inspiratorio rudo de tono medio asociado a obstrucción del área laríngea o de la tráquea extratorácica, a menudo está

Tabla 401.5 Causas de estridor recurrente o persistente en niños**RECURRENTE**

Laringotraqueobronquitis alérgica (espasmódica)
Infecciones respiratorias en un niño con estrechamiento anatómico por lo demás asintomático de las vías aéreas grandes
Laringomalacia

PERSISTENTE

Obstrucción laríngea

- Laringomalacia
- Papilomas, hemangiomas, otros tumores
- Quistes yaringoceles
- Membranas laríngeas
- Parálisis bilateral de los abductores de las cuerdas vocales
- Cuerpo extraño

Enfermedad traqueobronquial

- Traqueomalacia
- Membranas traqueales subglóticas
- Tumores endobronquiales o endotraqueales
- Estenosis traqueal subglótica, congénita o adquirida

Masas extrínsecas

- Masas mediastínicas
- Anillo vascular
- Enfisema lobular
- Quistes broncogénos
- Agrandamiento de la tiroides
- Cuerpo extraño esofágico

Fístula traqueoesofágica

OTROS

Reflujo gastroesofágico
Macroglosia, síndrome de Pierre Robin
Síndrome del maullido de gato
Disfunción paradójica de las cuerdas vocales
Hipocalcemia
Parálisis de las cuerdas vocales
Crisis de Chiari
Laringoespasma episódico neonatal grave causado por mutaciones de SCN4A

acompañado por tos perruna y voz ronca. El estridor se observa la mayor parte de las ocasiones en niños con laringotraqueobronquitis aguda o crup (v. cap. 412); los cuerpos extraños y los traumatismos también pueden causar estridor agudo. Sin embargo, algunos niños contraen estridor recurrente o tienen estridor persistente desde los primeros días o semanas de vida (tabla 401.5). La mayor parte de las malformaciones congénitas de las vías aéreas grandes que producen estridor se hacen sintomáticas poco después del nacimiento. El aumento del estridor cuando un niño está en decúbito supino sugiere **malacia de la vía aérea**, como laringomalacia o traqueomalacia. Es importante señalar que cuando se evalúa para detectar una causa anatómica específica de los sonidos respiratorios anormales, no es infrecuente identificar otras malformaciones congénitas adicionales de la vía aérea. La presencia en la anamnesis de ronquera o afonía sugiere afectación de las cuerdas vocales. La disfagia asociada puede también sugerir un anillo vascular. En un niño con estridor (y sibilancias) intermitente que acompaña la actividad física y no responde a los tratamientos antiastmáticos se puede sospechar una **disfunción paradójica de las cuerdas vocales**. Este diagnóstico se puede sospechar por la historia clínica y se confirma mediante laringoscopia durante una prueba de esfuerzo si se consigue desencadenar los síntomas. El tratamiento puede consistir en logopedia y modificación de la conducta.

En el estridor recurrente o persistente la exploración física habitualmente aporta pocos datos, aunque se deben evaluar los cambios de gravedad y de intensidad por los cambios de posición del cuerpo. Las radiografías anteroposterior y lateral, la esofagografía con contraste, la fluoroscopia, la tomografía computarizada (TC) y la resonancia magnética (RM) pueden ser herramientas diagnósticas útiles. En la mayor parte de los casos es necesaria la observación directa mediante laringoscopia para hacer un diagnóstico definitivo. La mejor forma de obtener imágenes no distorsionadas de la laringe es mediante laringoscopia de fibra óptica.

SIBILANCIAS RECURRENTE O PERSISTENTES

Véase también el capítulo 418.

Los padres a menudo consultan porque el niño tiene sibilancias cuando, de hecho, están describiendo sonidos respiratorios que se pueden oír sin estetoscopio, producen una resonancia palpable en todo el tórax y aparecen principalmente en inspiración. Algunos de estos niños tienen estridor, aunque muchos tienen sonidos audibles cuando se ha limpiado de forma incompleta de alimentos o secreciones la vía aérea supraglótica.

Las sibilancias verdaderas constituyen una manifestación relativamente frecuente y particularmente problemática de las enfermedades obstructivas de las vías aéreas inferiores en los niños. La localización de la obstrucción puede estar en cualquier lugar desde la tráquea intratorácica hasta los bronquios pequeños o los bronquiolos grandes, aunque el sonido se genera por la aparición de turbulencias en las vías aéreas de mayor tamaño que se colapsan con la espiración forzada (v. cap. 400). Los niños menores de 2-3 años son particularmente propensos a las sibilancias porque el broncoespasmo, el edema de la mucosa y la acumulación de un exceso de secreciones tienen un efecto obstructivo relativamente mayor en sus vías aéreas de menor tamaño. Además, las vías aéreas de los niños pequeños, que son muy distensibles, se colapsan con más facilidad en la espiración activa. No son infrecuentes los episodios aislados de sibilancias agudas, como los que ocurren en la bronquiolitis, aunque la aparición de sibilancias recurrentes o persistentes durante más de 4 semanas sugiere otros diagnósticos (v. tabla 418.1 en cap. 418). En la mayor parte de las ocasiones, las sibilancias recurrentes o persistentes en los niños se deben a reactividad de la vía aérea. En su aparición pueden contribuir de forma importante factores ambientales inespecíficos, como el humo de tabaco.

La aparición en el nacimiento o poco después de sibilancias recurrentes o persistentes sugiere otros diversos diagnósticos, como malformaciones estructurales congénitas, entre ellas malacia de la vía aérea inferior y traqueobroncomalacia (v. cap. 413). Las sibilancias asociadas a la fibrosis quística son más frecuentes en el primer año de vida. El inicio súbito de sibilancias intensas en un niño previamente sano debe sugerir la aspiración de un cuerpo extraño.

La aparición de sibilancias o tos asociadas a taquipnea e hipoxemia puede indicar una **neumopatía intersticial** (v. cap. 427.5). Sin embargo, muchos pacientes con neumopatías intersticiales no tienen síntomas aparte de respiración rápida en la exploración física inicial. Aunque las radiografías de tórax pueden ser normales en las neumopatías intersticiales, la presencia de alteraciones difusas en la radiografía de tórax puede justificar la evaluación adicional en los pacientes en los que se sospecha una neumopatía intersticial, con los hallazgos característicos que se describen en la TC de alta resolución y la biopsia pulmonar.

Pueden hacer falta exploraciones repetidas para comprobar la existencia de sibilancias en un niño con síntomas episódicos, y el estudio se debe dirigir a evaluar el movimiento de aire, la adecuación de la ventilación y la presencia de una neumopatía crónica, con hallazgos como hiperinsuflación fija del tórax, retraso del crecimiento y acropaquias. Se debe evaluar a los pacientes para detectar disfagia orofaríngea cuando se sospecha aspiración recurrente. Las acropaquias indican una infección pulmonar crónica, y rara vez son llamativas en el asma no complicada. Se debe buscar desviación traqueal por la aspiración de un cuerpo extraño. Es esencial descartar sibilancias secundarias a insuficiencia cardíaca congestiva. La presencia de rinitis alérgica, urticaria, eccema o ictiosis vulgar sugiere un diagnóstico de asma o bronquitis asmática. Debe explorarse la nariz para detectar pólipos, que pueden aparecer en enfermedades alérgicas y en la fibrosis quística.

La eosinofilia en el esputo y la elevación de la concentración sérica de inmunoglobulina E sugieren reacciones alérgicas. Un aumento del 15% del volumen espiratorio máximo en 1 segundo en respuesta a un broncodilatador confirma la reactividad de la vía aérea. Se debe valorar la realización de estudios microbiológicos específicos, pruebas de imagen especiales de la vía aérea y las estructuras cardiovasculares, estudios diagnósticos para diagnosticar fibrosis quística y una broncoscopia, si la respuesta es insatisfactoria.

INFILTRADOS PULMONARES RECURRENTE Y PERSISTENTES

Los infiltrados pulmonares radiográficos debidos a una neumonía aguda habitualmente desaparecen en 1-3 semanas, aunque en un gran número de niños, particularmente lactantes, los infiltrados no desaparecen por completo en un periodo de 4 semanas. Estos niños pueden tener o no fiebre, y pueden mostrar una amplia variedad de síntomas y signos respiratorios. Los infiltrados persistentes o recurrentes plantean un desafío diagnóstico (tabla 401.6).

Los síntomas asociados a los infiltrados pulmonares crónicos en las primeras semanas de vida (pero no relacionados con síndrome de dificultad respiratoria neonatal) sugieren una infección contraída durante la vida

Tabla 401.6 Enfermedades asociadas a infiltrados pulmonares recurrentes, persistentes o migratorios después del periodo neonatal

Aspiración
Incompetencia faríngea (p. ej., paladar hendido)
Hendidura laringotraqueoesofágica
Fístula traqueoesofágica
Reflujo gastroesofágico
Aspiración de lípidos
Disfagia neurológica
Disfagia del desarrollo
Malformaciones congénitas
Quistes pulmonares (malformación adenomatoidea quística)
Secuestro pulmonar
Estenosis bronquial o bronquio aberrante
Anillo vascular
Cardiopatía congénita con cortocircuito de izquierda a derecha grande
Linfangiectasia pulmonar
Enfermedades genéticas
Déficit de α_1 -antitripsina
Fibrosis quística
Discinesia ciliar primaria (incluyendo síndrome de Kartagener)
Drepanocitosis (síndrome torácico agudo)
Inmunodeficiencia, deficiencia de los fagocitos
Estados de inmunodeficiencia humoral, celular o combinada
Enfermedad granulomatosa crónica y defectos relacionados de los fagocitos
Síndromes de hiperinmunoglobulina E
Estados de déficit de complemento
Enfermedades inmunitarias y autoinmunitarias
Asma
Aspergilosis broncopulmonar alérgica
Neumonitis por hipersensibilidad
Hemosiderosis pulmonar
Enfermedades del colágeno vascular
Infección, congénita
Citomegalovirus
Rubéola
Sífilis
Infección, adquirida
Citomegalovirus
Tuberculosis
VIH
Otros virus
<i>Chlamydia</i>
<i>Mycoplasma</i> , <i>Ureaplasma</i>
Tos ferina
Hongos
<i>Pneumocystis jirovecii</i>
Larva migratoria visceral
Infección bacteriana tratada inadecuadamente
Neumonitis intersticial y fibrosis
Neumonitis intersticial usual
Linfocítica (sida)
Trastornos genéticos de la síntesis y secreción de surfactante
Descamativa
Aguda (Hamman-Rich)
Proteinosis alveolar
Inflamación y fibrosis medicamentosas o inducidas por la radiación
Neoplasias y enfermedades similares a neoplasias
Tumores pulmonares primarios o metastásicos
Leucemia
Histiocitosis
Neumonías eosinófilas
Otras etiologías
Bronquiectasias
Congénitas
Postinfecciosas
Sarcoidosis

intrauterina o durante el paso por el canal del parto. La aparición temprana de infiltrados pulmonares también puede asociarse a fibrosis quística o malformaciones congénitas que dan lugar a aspiración u obstrucción de la vía aérea. Un antecedente de infiltrados recurrentes, como en el **síndrome del lóbulo medio** (v. caps. 430 y 437), unido a sibilancias y tos puede reflejar la aparición de asma, incluso en el primer año de vida.

Se ha planteado una asociación controvertida con respecto a los infiltrados pulmonares recurrentes en la hemosiderosis pulmonar relacionados con la hipersensibilidad de la leche de vaca o con causas desconocidas que aparecen en el primer año de vida. Los niños con antecedentes de displasia broncopulmonar a menudo tienen episodios de dificultad respiratoria asociada a sibilancias y nuevos infiltrados pulmonares. La **neumonía recurrente** en un niño con cuadros frecuentes de otitis media, nasofaringitis, adenitis o manifestaciones dermatológicas sugiere un estado de inmunodeficiencia, déficit de complemento o un defecto de los fagocitos (v. caps. 148, 156 y 160). También se debe sospechar discinesia ciliar primaria en los pacientes con episodios frecuentes de otitis media y enfermedad sinopulmonar supurativa, con o sin heterotaxia acompañante, o con antecedentes de dificultad respiratoria neonatal (v. cap. 433). Se puede sospechar un secuestro pulmonar en pacientes con hallazgos recurrentes en la radiografía que aparecen en la misma localización, tanto durante la enfermedad como cuando están bien (v. cap. 423). También pueden verse bronquiectasias por tracción en la radiografía con hallazgos persistentes en una región determinada de la radiografía en pacientes con antecedentes de infecciones respiratorias. Se debe prestar mucha atención a la posibilidad de que los infiltrados representen una neumonitis intersticial linfocítica o una infección oportunista asociada a la infección por el VIH (v. cap. 302). Una historia de tos paroxística en un lactante sugiere síndrome pertussoides o fibrosis quística. Los infiltrados persistentes, especialmente con pérdida de volumen, en un niño pequeño que gatea pueden sugerir aspiración de un cuerpo extraño. La hiperinsuflación y los infiltrados sugieren la presencia de fibrosis quística o asma crónica. La presencia de infiltrados con una exploración física sin hallazgos reseñables debe llevar a sospechar proteinosis alveolar (v. cap. 434), infección por *Pneumocystis jirovecii* (v. cap. 271), trastornos genéticos de la síntesis y la secreción del surfactante pulmonar como causa de neumonitis intersticial, o tumores. Se debe evaluar con atención el crecimiento para determinar si el proceso pulmonar ha tenido efectos sistémicos, lo que indicaría una gravedad y una cronicidad importantes, como en la fibrosis quística y la proteinosis alveolar. Las cataratas, la retinopatía y la microcefalia sugieren infección intrauterina. La rinorrea crónica se puede asociar a enfermedad atópica, intolerancia a la leche de vaca, fibrosis quística, discinesia ciliar primaria y sífilis congénita. La ausencia de amígdalas y ganglios linfáticos cervicales sugiere un estado de inmunodeficiencia.

Se deben realizar estudios diagnósticos de forma selectiva, de acuerdo con la información obtenida de la anamnesis y la exploración física, y con un conocimiento detallado de las enfermedades que se enumeran en la **tabla 401.6**. Puede ser útil la evaluación citológica del esputo, si se puede conseguir. La TC de tórax muchas veces ofrece detalles anatómicos más precisos en relación con los infiltrados, o caracteriza mejor una región con una alteración anatómica. La broncoscopia está indicada para detectar cuerpos extraños, malformaciones congénitas o adquiridas del árbol traqueobronquial, y obstrucción por masas endobronquiales o extrínsecas (v. caps. 413-417). La broncoscopia permite recoger secreciones, que pueden ser sometidas a estudio citológico y microbiológico. El líquido del lavado alveolar es diagnóstico en la proteinosis alveolar y la hemosiderosis pulmonar persistente, y puede sugerir un síndrome de aspiración. Se puede realizar una biopsia ciliar de la superficie epitelial inferior de los cornetes nasales, o de la vía aérea inferior durante la broncoscopia. Si se han realizado todos los estudios correspondientes y todavía no se ha diagnosticado el trastorno, la biopsia pulmonar podría ofrecer un diagnóstico definitivo, por ejemplo en las neumopatías intersticiales y las micosis.

El tratamiento médico o quirúrgico óptimo de los infiltrados pulmonares crónicos a menudo depende del diagnóstico específico, aunque las enfermedades crónicas pueden ser autolimitadas (infecciones víricas graves y prolongadas en lactantes); en estos casos, el tratamiento sintomático puede mantener una función pulmonar adecuada hasta que se produzca la mejoría espontánea. Las medidas útiles incluyen tratamiento inhalatorio y fisioterapia si hay secreciones excesivas, antibióticos en las infecciones bacterianas, oxígeno suplementario en la hipoxemia, y mantenimiento de una nutrición adecuada. Como el pulmón de un niño pequeño tiene una notable capacidad de recuperación, en último término se puede alcanzar una función pulmonar normal con el tratamiento a pesar de la gravedad de la agresión pulmonar que se produjo en la lactancia o la primera infancia.

La bibliografía está disponible en **Expert Consult**.

Bibliografía

- Chang AB, Landau LI, Van Asperen PP, et al: Cough in children: definitions and clinical evaluation. Thoracic Society of Australia and New Zealand, *Med J Aust* 184:398-403, 2006.
- Chang AB, Oppenheimer JJ, Weinberger MM, et al: Use of management pathways or algorithms in children with chronic cough: CHEST Guideline and Expert Panel Report, *Chest*, 2017, doi:10.1016/j.chest.2016.12.025.
- Dickson JM, Richter GT, Meinzen-Derr J, et al: Secondary airway lesions in infants with laryngomalacia, *Ann Otol Rhinol Laryngol* 118:37-43, 2009.
- Everard ML: Recurrent lower respiratory tract infections'-going around in circles, respiratory medicine style, *Paediatr Respir Rev* 13(3):139-143, 2012.
- Ida JB, Thompson DM: Pediatric stridor, *Otolaryngol Clin North Am* 47:795-819, 2014.
- Kliegman RM, Greenbaum LA, Lyle PS: *Practical strategies in pediatric diagnosis and therapy*, ed 2, Philadelphia, 2004, WB Saunders, pp 16-42.
- Marchant JM, Masters LB, Taylor SM, et al: Utility of signs and symptoms of chronic cough in predicting specific cause in children, *Thorax* 61:694-698, 2006.
- Paul IM, Beiler J, McMonagle A, et al: Effect of honey, dextromethorphan, and no treatment on nocturnal cough and sleep quality for coughing children and their parents, *Arch Pediatr Adolesc Med* 161:1140-1146, 2007.
- Shields MD, Bush A, Everard ML, et al: Recommendations for the assessment and management of cough in children, *Thorax* 63(SupplIII):iii1-iii15, 2008.
- Singh RR, Tan V, Hanna MG, et al: Mutations in *SCN4A*: a rare but treatable cause of recurrent life-threatening laryngospasm, *Pediatrics* 134:e1447-e1450, 2014.
- Tutor JD, Gosa MM: Dysphagia and aspiration in children, *Pediatr Pulmonol* 47:321-337, 2012.
- Vertigan AE, Murad MH, Pringsheim T, et al: Somatic cough syndrome (previously referred to as psychogenic cough) and tic cough (previously referred to as habit cough) in adults and children, *Chest* 148:24-31, 2015.

401.1 Enfermedades extrapulmonares con manifestaciones pulmonares

Susanna A. McColley

Los síntomas respiratorios frecuentemente se originan en procesos extrapulmonares. El aparato respiratorio se adapta a las necesidades metabólicas y tiene una respuesta exquisita a las aferencias corticales; por lo tanto, es frecuente que haya **taquipnea** cuando hay agresiones metabólicas como fiebre, mientras que la disnea se puede relacionar con ansiedad. En la mayor parte de las ocasiones la **tos** se origina en trastornos de las vías aéreas superior o inferior, aunque se puede originar en el sistema nervioso central, como en la tos como tic o la tos psicógena, y puede ser un síntoma importante en niños con enfermedad por reflujo gastroesofágico. No es frecuente que el **dolor torácico** se origine en procesos pulmonares en niños por lo demás sanos; es más frecuente que tenga una causa neuromuscular o inflamatoria. La **cianosis** puede deberse a trastornos cardiacos o hematológicos, y la **disnea** y la **intolerancia al ejercicio** pueden tener diversas causas extrapulmonares. Estos trastornos se pueden sospechar por la anamnesis y exploración física, o se pueden contemplar en niños en los que los estudios diagnósticos ofrecen hallazgos atípicos o que tienen una respuesta escasa al tratamiento habitual. La **tabla 401.7** enumera las causas más frecuentes de estos síntomas.

EVALUACIÓN

En la evaluación de un niño o un adolescente con síntomas respiratorios es importante obtener unos antecedentes médicos personales y familiares detallados, y una revisión por aparatos exhaustiva para evaluar la posibilidad de un origen extrapulmonar. Una exploración física completa también es esencial para obtener indicios sobre una enfermedad extrapulmonar.

Diversos trastornos de otros órganos, y muchas enfermedades sistémicas, pueden asociarse a afectación significativa del aparato respiratorio. Aunque lo más frecuente es encontrar estas complicaciones en pacientes con diagnósticos conocidos, la enfermedad del aparato respiratorio a veces es el único síntoma o el síntoma más llamativo en el momento de la primera consulta. La aspiración aguda durante una toma puede ser el síntoma inicial de una enfermedad neuromuscular en un lactante que inicialmente parece tener un tono y un desarrollo musculares normales. Las complicaciones pueden ser potencialmente mortales, particularmente en los pacientes inmunodeprimidos. El inicio de los síntomas respiratorios puede ser insidioso; por ejemplo, la afectación vascular pulmonar en pacientes con una vasculitis sistémica puede manifestarse como una alteración en la capacidad de difusión pulmonar del monóxido de carbono antes del comienzo de los síntomas. La **tabla 401.8** enumera trastornos que suelen acarrear complicaciones respiratorias.

La bibliografía está disponible en *Expert Consult*.

Tabla 401.7 Síntomas y signos respiratorios que se originan fuera del aparato respiratorio

SÍNTOMA O SIGNO	CAUSA(S) NO RESPIRATORIA(S)	FISIOPATOLOGÍA	INDICIOS SOBRE EL DIAGNÓSTICO
Dolor torácico	Cardiopatía	Inflamación (pericarditis), isquemia (arteria coronaria anómala, enfermedad vascular)	Dolor precordial, roce en la exploración; dolor con el esfuerzo, irradiación al brazo o el cuello
Dolor torácico	Enfermedad por reflujo gastroesofágico	Inflamación y/o espasmo esofágico	Pirosis, dolor abdominal
Cianosis	Cardiopatía congénita	Corto circuito de derecha a izquierda	Inicio neonatal, falta de respuesta al oxígeno
	Metahemoglobinemia	Las elevadas concentraciones de metahemoglobina interfieren con la liberación de oxígeno a los tejidos	Exposición a fármacos o toxinas, falta de respuesta al oxígeno
Disnea	Exposición a toxinas, efecto adverso de fármacos o sobredosis	Variable, aunque a menudo hay acidosis metabólica	Exposición a fármacos o toxinas confirmada por la anamnesis o el cribado toxicológico, saturación de oxígeno normal medida mediante pulsioximetría
	Ansiedad, trastorno de angustia	Aumento del esfuerzo respiratorio y de la percepción de los esfuerzos respiratorios	Aparece en situaciones estresantes, otros síntomas de ansiedad o depresión
Intolerancia al ejercicio	Anemia	Liberación insuficiente de oxígeno en los tejidos	Palidez, taquicardia, antecedente de hemorragia, antecedente de alimentación inadecuada
Intolerancia al ejercicio	Desacondicionamiento	Se explica por sí misma	Antecedente de inactividad, obesidad
Hemoptisis	Hemorragia nasal	El flujo retrorinal de la sangre hace que parezca que tiene un origen pulmonar	La anamnesis y los hallazgos físicos sugieren un origen nasal; normalidad de la exploración y la radiografía del tórax
	Hemorragia digestiva alta	La hematemesis simula una hemoptisis	La anamnesis y la exploración física sugieren un origen digestivo; normalidad de la exploración y la radiografía del tórax
Sibilancias, tos, disnea	Cardiopatía congénita o adquirida	Sobrecarga de la circulación pulmonar (comunicación interauricular, comunicación interventricular, conducto arterial permeable), disfunción ventricular izquierda	Soplo Refractaria a broncodilatadores Cambios radiográficos (vascularización pulmonar prominente, edema pulmonar)
Sibilancias, tos	Enfermedad por reflujo gastroesofágico	Respuesta laríngea y bronquial al contenido del estómago	Vómitos, dolor, pirosis
		Broncoconstricción de mecanismo vagal	Refractaria a broncodilatadores

Bibliografía

Gaude GS: Hemoptysis in children, *Indian Pediatr* 47(3):245-254, 2010.

Jindal A, Singhi S: Acute chest pain, *Indian J Pediatr* 78(10):1262-1267, 2011.

Loughlin GM: Chest pain. In Loughlin GM, Eigen H, editors: *Respiratory disease in children: diagnosis and management*, Baltimore, 1994, Williams & Wilkins, pp 207-214.

Rehman HU: Methemoglobinemia, *West J Med* 175(3):193-196, 2001.

Tabla 401.8 Trastornos con complicaciones frecuentes del aparato respiratorio

TRASTORNO(S) SUBYACENTE(S)	COMPLICACIONES RESPIRATORIAS	PRUEBAS DIAGNÓSTICAS
Trastornos autoinmunitarios	Vasculopatía pulmonar, neumopatía restrictiva, derrame pleural (especialmente lupus eritematoso sistémico), enfermedad de la vía aérea superior (granulomatosis de Wegener)	Espirometría, determinación de los volúmenes pulmonares, oximetría, capacidad de difusión pulmonar de monóxido de carbono, radiografía de tórax, endoscopia de la vía aérea superior, y/o TC
Enfermedad del sistema nervioso central (estable o progresiva)	Aspiración de contenido oral o gástrico	Estudio de la deglución mediante videofluoroscopia, sonda de pH esofágico, fibrobroncoscopia
Inmunodeficiencia	Infección, bronquiectasias	Radiografía de tórax, fibrobroncoscopia, TC de tórax
Enfermedad hepática	Derrame pleural, síndrome hepatopulmonar	Radiografía de tórax, evaluación de ortodesoxia
Neoplasias malignas y sus tratamientos	Infiltración, metástasis, derrame maligno o infeccioso, infección parenquimatosa, enfermedad injerto contra huésped (trasplante de médula ósea)	Radiografía de tórax, TC de tórax, fibrobroncoscopia, biopsia pulmonar
Enfermedad neuromuscular	Hipoventilación, atelectasia, neumonía	Espirometría, determinación de los volúmenes pulmonares, medición de la fuerza de los músculos respiratorios
Obesidad	Neumopatía restrictiva, síndrome de apnea obstructiva del sueño, asma	Espirometría, determinación de los volúmenes pulmonares, polisomnografía nocturna

TC, tomografía computarizada.

Capítulo 402

Síndrome de muerte súbita del lactante

Fern R. Hauck, Rebecca F. Carlin, Rachel Y. Moon y Carl E. Hunt

El síndrome de muerte súbita del lactante (SMSL) se define como la muerte súbita e inesperada de un lactante que queda sin explicación tras un estudio *post mortem* que debe incluir una autopsia completa, la investigación del lugar de la muerte y la revisión de la historia médica. La autopsia resulta fundamental para identificar las posibles explicaciones naturales de una muerte súbita e inesperada, como malformaciones congénitas o infecciones, y para diagnosticar traumatismos por maltrato infantil (tablas 402.1 a 402.3; v. cap. 16). La autopsia habitualmente no puede distinguir de forma fiable el SMSL de la asfixia intencionada, pero la valoración del lugar de la muerte y la historia médica pueden resultar útiles cuando haya incoherencias. **Muerte súbita e inesperada del lactante (MSIL)** es un término que generalmente abarca todas las MSIL que se producen durante el sueño, incluyendo el SMSL (CIE-10 R95), la asfixia y la estrangulación accidentales en la cama (CIE-10 W75) y las muertes de causa mal definida, también conocidas como indeterminadas (CIE-10 599).

EPIDEMIOLOGÍA

El SMSL es la tercera causa de muerte en lactantes en Estados Unidos, y representa aproximadamente el 7% de todas las muertes en lactantes. Es la causa más frecuente de muerte en el periodo posneonatal y supone el 21% de todas las muertes entre 1 mes y 1 año de edad. La incidencia anual de SMSL en Estados Unidos permaneció estable en 1,3-1,4 por cada 1.000 nacidos vivos (unos 7.000 lactantes cada año) antes de 1992, momento en el cual se empezó a recomendar que los lactantes durmieran en una posición distinta al decúbito prono para reducir el riesgo de SMSL. Desde entonces, y sobre todo tras el inicio de la campaña nacional «Dormir de espaldas» en 1994, se ha observado una disminución progresiva de la incidencia de este síndrome hasta estabilizarse en 2001 en 0,55 por cada 1.000 nacidos vivos (2.234 lactantes). La incidencia ha disminuido más lentamente desde ese momento; en 2015 la tasa fue de 0,39 por cada 1.000 nacidos vivos (1.568 lactantes). El descenso del número de muertes por SMSL en Estados Unidos y en otros países del mundo se ha atribuido al cada vez más frecuente uso del decúbito supino para dormir. En 1992, el 82% de los lactantes estudiados de Estados Unidos eran colocados en decúbito prono para dormir. Aunque en otros varios países ha disminuido la prevalencia de niños que duermen en

decúbito prono hasta el 2% o menos, en Estados Unidos, en 2010 (el último año para el que se recogieron estos datos en el estudio National Infant Sleep Position), un 13,5% de los lactantes seguían siendo colocados en esta postura para dormir, y se colocaba al 11,9% en decúbito lateral. En los lactantes negros estas cifras de prevalencia eran incluso mayores: el 27,6% en decúbito prono y el 16,1% en decúbito lateral en 2010.

Cada vez hay más datos de que muertes de lactantes clasificadas previamente como SMSL están siendo clasificadas actualmente por evaluadores médicos y forenses como muertes por otras causas, sobre todo **asfixia y estrangulación accidentales en la cama y muertes de causa mal definida**. Entre 1994 y 2013 ha aumentado siete veces la incidencia de la asfixia y la estrangulación accidentales en la cama, desde 0,03 hasta 0,21 muertes por cada 1.000 recién nacidos vivos. También ha aumentado la incidencia de muertes de causa mal definida entre 1995 y 2013, de 0,21 a 0,28 muertes por cada 1.000 recién nacidos vivos. Estas muertes súbitas e inesperadas de lactantes se asocian principalmente a entornos poco seguros para dormir, como posición en decúbito prono, compartir la superficie para dormir con otras personas, y la ropa de cama blanda en el entorno del sueño. De acuerdo con estas tendencias y la elevada frecuencia de muchos de los factores de riesgo ambientales del sueño que se asocian tanto al SMSL como a otras MSIL, relacionadas con el sueño, más adelante se describirán medidas de reducción del riesgo que se pueden aplicar a todas las MSIL relacionadas con el sueño.

ANATOMÍA PATOLÓGICA

Aunque no existen hallazgos patognomónicos, ni se requiere ningún hallazgo concreto en la autopsia para diagnosticar el SMSL, hay algunos que se ven habitualmente en el estudio autopsico. En el 68-95% de los lactantes que murieron por SMSL se encuentran hemorragias petequiales, que pueden ser más extensas que en las muertes neonatales por otras causas. Con frecuencia existe edema pulmonar, que puede ser importante. Se desconocen las causas de estos hallazgos. Los lactantes que murieron de SMSL tenían mayores concentraciones de factor de crecimiento del endotelio vascular (VEGF) en el líquido cefalorraquídeo. Estos aumentos pueden estar relacionados con polimorfismos del VEGF (v. «Factores de riesgo genéticos», a continuación, y tabla 402.4) o podrían indicar episodios hipoxémicos recientes porque el VEGF es activado por la hipoxia.

En los lactantes que sufren SMSL se observan varios cambios identificables en los pulmones y otros órganos. En casi el 65% de estos lactantes se observan pruebas estructurales de asfixia crónica de bajo grado preexistente, y en otros estudios se han identificado marcadores bioquímicos de asfixia. Algunos estudios han mostrado alteraciones de los cuerpos carotídeos, compatibles con el papel patogénico de una alteración de la función de los quimiorreceptores arteriales periféricos en el SMSL. Numerosos estudios han mostrado alteraciones cerebrales que podrían causar o contribuir a una reducción de la respuesta autónoma a un factor estresante exógeno, habiéndose descrito cambios en el hipocampo y el tronco del encéfalo; este último es la principal área responsable de la regulación respiratoria y autónoma. Los núcleos afectados del tronco del encéfalo incluyen el núcleo retrotrapezoidal y el núcleo motor dorsal del vago, que son los principales