

Comentarios Clínicos a la 3^{ra} Clasificación Internacional de los Trastornos Respiratorios del Dormir

TERCERA PARTE:

Trastornos de hipoventilación relacionados al sueño

Elvis Paul Matheus Ramírez¹, **Ricardo Silvestre Bello Carrera**^{2,3},
Martha Guadalupe Torres Fraga^{2,3}, Antonio Plutarco Arias Arias⁴,
Sandra Nubia Anaya Ramírez^{2,3}, María Angélica Bazurto Zapata⁵,
Leslie Katherine Vargas Ramírez⁵, Luis Torre Bouscoulet^{2,3}, José Rogelio Pérez Padilla^{2,3},
José Luis Carrillo Alduenda^{2,3}

1. Servicio de Neumología, Hospital Universitario de Caracas. Caracas, Venezuela.
2. Clínica de Trastornos Respiratorios del Sueño, Instituto Nacional de Enfermedades Respiratorias Ismael Cosío Villegas. Ciudad de México, México.
3. Academia Mexicana de Medicina del Dormir AC. México.
4. Instituto Neumológico de Apnea del Sueño, Clínica Unión Médica, Santiago de los Caballeros. República Dominicana.
5. Fundación Neumológica Colombiana. Bogotá, Colombia.

AUTOR RESPONSABLE:

Ricardo Silvestre Bello Carrera. ricardobellocarrera@yahoo.com.mx

Resumen

Los trastornos del dormir son un grupo heterogéneo y multidisciplinario de padecimientos que —según la tercera edición de la clasificación internacional (ICSD-3, por sus siglas en inglés)— se agrupan en siete grandes categorías: insomnio, trastornos respiratorios del dormir (TRD), trastornos centrales con hipersomnia, trastornos del ritmo circadiano (ciclo sueño-vigilia), parasomnias, trastornos de movimientos durante el sueño y otros trastornos del dormir.

Este sistema de clasificación se actualizó sobre la base de la segunda edición publicada en 2005 y provee de información importante sobre fisiopatología, pronóstico, curso clínico y en algunos casos patrones de herencia; también sirve para definir el dominio de una especialidad en particular, lo cual es importante para la referencia oportuna del paciente e inicio del tratamiento. Así la ICSD-3 define los criterios diagnósticos vigentes para la identificación de todos los padecimientos intrínsecos del sueño, emite recomendaciones para su abordaje clínico y los correlacionan con la décima edición de la Clasificación Internacional de las Enfermedades propuesto por la Organización Mundial de la Salud (OMS).

Esta es la tercera de cuatro partes de un artículo que tiene como objetivo presentar los criterios diagnósticos de los TRD de acuerdo a la ICSD-3 y realizar comentarios con casos clínicos para su mejor explicación.

Palabras claves: Clasificación Internacional de las Enfermedades, hipoventilación.

Introducción

Desde su nacimiento la medicina del sueño ha prestado particular atención al tema de las clasificaciones y en 1979 la Asociación Americana de los Trastornos de Sueño (ASDA, por sus siglas en inglés) publicó la "Clasificación Diagnóstica de los Trastornos del Sueño y Alertamientos";¹ a partir de este momento y a la par con la generación de conocimientos y entendimiento de los trastornos del sueño, se generaron diferentes propuestas de clasificación, todas estructuralmente diferentes y que culminaron en 1990 en la "Clasificación Internacional de los Trastornos del Sueño" (ICSD por sus siglas en inglés), revisada en 1997, actualizada en su segunda edición en 2005,¹ y por último remplazada en 2014 por su tercera edición a través ya de la Academia Americana de Medicina del Sueño (AASM por sus siglas en inglés).² La organización de esta clasificación, aún con limitaciones, ha probado ser efectiva, fácil de usar y se ha mantenido vigente hasta nuestros días.

La tercera edición de la Clasificación Internacional de los Trastornos de Sueño (ICSD-3) emplea un enfoque híbrido que utiliza la fisiopatología, donde existe información suficiente, pero también se basa fuertemente en la epidemiología y en la expresión paraclínica del trastorno en los diferentes estudios de sueño, valiéndose especialmente de la polisomnografía, usando definiciones estandarizadas de los diferentes eventos anormales durante el sueño.³

Los trastornos respiratorios del dormir (TRD) son un grupo heterogéneo de padecimientos que se caracterizan por anomalías respiratorias durante el sueño, aunque en algunos de ellos la respiración también es anormal durante la vigilia (esta condición se presenta en algunos síndromes de hipoventilación, *vide infra*); están agrupados dentro de la segunda categoría de la ICSD-3, y a pesar de no ser los más frecuentes, ocasionan los daños a la salud más importantes en cuanto a morbilidad, mortalidad, complicaciones y disminución de la calidad de vida de todos los padecimientos del sueño.

El objetivo de este artículo es presentar los criterios diagnósticos de los trastornos de hipoventilación relacionados al sueño de acuerdo a la ICSD-33 y realizar comentarios de los padecimientos más relevantes, con casos clínicos para su mejor explicación. La definición de eventos respiratorios como apneas, hipopneas, hipoxemia o hipoventilación no está contenida en este artículo, si el lector está interesado le sugerimos consulte el manual para la estadificación de etapas de sueño y eventos relacionados publicado por la AASM en su edición 2.2.³

Síndrome de hipoventilación obesidad (Código CIE-10 E66.2)

Debe cumplir A + B + C.

- A. Hipoventilación durante la vigilia (PCO₂ mayor de 45 mmHg) ya sea medida por vía arterial, exhalada o transcutánea. En alturas moderadas como la Ciudad de México se utiliza una PaCO₂ ≥ 38 mmHg como punto de corte para definir hipoventilación.⁴
- B. Obesidad (IMC mayor de 30 Kg/m² o mayor al percentil 95% para edad y género en niños).
- C. La hipoventilación no es causada por una enfermedad del parénquima pulmonar o vía aérea, patología vascular pulmonar, trastornos de la pared torácica (distinto a exceso de masa por obesidad), uso de medicación, trastorno neurológico, debilidad muscular u otro síndrome de hipoventilación alveolar central de origen congénito o idiopático.

Notas y consideraciones a los criterios diagnósticos

- La PSG muestra empeoramiento de la hipoventilación durante el sueño si se mide la PaCO₂ arterial o mediante un estimado no invasivo.
- La apnea obstructiva del sueño (AOS) usualmente está presente, y en caso de ser así deben establecerse ambos diagnósticos.
- La desaturación arterial de oxígeno frecuentemente está presente, aunque no se requiere para el diagnóstico.

Caso clínico comentado

Caso clínico 1

Hombre de 37 años de edad, casado, con hipertensión arterial sistémica de reciente diagnóstico, actualmente sin tratamiento. Tabaquismo inactivo (índice tabáquico 6 paquetes/año).

Se acuesta a las 23:30 h, latencia a sueño de 5 min, despierta a las 07:30 h, tiene un horario regular de sueño. Mala calidad de sueño, despierta 5-6 ocasiones por noche para orinar. Ronquido diario, estridente y molesto, con apneas presenciadas todas las noches, todas las mañanas despierta cansado y fatigado. Ha cabeceado mientras conduce, ha sufrido dos siniestros automovilísticos por quedarse dormido en los últimos cinco años. Realiza siestas a diario de 10-15 minutos de duración, con manifestaciones oníricas. Cefalea matutina todos los días. Con 18 puntos en la escala de somnolencia de Epworth. Despertares asociados a sensación de ahogo 2 noches por semana. Parálisis de sueño 1 noche a la semana, sin cataplejía ni alucinaciones. Al examen físico IMC 59 kg/m², circunferencia de cuello 48 cm, SpO₂ 88%

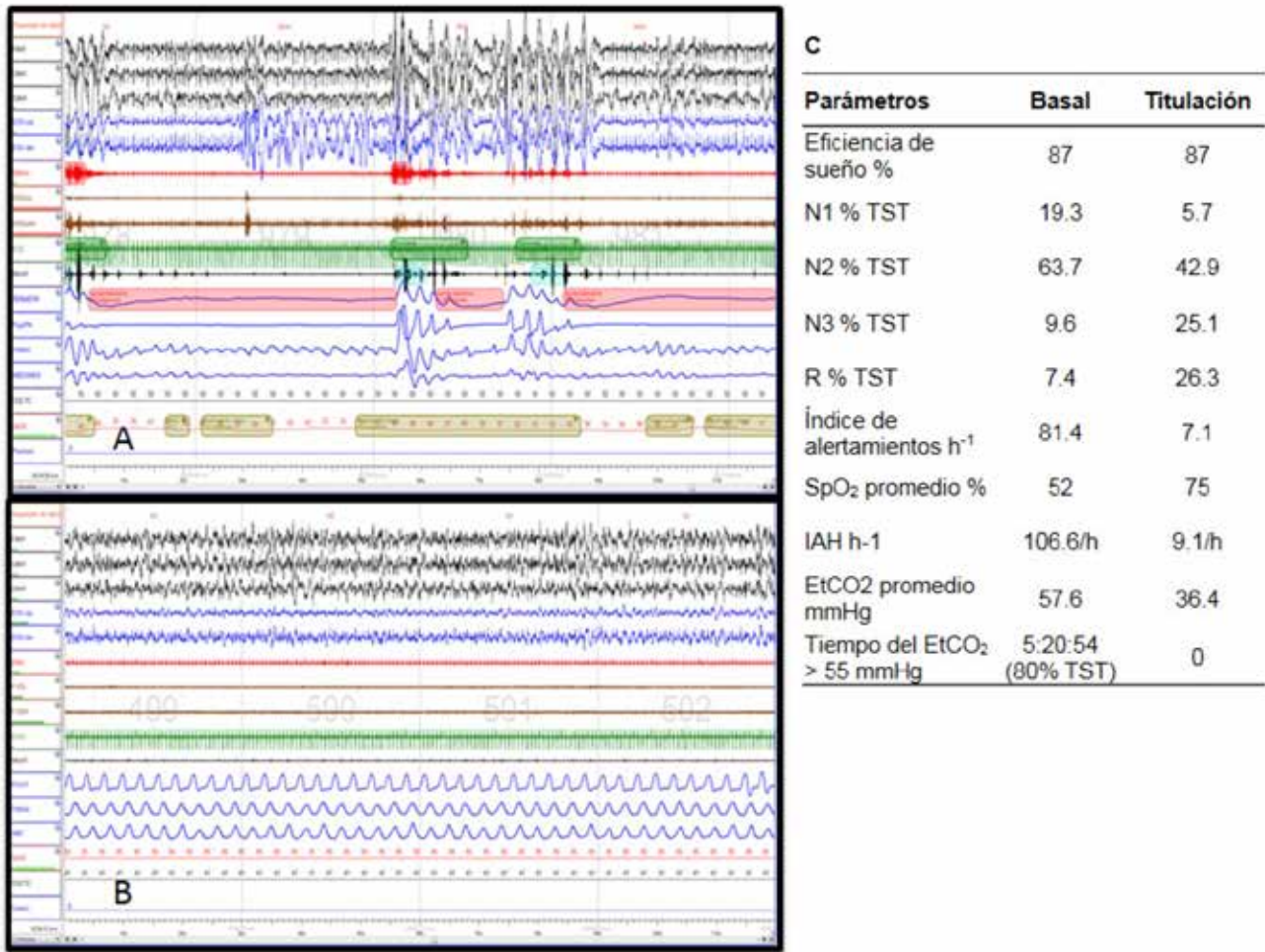


Figura 1.

Polisomnografía (PSG) del caso clínico 1. A) Trazo de PSG dividida en la parte diagnóstica, se observan apneas obstructivas prolongadas (resaltadas en cuadros rojos) y niveles elevados de EtCO₂ (52 mmHg) y desaturaciones (hasta 52% en cuadros amarillos). B) Trazo de la misma PSG dividida ahora en la parte terapéutica, con un dispositivo de presión positiva se eliminaron las apneas y se corrigió el intercambio gaseoso. C). Resumen de los datos de PSG tanto de la parte diagnóstica como de la terapéutica, destaca un adecuado tratamiento, así el IAH disminuyó de 106,6 a 9,1 h⁻¹ y el EtCO₂ disminuyó hasta parámetros aceptables.

Abreviaturas: EtCO₂= dióxido de carbono exhalado, h⁻¹= eventos por hora de sueño, IAH= índice de apnea hipopnea, N= sueño de no movimientos oculares rápidos, mmHg= milímetros de mercurio, R= sueño de movimientos oculares rápidos, TST= tiempo total de sueño.

con FiO₂ al 21%, EtCO₂ 45 mmHg, Mallampati IV, amígdalas grado 2. Ver figura 1.

Comentarios al caso clínico: el paciente cumple con los criterios A + B + C de hipoventilación obesidad pero además tiene apnea obstructiva del sueño grave por lo que se establecen los 2 diagnósticos, se le realizó una PSG dividida y con un binivel modo ST con volumen asegurado con la siguiente programación: volumen corriente objetivo 700 ml, presión inspiratoria mínima 12 cmH₂O, presión inspiratoria máxima 24 cmH₂O, presión espiratoria 8 cmH₂O, frecuencia respiratoria 14 rpm, tiempo inspiratorio 1 seg, se eliminaron los eventos obstructivos y se corrigió el trastorno ventilatorio, se espera nor-

malización del intercambio gaseoso diurno en 3 meses. Ver figura 1.

Síndrome de hipoventilación alveolar central congénito (Código CIE-10 G47.35)

Debe cumplirse A + B.

A. Hipoventilación relacionada al sueño.

B. Mutación del gen *PHOX2B*.

Notas y consideraciones a los criterios diagnósticos

- La hipoventilación relacionada al sueño puede asociarse tanto con hipoventilación diurna (PCO₂ > 45

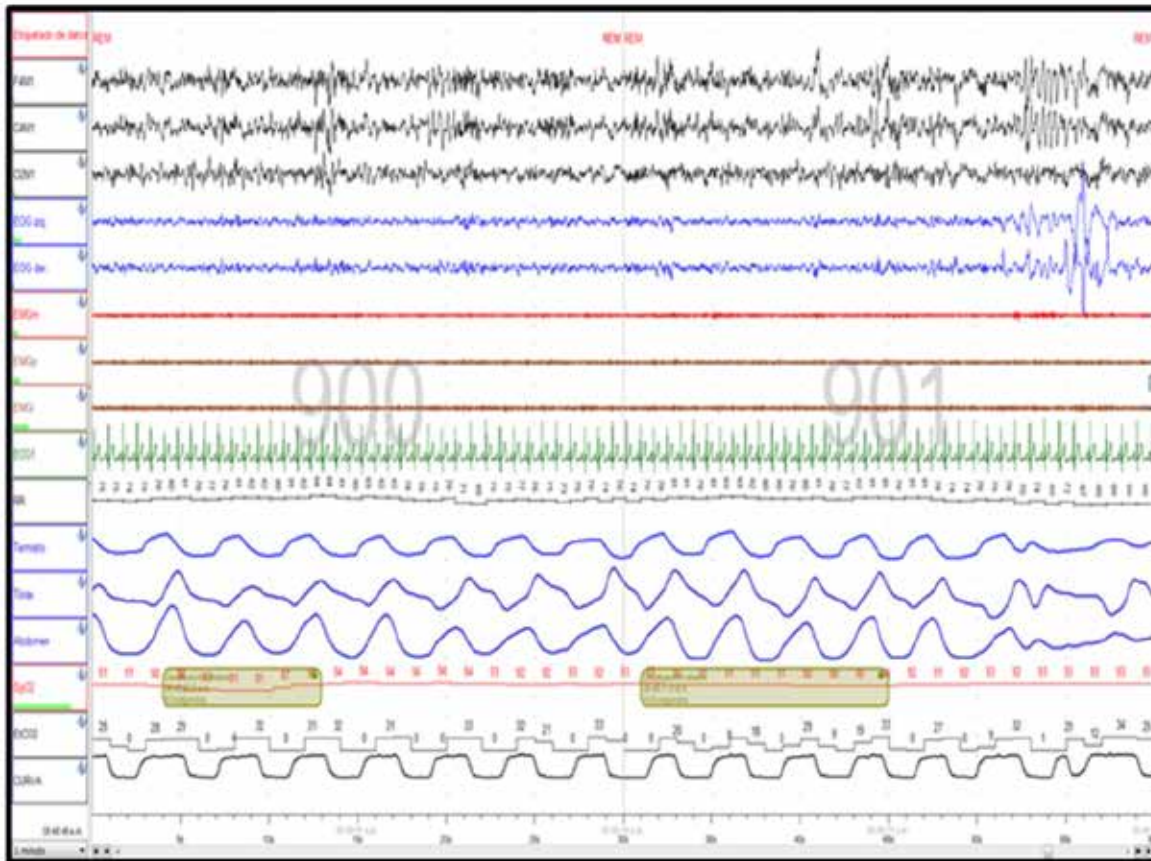


Figura 2.

Polisomnografía del caso clínico 2. La paciente se encuentra en sueño MOR y en tratamiento a través de traqueotomía con un ventilador en modo presión/control, con PEEP 4 cmH₂O, presión inspiratoria 16 cmH₂O y frecuencia respiratoria de 16 respiraciones por minuto. Se observan algunas desaturaciones de hasta 81% en la parte inicial de la época no relacionadas a eventos respiratorios.

mmHg) como niveles de PaCO₂ diurnos normales (se requiere un ajuste por altitud).⁴ En cualquier caso, la PaCO₂ es mayor durante el sueño y cumple el criterio de hipoventilación relacionada al sueño.

- El monitoreo por PSG demuestra hipercapnia grave y desaturación arterial de oxígeno. Pueden ocurrir algunas apneas centrales pero el patrón predominante es un cociente volumen corriente/flujo disminuido.
- Aunque la condición es llamada congénita, algunos pacientes con el genotipo *PHOX2B* pueden presentarse fenotípicamente de forma tardía (incluso en edad adulta), especialmente ante la presencia de un detonante tal como anestesia general o enfermedad respiratoria grave.

Caso clínico comentado

Caso clínico 2

Niña de 5 años de edad, originaria de Las Vegas Nevada, EUA y residente actual de México. Producto de un tercer embarazo que cursó normoevolutivo, a término

y eutócico. Al nacimiento llanto débil e hipoxemia, se ignora Apgar, requiere reanimación avanzada, ventilación mecánica invasiva y manejo en la UCIN. Diagnostican hipoventilación alveolar central congénita con mutación *PHOX2B* positivo.

Se le realizó traqueotomía y desde entonces vive con ventilación domiciliar, desde los tres años de edad su requerimiento de ventilación es solo nocturno con la siguiente programación: modo binivel ST, presión inspiratoria 16 cmH₂O, presión espiratoria 4 cmH₂O, tiempo inspiratorio 1 seg, frecuencia respiratoria 20 rpm. Hábitos de sueño actuales: se acuesta a las 22:00 h, latencia a sueño de 5 min, despierta a las 08:00 h, niega datos de irritabilidad, cansancio o dificultad para despertarla. Niega sueño inquieto u otras alteraciones. Niega cansancio o somnolencia diurna. Al examen físico peso 17,8 kg, talla 1,11 m, FC 90 lpm, FR 24 rpm, SpO₂ 96% con FiO₂ 21%, EtCO₂ 32 mmHg (en vigilia), Mallampati II, amígdalas grado 3. Hasta el momento sin cor pulmonale ni hipertensión arterial pulmonar. En la figura 2 se presenta el trazo polisomnográfico.

Comentarios al caso clínico: este es el caso de un escolar que cumple criterios A + B para el diagnóstico de síndrome de hipoventilación alveolar central congénita, aunque se desconoce el genotipo, se espera un genotipo 27/20 o mayor debido a sus manifestaciones desde el nacimiento. Hasta el momento se mantiene sin complicaciones y en eucapnia en vigilia solo con ventilación mecánica durante el sueño.

Hipoventilación central de comienzo tardío con disfunción hipotalámica (Código CIE-10 G47.36)

Debe cumplirse A + B + C + D + E.

- A. Presencia de hipoventilación relacionada al sueño.
- B. Los síntomas están ausentes durante los primeros años de vida.
- C. El paciente tiene al menos dos de los siguientes:
 1. Obesidad.
 2. Anormalidades endócrinas de origen hipotalámico.
 3. Alteraciones emocionales o conductuales severas.
 4. Tumor de origen neural.
- D. No está presente la mutación del gen *PHOX2B*.
- E. El trastorno no se explica mejor por alguna otra alteración del sueño, desorden médico o neurológico, uso de medicación o de sustancias.

Notas y consideraciones a los criterios diagnósticos

- Pueden presentar apneas centrales pero el patrón predominante es la reducción del cociente volumen corriente/flujo asociado con hipoventilación o desaturación arterial de oxígeno.

Hipoventilación alveolar central idiopática (Código CIE-10 G47.34)

Debe cumplirse A + B.

- A. Presencia de hipoventilación relacionada al sueño.
- B. La hipoventilación no se debe de forma primaria a una enfermedad del parénquima pulmonar o vías aéreas, patología vascular pulmonar, trastornos de la pared torácica, uso de fármacos, trastorno neurológico, debilidad muscular, obesidad o síndromes de hipoventilación congénitos.

Notas y consideraciones a los criterios diagnósticos

- El patrón respiratorio predominante es la reducción

del volumen corriente o respiración atáxica asociada a desaturación arterial de oxígeno. Aunque la AOS puede estar presente, no se cree que sea la principal causa de hipoventilación. Cuando los criterios se cumplen, se debe realizar diagnóstico tanto de AOS como de hipoventilación alveolar central idiopática.

Hipoventilación relacionada al sueño debido a fármacos o sustancias (Código CIE-10 G47.36)

Debe cumplirse A + B + C.

- A. Presencia de hipoventilación relacionada al sueño.
- B. Se considera que la principal causa de hipoventilación es el consumo de un medicamento o sustancia de la cual se conoce sus efectos inhibitorios en la respiración o centro respiratorio.
- C. La hipoventilación no es debida de forma primaria a una enfermedad del parénquima pulmonar o vía aérea, patología vascular pulmonar, trastornos de la pared torácica, trastorno neurológico, debilidad muscular, síndrome de hipoventilación obesidad o síndromes de hipoventilación alveolar central congénito conocido.

Notas y consideraciones a los criterios diagnósticos

- Aunque la AOS y la apnea central del sueño (ACS) pueden estar presentes, no se consideran como la causa principal de la hipoventilación. El patrón respiratorio predominante es la reducción del volumen corriente o respiración atáxica asociado con desaturación arterial de oxígeno. Cuando los criterios se cumplen, se debe realizar un diagnóstico tanto de AOS o ACS así como de hipoventilación relacionada al sueño debido a medicamentos o sustancias.

Hipoventilación relacionada al sueño debido a trastorno médico (Código CIE-10 G47.36)

Debe cumplirse A + B + C.

- A. Presencia de hipoventilación relacionada al sueño.
- B. Se considera que la principal causa de hipoventilación se debe a una enfermedad del parénquima pulmonar o vía aérea, patología vascular pulmonar, trastornos de la pared torácica, trastorno neurológico o debilidad muscular.
- C. La hipoventilación no se debe de manera primaria a un síndrome de hipoventilación obesidad, uso de fármacos o un síndrome de hipoventilación alveolar central congénito conocido.

Notas y consideraciones a los criterios diagnósticos

- Aunque la AOS y la ACS pueden estar presentes, no se consideran como la causa principal de hipoventilación. El patrón respiratorio predominante es la reducción del volumen corriente o respiración atáxica asociado con desaturación arterial de oxígeno. Cuando los criterios se cumplen, se debe realizar un diagnóstico tanto de AOS como de ACS debido a trastorno médico o neurológico así como de hipoventilación relacionada al sueño debido a trastorno médico.

Caso clínico comentado

Caso clínico 3

Mujer de 53 años de edad, originaria y residente de la Ciudad de México, con los siguientes antecedentes de importancia: fumadora pasiva por 23 años, hipotiroidismo en tratamiento y miopatía mitocondrial. Se acuesta a las 22:00 h, latencia a sueño de 20 min, despierta a las 08:00 h, describe su sueño como de mala calidad y con despertares frecuentes asociados a ahogo. Todas las noches ronca, con moderada intensidad, sin apneas presenciadas, despierta cansada casi diario, no maneja. Toma siesta casi diario de 2-3 horas de duración, con manifestaciones oníricas. Niega cefalea en la noche y al despertar. Frecuentemente presenta movimientos bruscos en las piernas acompañado de parestesias y despertares con dolor. Peso 61,4 kg, talla 1,51 m, IMC 26,9 kg/m², FC 72 lpm, FR 18 rpm, SpO₂ 96%, EtCO₂ en vigilia 32 mmHg, Mallampati III, amígdalas grado 1. Se le programó una PSG que se muestra en la tabla 1.

Comentarios al caso clínico: Este caso es el de una mujer con miopatía mitocondrial y debilidad muscular con afección muscular significativa (evidenciada en una espirometría posterior con capacidad vital forzada < 60% del predicho), se evidenció hipoventilación asociada al sueño (cumplió criterios A + B + C), prácticamente sin apneas, se inició tratamiento con un dispositivo binivel en modo ST con buena respuesta; en este tipo de casos la ventilación debe iniciarse cuando la elevación del CO₂ está presente en el sueño y no ha progresado a insuficiencia respiratoria crónica hipercápnica diurna para conseguir el máximo beneficio en calidad de sueño, vida e incremento en la supervivencia.

Tabla 1.

Parámetros	Titulación
Eficiencia de sueño %	97
N1 % TST	6
N2 % TST	47.1
N3 % TST	24.8
R % TST	22.1
Índice de alertamientos h ⁻¹	8.5
SpO ₂ %	0,86
IAH h-1	6.4/h
ETCO ₂ basal mmHg	40
EtCO ₂ promedio mmHg	61
% TST EtCO ₂ > de 55 mmHg	85

CONCLUSIONES

La Tercera Clasificación Internacional de los Trastornos del Sueño actualiza los criterios diagnóstico de los todos los trastornos de sueño, con respecto a los síndrome de hipoventilación: establece los criterios diagnósticos consensuados del síndrome de hipoventilación obesidad, separándolo del diagnóstico de apnea obstructiva del sueño e incorporando a la población pediátrica, además, separa los síndromes de hipoventilación de los síndromes de hipoxemia, ya que pueden tener fisiopatologías diferentes y no siempre son concomitantes.

Pregunta 1

¿Cómo se establece el diagnóstico de síndrome de hipoventilación obesidad?

RESPUESTA. Demostrando obesidad (IMC mayor o igual a 30 Kg/m²), hipoventilación en vigilia (PaCO₂ anormalmente elevada ajustada a altitud), descartando otras causas de hipoventilación.

Pregunta 2

¿Es frecuente la asociación hipoventilación/obesidad y apnea obstructiva del sueño?

RESPUESTA. Es muy frecuente, y en tal caso se establecen los dos diagnósticos.

Pregunta 3

¿Cuál es la mutación causal del síndrome de hipoventilación alveolar central congénito?

RESPUESTA. Mutación del gen PHOX2B.

Bibliografía

1. Shepard JW, Buysse DJ, Chesson AL, et al. History of the development of sleep medicine in the United States. J Clin Sleep Med 2005; 1: 61–82.
2. American Academy of Sleep Medicine. International Classification of Sleep Disorders, third edition. Darien IL. American Academy of Sleep Medicine, 2014.
3. Berry RB, Brooks R, Gamaldo CE, et al. for the American Academy of Sleep Medicine. The AASM Manual for the Scoring of Sleep and Associated Events: Rules, Terminology and Technical Specifications, Version 2.2. Darien, IL : American Academy of Sleep Medicine ; 2005.
4. Vázquez-García JC, Pérez-Padilla JR. Valores gasométricos estimados para las principales poblaciones y sitios a mayor altitud en México. Rev Inst Nal Enf Resp Mex 2000;13:6–13



Cronograma Revista Respirar ALAT, 2017

Cierre primer número 2017: 15 de marzo 2017

Publicación: abril de 2017

Cierre segundo número 2017: 16 junio 2017

Publicación: agosto de 2017

Cierre tercer número 2017: 13 octubre 2017

Publicación: diciembre de 2017