

ARTÍCULO DE REVISIÓN

Pseudoasma: cuando la tos, las sibilancias y la disnea no significan asma

Miles Weinberger, MD, y Mutasim Abu-Hasan

Aunque el asma es la causa más habitual de tos, sibilancias y disnea en los niños y los adultos, el asma suele atribuirse de forma inadecuada a síntomas de otro origen. La tos diagnosticada erróneamente de asma puede producirse en la tos ferina, la fibrosis quística, la discinesia ciliar primaria, las anomalías de las vías respiratorias como la traqueomalacia y la broncomalacia, la bronquitis crónica purulenta o supurativa en los niños pequeños y el síndrome de toser por costumbre. Los sonidos respiratorios que aparecen con la obstrucción de las vías respiratorias superiores causada por las distintas manifestaciones del síndrome de disfunción de las cuerdas vocales o la menos habitual laringomalacia de esfuerzo suelen confundirse con sibilancias y atribuirse al asma. La percepción de la disnea es un síntoma dominante de las crisis de hiperventilación. Esto puede ocurrir en los afectos o no de asma, y los pacientes con asma pueden no distinguir fácilmente la disnea percibida en una crisis de hiperventilación de la obstrucción aguda de las vías respiratorias en el asma. La disnea de esfuerzo, en ausencia de otros síntomas de asma o de una respuesta dudosa a albuterol, muy probablemente es consecuencia de otras causas. Lo más habitual es la asociación de la disnea con una limitación del ejercicio normal, pero las causas de la disnea de esfuerzo pueden incluir otras anomalías fisiológicas como la disfunción de las cuerdas vocales inducida por el esfuerzo, la laringomalacia de esfuerzo, la hiperventilación provocada por el esfuerzo y la taquicardia supraventricular motivada por el esfuerzo. La meticulosa historia, la atención a la naturaleza de los ruidos respiratorios, la espirometría, la prueba de esfuerzo y la gasometría arterial ofrecen datos útiles para descartar las distintas causas y evitar el tratamiento inadecuado de estas manifestaciones clínicas del pseudoasma.

La tos, las sibilancias (y otros sonidos respiratorios) y la disnea son síntomas respiratorios habituales que pueden tener un diagnóstico diferencial amplio¹. Como el asma es un trastorno sobremanera habitual, estos síntomas suelen ser consecuencia de este trastorno respiratorio, recurrente y crónico. Aunque se puede demostrar el infradiagnóstico del asma², el objetivo de esta revisión es aumentar el conocimiento de las entidades comunes y poco habituales que han resultado en el diagnóstico inexacto de asma.

¿QUÉ ES ASMA?

El asma es una enfermedad caracterizada por la respuesta excesiva de las vías respiratorias a diversos estímulos, que resulta en una obstrucción de las vías respiratorias reversible bien espontáneamente o bien como consecuencia del tratamiento. La obstrucción de las vías respiratorias proviene de componentes variables de espasmo del músculo liso bronquial y de inflamación que resulta en edema de la mucosa respiratoria y en secreciones mucosas. Aunque el diagnóstico de asma suele ser bastante evidente, hemos encontrado varias entidades clínicas que han sido diagnosticadas erróneamente de asma y, por lo tanto, tratadas inadecuadamente. En esta revisión describimos estas entidades clásicas, identificamos cómo se confunde su presentación clínica con el asma, e indica los métodos diagnósticos para identificar estos síndromes de pseudoasma.

¿CUÁNDO NO ES ASMA?

El asma se diagnostica clínicamente, y se sospecha cuando existe tos, sibilancias o disnea. Sin embargo, los mismos síntomas pueden ser consecuencia de otras causas. Aunque el cuadro clínico inicial de algunos pacientes puede identificar con facilidad el problema como algo distinto al asma, también puede existir una legítima duda diagnóstica en otros. La característica distintiva del asma es la respuesta al broncodilatador o los corticoides cuando el paciente presenta síntomas. En los pacientes con edad suficiente para realizar una prueba de la función pulmonar, la mejoría sustancial de la obstrucción a las vías respiratorias mediante un broncodilatador en aerosol o un ciclo corto de corticoides sistémicos a dosis razonablemente elevadas, 2 mg/kg dos veces al día hasta un máximo de 40 mg dos veces al día (disminuyendo a una al día, por la mañana, si existen proble-

Pediatric Allergy and Pulmonary Division, Department of Pediatrics, University of Iowa. Iowa City, Iowa, Estados Unidos

Correspondencia: Miles Weinberger, MD, Department of Pediatrics, University of Iowa Hospital, 200 Hawkins Dr, Iowa City, IA 52242, Estados Unidos.

Correo electrónico: miles-weinberger@uiowa.edu

mas de insomnio o de irritabilidad), apoya el diagnóstico de asma. La ausencia de una mejoría sustancial al cabo de 5 a 7 días con eliminación completa de los síntomas y mejoría sustancial de la función pulmonar tras un máximo de 10 días va en contra de la etiología asmática, suponiendo, desde luego, que el paciente haya tomado los medicamentos.

TOS QUE NO ES ASMA

El asma es la causa más habitual de enfermedad inflamatoria crónica o recurrente de las vías respiratorias e importante causa de tos. Pese a que algunos tipos de tos raras veces se confundirán con asma, otros se confunden con el asma y resultan en el sobrediagnóstico de asma con el consiguiente tratamiento inadecuado³. La tos ferina, conocida anteriormente como la tos de los 100 días, causa un período prolongado de tos, y hemos observado varios casos en los que el médico de atención primaria prescribió medicamentos antiasmáticos porque no se tuvo en cuenta la tos ferina. La característica tos espasmódica y asociada con náuseas o vómitos tras el acceso, que constituyen los síntomas clásicos, no suele observarse en la población vacunada^{4,6}. Sin embargo, el diagnóstico es importante para prevenir los contagios, y se debe sospechar la tos ferina en todo cuadro de tos que persista > 2 semanas en pacientes sin antecedentes de asma u otras causas de tos crónica. El diagnóstico se establece con mucha facilidad mediante la reacción en cadena de la polimerasa de un frotis nasal adecuadamente tomado para detectar el antígeno pertúsico.

Fibrosis quística

La fibrosis quística es la segunda causa, en orden de frecuencia, de enfermedad inflamatoria crónica de las vías respiratorias, al menos en la población de raza blanca. Aparece en ~1 de cada 2.500 nacidos vivos de las poblaciones de ascendencia norte europea con una incidencia menor, variable, en otros grupos étnicos y razas. Aunque los mecanismos de la inflamación de las vías respiratorias de estas 2 enfermedades son distintos, ambos causan obstrucción de las vías respiratorias, tos, sibilancias y disnea. No siempre se observa la clásica presentación clínica de malabsorción, y la gravedad y la progresión de la enfermedad de las vías respiratorias son muy variables, en la medida que las > 1.500 mutaciones del gen regulador transmembranoso de la fibrosis quística modifica el canal del cloro y resulta en manifestaciones clínicas⁷. Por consiguiente, algunas personas no presentan síntomas respiratorios hasta la adolescencia o hasta la edad adulta⁸. Incluso puede existir cierto grado de respuesta al broncodilatador, aunque la fisiología de la respuesta de las vías respiratorias difiere de la del asma⁹. Además, el asma puede coexistir con la fibrosis quística.

Se debe sospechar la fibrosis quística cuando los signos y síntomas de la enfermedad inflamatoria de las vías respiratorias persisten a pesar de un ciclo corto de corticoides sistémicos a dosis elevadas. El diagnóstico de fibrosis quística se establece con la máxima fiabilidad midiendo el cloro en el sudor con el método clásico de iontoforesis cuantitativa con pilocarpina. La mayor parte de los distintos métodos de detección sistemática que

evalúan la conductividad del sudor son poco fiables, porque pueden tener resultados falsamente positivos y falsamente negativos¹⁰. Para que la prueba sea válida es necesario realizar tomas por duplicado de al menos 75 mg para los discos de papel de filtro o las almohadillas de gasa, y con el sistema de recogida Macroduct (Wescor, Logan, UT) son suficientes muestras de 15 µl por duplicado¹¹. La medición de 50 mEq de cloro/l, con sustancial concordancia de ambas muestras, suele ser diagnóstica de fibrosis quística. Las concentraciones de cloro en el sudor < 40 mEq/l suelen significar que la fibrosis quística no es la causa de la enfermedad inflamatoria de las vías respiratorias. Los valores de 40 a 60 mEq/l (> 30 mEq/l en los lactantes) deben ser considerados suficientemente sospechosos de que debe realizarse un análisis genético en busca de 2 mutaciones del gen regulador transmembranoso de la fibrosis quística, de las que actualmente se conocen > 1.500¹². Algunas de las mutaciones menos habituales se asocian con un curso más leve de la enfermedad pulmonar, y algunas no están asociadas con elevadas concentraciones de cloro en el sudor^{7,13}. Aunque sean raros (< 1% de los pacientes con fibrosis quística), el conocimiento de estos casos excepcionales de concentraciones normales de cloro en el sudor permite el tratamiento específico en lugar del empleo infructuoso de las medicaciones antiasmáticas que sólo frustran al paciente y al médico.

Discinesia ciliar primaria

La discinesia ciliar primaria es rara y sólo se debe considerar cuando la tos persistente está presente prácticamente desde el nacimiento, por lo general en asociación con una otitis media crónica¹⁴. Por lo general se encuentra un cierto grado de dificultad respiratoria neonatal¹⁵. Incluye una serie de anomalías de la estructura ciliar de las vías respiratorias, su función, o ambas características, que resultan en la ausencia de un aclaramiento mucociliar normal, que constituye un importante mecanismo innato de defensa de los pulmones del anfitrión. El latido rítmico coordinado de las células ciliadas del epitelio respiratorio mantiene, por lo general, un flujo continuo de la capa mucosa de la mucosa respiratoria. La ausencia de movimiento ciliar coordinado resulta en la acumulación de moco en las vías respiratorias, asociada con una infección crónica leve. Este defecto desemboca en tos y bronquiectasia de progresión lenta. La mitad tendrá un situs inversus total, en cuyo caso se conoce como síndrome de Kartagener. Como la fibrosis quística, la discinesia ciliar primaria no responderá a los medicamentos antiasmáticos habituales, y el retraso diagnóstico resulta en una lesión permanente de las vías respiratorias.

El diagnóstico debe sospecharse en presencia de un situs inversus total, pero el diagnóstico definitivo puede ser difícil en ausencia de esta anomalía anatómica. Es típica la presencia diaria de tos desde el nacimiento, sin el curso fluctuante del asma. La otitis crónica media es otro rasgo característico del trastorno. El medio clásico de diagnóstico ha sido el examen de la estructura ciliar mediante microscopía electrónica. Sin embargo, está plagado de errores de interpretación. El examen del movimiento ciliar coordinado de una muestra de epitelio nasal o traqueal mediante microscopía óptica o de con-

traste de fases es un medio más práctico para la evaluación inicial.

Bronquitis crónica purulenta (bacteriana)

La bronquitis crónica purulenta es una entidad actualmente bien conocida y descrita con muy poca frecuencia¹⁶. Aunque la bronquitis crónica bacteriana es una característica de la fibrosis quística, algunos niños pequeños carecen de anomalías identificables de la inmunidad ni otra enfermedad subyacente, y presentan períodos prolongados de tos y neutrofilia y bacterias en

sus vías respiratorias bajas, demostrables mediante el lavado broncoalveolar. Algunos, pero no todos, tienen broncomalacia que puede contribuir tanto a la tos como a la retención de secreciones en las vías respiratorias bajas, lo que predispone al niño a la infección secundaria (fig. 1). Las bacterias identificadas suelen ser las asociadas habitualmente con la otitis media: *Haemophilus* species, *Moraxella catarrhalis* y *Streptococcus pneumoniae*¹⁷. Aunque respondan a los antibióticos adecuados, algunos necesitarán ciclos repetidos o incluso antibióticos profilácticos de mantenimiento durante un período prolongado. La resolución con la edad es frecuente en ausencia de un trastorno subyacente, innato o adquirido, de las defensas del anfitrión. El diagnóstico necesita de una broncoscopia flexible y el lavado broncoalveolar con recuento y fórmula leucocitaria en busca de una neutrofilia significativa (> 10% del recuento leucocitario total) y el cultivo cuantitativo del líquido del lavado.

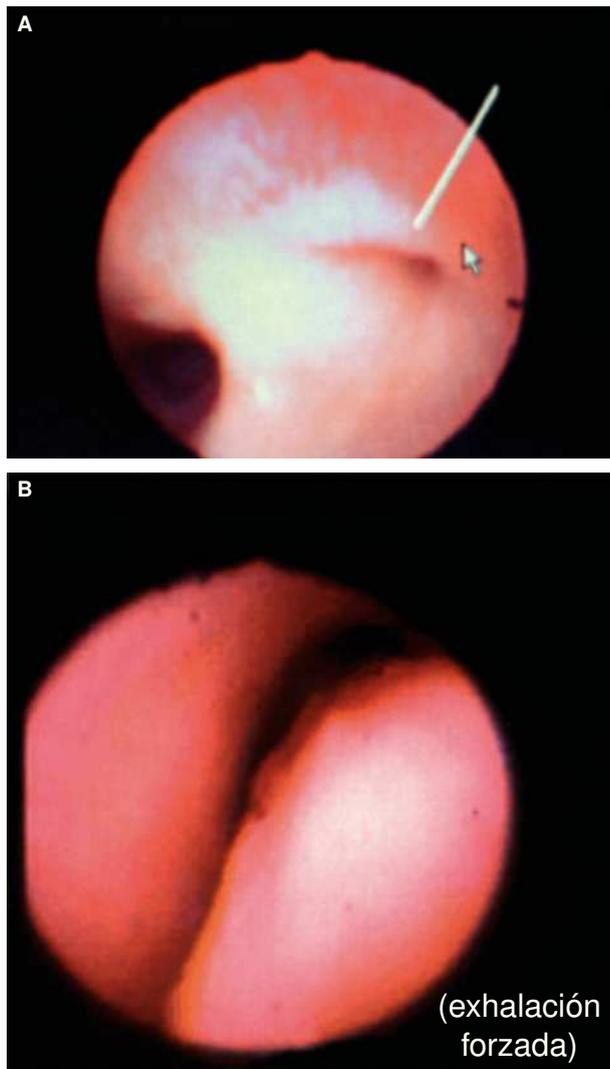


Fig. 1. Broncomalacia del lóbulo superior derecho (A) y del bronquio principal derecho (B). Según el grado de obstrucción causado por la malacia, se puede oír la tos o una sibilancia monofónica espiratoria. La obstrucción se produce en la espiración con presión positiva intratorácica, mientras que la presión negativa intratorácica durante la inspiración abre las vías respiratorias. La obstrucción completa de las vías respiratorias durante la espiración puede resultar en enfisema lobular por hiperinsuflación persistente del lóbulo distal a la malacia. El menor aclaramiento de las secreciones distales a la malacia puede asociarse con una bronquitis bacteriana purulenta.

Traqueomalacia

La inadecuada rigidez del cartílago traqueal o del bronquio principal resulta en un colapso traqueal, que provoca tos mediante al menos 2 mecanismos (fig. 2 y vídeo 1, que se publica como información de apoyo en www.pediatrics.org/cgi/content/full/120/4/855), y broncomalacia (fig. 1). El colapso de la tráquea o de los bronquios principales durante el aumento de la presión intratorácica, como en la espiración o la tos vigorosa, puede originar el contacto de las paredes anterior y posterior, lo que resulta en un foco de irritación que vuelve a estimular la tos. Además, cuando se encuentran secreciones en las vías respiratorias, el colapso impide su



Fig. 2. La traqueomalacia, un reblandecimiento de los anillos traqueales que confieren cierto grado de rigidez a las vías respiratorias, se produce como consecuencia de un defecto en el propio cartílago o de la compresión externa por los grandes vasos. La arteria innominada (también conocida como tronco braquiocéfálico) cruza sobre el tercio inferior de la tráquea, donde a menudo se puede observar una protuberancia pulsátil en la broncoscopia. Esta es una localización habitual de la traqueomalacia, como en esta fotografía y en el vídeo 1. La tos persistente aparece cuando el repetido contacto de las paredes anterior y posterior de la tráquea causa un foco de irritación con la consiguiente tos ronca perruna característica de la tos traqueal. También puede aparecer la tos por el ineficaz aclaramiento de secreciones que resulta del colapso de las vías respiratorias. Véase el vídeo 1, que se publica como información de apoyo en www.pediatrics.org/cgi/content/full/120/4/855

aclaramiento normal. Entonces, las secreciones actúan como estímulo sostenido para una tos no productiva. Aunque la traqueomalacia y la broncomalacia pueden ser engorrosas en un lactante, algunos casos no provocan problemas hasta más adelantada la infancia¹⁸. En los casos inusualmente graves de tos intratable como consecuencia de la traqueomalacia es necesaria la aortopexia quirúrgica¹⁹. Consiste en colocar una sutura a través del recubrimiento adventicio del cayado aórtico y del periostio del esternón para tirar del cayado hacia delante. Como la pared traqueal anterior está relacionada con el cayado aórtico mediante tejido conjuntivo, tira hacia delante de la pared anterior de la tráquea, manteniendo así una luz traqueal más permeable.

Síndrome del hábito de toser

El síndrome del hábito de toser es un trastorno engoroso que suele ser tratado como asma y a menudo resulta en una gran morbilidad y un tratamiento ineficaz, y que es fácilmente curable mediante tratamiento por sugestión, una técnica conductual sencilla²⁰. La presentación clásica del síndrome del hábito de toser es una tos áspera, perruna, repetitiva, que se produce varias veces por minuto durante horas (véase la fig. 3 y el vídeo 2, que se publica en internet como información de apoyo). Es muy irritante para los que están en presencia de la persona que sufre este trastorno. La característica del síndrome del hábito de toser es la completa ausencia de tos cuando el paciente está dormido. Aunque los afectados por este trastorno a menudo se someten a numerosas pruebas diagnósticas y tratamientos con medicamentos antiasmáticos, el síndrome del hábito de toser debe diagnosticarse rápidamente por la naturaleza perruna de la tos, su patrón repetitivo y la completa ausencia cuando el paciente está dormido.

Este síndrome se confunde a veces con un tic. Sin embargo, el denominado síndrome de tic de tos implica más vocalización, característica del síndrome de Tourette, y no se parece a la tos del síndrome del hábito de toser. Al considerar el tratamiento y explicar el trastorno a la familia, es importante no denominarla tos psicógena, porque esta denominación probablemente afectará de forma negativa a la relación con el terapeuta, que posteriormente necesitará de la confianza del paciente para utilizar con éxito el tratamiento por sugestión. Además, en estos niños y adolescentes parecen ser poco frecuentes otros problemas psicósomáticos o psicológicos. Aunque Anbar y Hall²¹ informaron de una gran incidencia de dolor abdominal y síndrome del intestino irritable en muchos de los niños con síndrome del hábito de toser, un cuestionario psicológico normalizado administrado a nuestros pacientes tras el éxito en el tratamiento del síndrome del hábito de toser no encontró otra evidencia de somatización, aunque el cuestionario reveló una cierta tendencia a las puntuaciones elevadas, aunque no patológicas, en una escala obsesivo-compulsiva²⁰. Nuestra observación de que la mayoría de estos pacientes tenían buenas calificaciones académicas quizá esté relacionada con esta característica de la personalidad.

Si no se tratan con la oportuna intervención conductual, los síntomas pueden continuar durante meses o años en algunos pacientes, como lo demuestra un segui-

miento de los pacientes diagnosticados de síndrome del hábito de toser en la Mayo Clinic²². El tratamiento por sugestión ha conseguido una curación sostenida mediante el empleo de distintas técnicas. En 1966, Berman describió a 6 pacientes con este trastorno que fueron tratados con éxito "basándose únicamente en el arte de la sugestión"²³. Otro grupo informó del empleo de una sábana fuertemente enrollada alrededor del pecho del paciente, combinada con la sugestión de que podría detener la tos²⁴. Se ha descrito la enseñanza de autohipnosis para detener la tos, con gran éxito de una técnica que, esencialmente, parece ser una variación del tratamiento por sugestión²¹. Hemos utilizado una técnica que suele resultar en el cese completo de los síntomas a los 15 minutos^{20,25} (tabla 1).



Fig. 3. Niño con la clásica tos habitual, perruna, repetitiva, que desaparece cuando duerme (véase el vídeo 2).

TABLA 1. Principales elementos de una sesión de 15 minutos de tratamiento por sugestión del síndrome del hábito de toser

<p>Expresar confianza, comunicada de forma verbal y mediante el comportamiento, que el terapeuta será capaz de mostrar al paciente cómo dejar de toser</p> <p>Explicar la tos como un círculo vicioso de un irritante inicial, ya desaparecido, que había fijado un patrón de tos que causa irritación y síntomas iniciales</p> <p>Alentar la supresión de la tos para romper el círculo (el terapeuta observa estrechamente al paciente en busca del inicio del movimiento muscular que precede a la tos y ordena inmediatamente al paciente no toser, subrayando que cada segundo que consiga retrasar la tos facilita la posterior inhibición de la tos)</p> <p>Ofrecer una conducta alternativa a la tos en forma de inhalación de vapor o sorber agua a la temperatura corporal, recomendando inhalar el vapor o sorber el agua cada vez que el paciente nota la necesidad de toser</p> <p>Repetir las expresiones de confianza en que el paciente está desarrollando la capacidad de resistirse a la necesidad de toser</p> <p>Cuando se observa cierta capacidad de suprimir la tos (por lo general al cabo de ~10 minutos), preguntar retóricamente al paciente si empieza a sentir que puede resistir la necesidad de toser (p. ej. "estás empezando a notar que puedes resistir a la necesidad de toser, ¿no?")</p> <p>Dar por finalizada la sesión cuando el paciente puede responder reiteradamente de forma positiva a la pregunta "¿notas que puedes resistir por ti mismo a la necesidad de toser?" (esta pregunta sólo se formula si el paciente ha pasado 5 minutos sin toser)</p>

Fuente: Lokshin B, Lindaren S, Weinberger M, Koviach J. Ann Allergy. 1991; 67:579-82.

Otras causas raras de tos crónica

Hemos observado causas particularmente insólitas de tos crónica que fueron diagnosticadas erróneamente de asma. Aunque no es probable que se encuentren con frecuencia, el conocimiento de estas entidades puede alentar la investigación adicional cuando el patrón de los síntomas y la respuesta al tratamiento no son congruentes con el asma. El contacto entre la úvula y la epiglotis fue la causa de una tos de larga evolución en un niño de 4 años de edad que fue tratado infructuosamente de asma²⁶. Esto sólo pudo ser visualizado durante la broncoscopia fibróptica flexible, cuando el paciente estaba en decúbito supino. El niño indicó que tosía porque notaba algo en el dorso de su garganta. La uvulectomía curó la tos. En la broncoscopia de una niña de 3 años de edad con tos crónica de larga evolución, tratada inicialmente como asma, se observó que las amígdalas incidían sobre la úvula (fig. 4). La amigdalectomía curó la tos de esta paciente y de otro con hallazgos similares.

Por otra parte, la tos se atribuyó habitualmente al reflujo gastroesofágico o goteo nasal posterior, denominado por algunos autores como síndrome de tos de las vías respiratorias altas²⁷. Sin embargo, este diagnóstico pocas veces está apoyado por pruebas objetivas²⁸. Cuando se realizó un lavado broncoalveolar en el estudio diagnóstico de la tos prolongada en los niños, ni el denominado síndrome de la tos de las vías respiratorias altas ni el reflujo gastroesofágico fueron diagnósticos habituales. Realmente se puede observar moco nasal posterior en la orofaringe, pero existe un gran escepticismo de que sea la verdadera causa de la tos en lugar de una eliminación

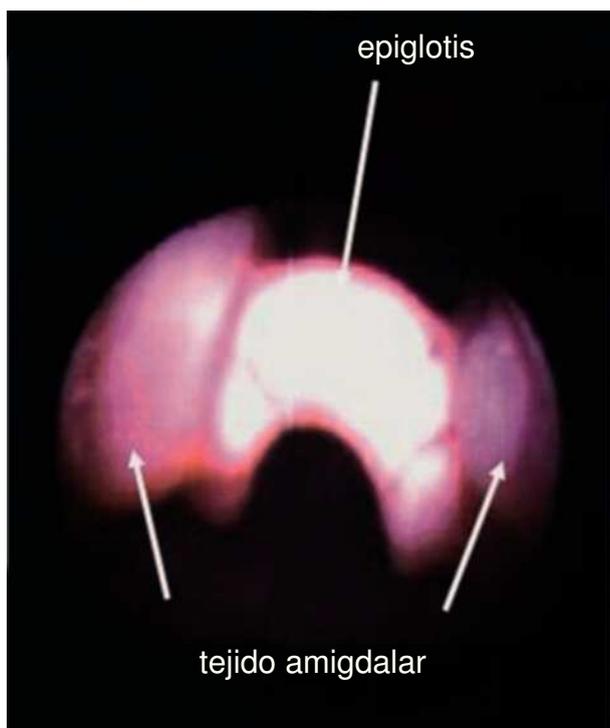


Fig. 4. El apoyo de las amígdalas (las masas laterales de la imagen) sobre la epiglotis en una niña de 3 años de edad produjo una tos crónica que fue tratada inicialmente, de forma infructuosa, como asma. La amigdalectomía curó la tos.

a la garganta^{29,30}. De forma similar, como el reflujo gastroesofágico puede resultar de la tos³¹, existe un sostenido debate con evidencia poco concluyente acerca de esta situación del huevo y la gallina³².

SIBILANCIAS QUE NO SON ASMA

Al considerar las sibilancias, es importante apreciar que los pacientes, los padres e incluso los médicos a veces designan como “sibilancias” algunos sonidos respiratorios que, en realidad, no lo son³³⁻³⁵. La sibilancia se define como un sonido espiratorio musical continuo causado por una obstrucción intratorácica de las vías respiratorias. Sin embargo, los padres describirán como sibilancias el traqueteo inspiratorio o el estridor, y existen muchos informes de sonidos inspiratorios de las vías respiratorias altas calificados de sibilancias por personal médico, y diagnosticados erróneamente de asma³⁶.

Disfunción de las cuerdas vocales

La disfunción de las cuerdas vocales puede tener varias razones, como la compresión del tronco cerebral por una malformación Chiari I o una parálisis de las cuerdas vocales de distintas causas³⁷.

El síndrome de disfunción de las cuerdas vocales es un trastorno funcional de las cuerdas vocales. Suele diagnosticarse erróneamente de asma por la inadecuada descripción de “sibilancias”³⁶. En realidad, el sonido respiratorio es un estridor inspiratorio agudo causado por la aducción paradójica de las cuerdas vocales durante la inspiración. Esto se refleja en el trazado espirométrico en un aplanamiento de la porción inspiratoria de la curva flujo-volumen con una porción espiratoria normal que indica la obstrucción de las vías respiratorias altas (fig. 5A y vídeo 3, que se publica en internet como información de apoyo). Una variación menos habitual del síndrome de disfunción de las cuerdas vocales se manifiesta como un sonido continuo anormal, inspiratorio y espiratorio. Esta última variación del síndrome de disfunción de las cuerdas vocales se caracteriza por el cierre espasmódico de las cuerdas vocales con aducción que persiste durante la inspiración y la espiración y resulta en un marcado aplanamiento de las asas inspiratoria y espiratoria de la espirometría, lo que indica una obstrucción fija de las vías respiratorias altas (fig. 5B y vídeo 4, que se publica en internet como información de apoyo).

Se han descrito dos fenotipos del síndrome de disfunción de las cuerdas vocales³⁸. Uno aparece de forma espontánea, el paciente presenta disnea y estridor inspiratorio (a menudo descrito como “sibilancia”) en momentos distintos y a menudo impredecibles. Se discute si es una reacción inducida por el pánico o la ansiedad. No obstante, es alarmante para quienes experimentan la reacción y para quienes la observan. Son comunes las visitas urgentes a un servicio de urgencias, y los que presentan un cierre espasmódico de las cuerdas vocales tienen más probabilidades de experimentar numerosas llamadas de emergencia al 112 por el alarmante aspecto de su dificultad respiratoria que los que sólo presentan movimiento paradójico. El otro fenotipo es una reacción que sólo se produce con el ejercicio, lo que suele observarse en los atletas adolescentes durante las actividades

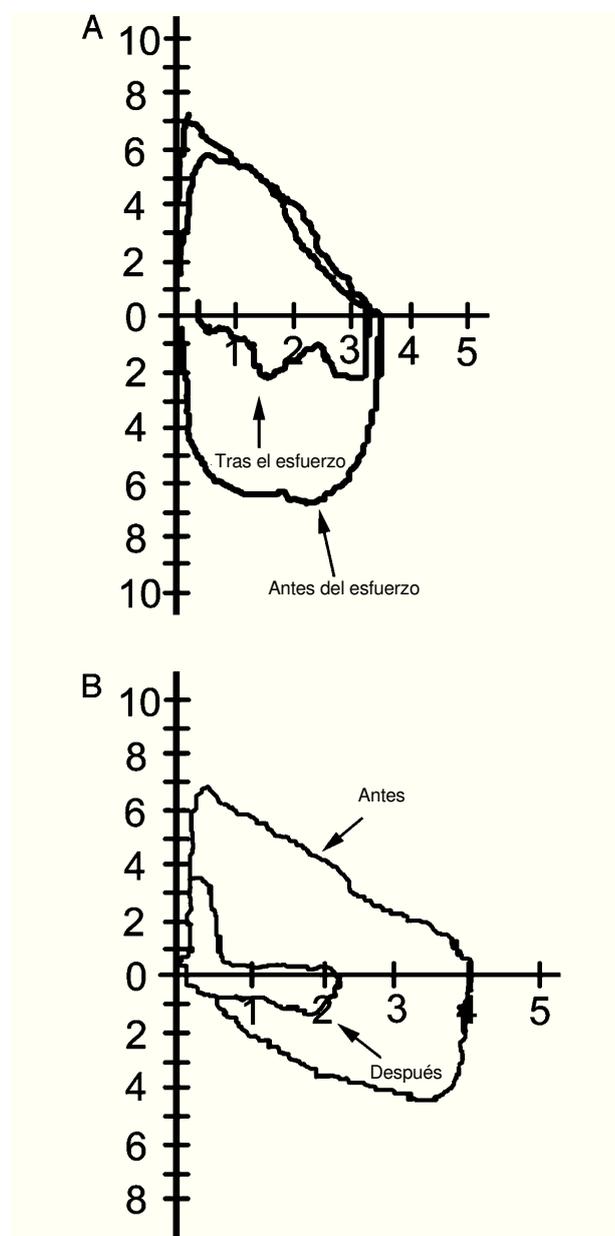


Fig. 5. Curvas de flujo-volumen obtenidas antes y durante los síntomas en 2 patrones de síndrome de disfunción de las cuerdas vocales. A, curva flujo-volumen previa al esfuerzo con los flujos medioinspiratorio y medioespiratorio aproximadamente iguales y curva tras el ejercicio que muestra el típico aplanamiento de la porción inspiratoria de la curva de flujo-volumen en una chica de 15 años de edad con estridor inspiratorio de esfuerzo que había sido descrita como "sibilancias" por los médicos que la habían visitado con anterioridad (véase el vídeo 3). Esto indica una obstrucción reversible de las vías respiratorias altas que luego fue confirmada por la visualización de la aducción de las cuerdas vocales durante la inspiración mediante el laringoscopio flexible. B, curvas de flujo-volumen de una chica de 15 años de edad con antecedentes de episodios repetidos de disnea intensa de inicio repentino. Durante nuestra evaluación inicial mostró una disnea intensa de inicio espontáneo con marcado compromiso de la inspiración y la espiración, ilustrado por el trazado espirométrico. La laringoscopia flexible demostró una intensa aducción de las cuerdas vocales verdaderas y falsas, dejando sólo una apertura de ~2 mm para el movimiento de aire, excepto al hablar (véase el vídeo 4).

aeróbicas competitivas. Este fenómeno de síndrome de disfunción de las cuerdas vocales, típicamente transitorio y de resolución espontánea con un período de descanso, es preocupante porque interfiere con las actividades deportivas. Aunque la mayoría de los pacientes con síndrome de disfunción de las cuerdas vocales sólo manifestará 1 de estos 2 patrones, algunos mostrarán ambos³⁸.

El diagnóstico de disfunción de las cuerdas vocales necesita visitar al paciente cuando presenta síntomas y distinguir la obstrucción de las vías respiratorias altas de la de las vías respiratorias bajas. La realización de una espirometría en el servicio de urgencias es esencial para evitar el error común de diagnosticar asma, como se notificó en el pasado^{36,38}. La demostración espirométrica de una disminución de la proporción entre el flujo medioinspiratorio forzado (FIF₅₀) y el flujo medioespiratorio forzado (FEF₅₀), que debe ser ≥ 1 , se manifiesta visualmente por un aplanamiento de la porción inspiratoria de la curva de flujo-volumen. Esto indica una obstrucción de las vías respiratorias altas, que podría incluir otras causas como la estenosis subglótica y la parálisis de las cuerdas vocales. Así pues, la laringoscopia o broncoscopia fibroscópica flexible mientras el paciente presenta síntomas es esencial para confirmar el diagnóstico de disfunción de las cuerdas vocales.

El curso fluctuante distingue la disfunción de las cuerdas vocales de la parálisis de las cuerdas vocales, lo que también causa un movimiento paradójico de las cuerdas vocales.

El tratamiento del fenotipo espontáneo del síndrome de disfunción de las cuerdas vocales es la instrucción por un logopeda familiarizado con este trastorno en técnicas que controlan voluntariamente las cuerdas vocales, que suele ser eficaz. Sin embargo, estas técnicas no son prácticas para los afectados por una disfunción de las cuerdas vocales inducida por el esfuerzo, porque las técnicas obligarían a interrumpir la actividad deportiva que inducía el problema, lo que resulta en la resolución espontánea de los síntomas. Hemos observado que un aerosol anticolinérgico (Atrovent inhalado), empleado antes del esfuerzo, previene la disfunción de las cuerdas vocales en estos pacientes. Esta observación concuerda con las pruebas de la intervención de un reflujo vagal en este patrón de la disfunción de las cuerdas vocales³⁹⁻⁴¹. El pronóstico a largo plazo para la resolución o la acomodación de ambos patrones de síndrome de disfunción de las cuerdas vocales parece ser favorable³⁸.

La laringomalacia de esfuerzo puede mimetizar la disfunción de las cuerdas vocales inducida por el esfuerzo, pero la obstrucción de las vías respiratorias en la inspiración se produce por la invaginación de los aritenoides en lugar de por el movimiento paradójico de las cuerdas vocales⁴²⁻⁴⁵. La laringoscopia flexible en el momento de reproducir los síntomas es esencial para distinguir la relativamente rara laringomalacia de esfuerzo de la más habitual disfunción de las cuerdas vocales inducida por el esfuerzo.

Obstrucción parcial de las vías respiratorias

Una causa de verdaderas sibilancias, la obstrucción parcial de un bronquio, puede resultar en una sibilancia habitualmente diagnosticada y tratada, de forma erró-

nea, como asma. La retención de un cuerpo extraño en un bronquio es una de las causas y debe distinguirse de un tapón de moco asociado con asma, que también puede obstruir un bronquio. Otra es la broncomalacia^{46,47} (fig. 1). Asociada con mucha frecuencia con las sibilancias en los lactantes, la broncomalacia se asocia con una ligera dificultad respiratoria.

Al contrario que el tapón mucoso por asma u otra enfermedad inflamatoria de las vías respiratorias, estas causas de obstrucción parcial de las vías respiratorias provocarán sibilancias unilaterales persistentes, mientras que las sibilancias localizadas de un tapón mucoso pueden variar de vez en cuando, cuando el paciente tose y cambia la localización de la obstrucción parcial de las vías respiratorias por moco.

Tanto la traqueomalacia como la broncomalacia pueden pasar por alto durante la broncoscopia rígida, en la que la anestesia general y la ventilación a presión positiva mantienen abiertas las vías respiratorias. Durante la broncoscopia flexible con sedación y mantenimiento de la consciencia y respiración espontánea es más probable observar la malacia de las vías respiratorias intratorácicas. El curso natural de la broncomalacia es la resolución con la edad, aparentemente a medida que las vías respiratorias aumentan de tamaño. Se desconoce hasta qué punto se asocia con la tos, como describe Wood¹⁸.

DISNEA QUE NO ES ASMA

Hiperventilación

Las crisis de hiperventilación pueden confundirse con asma, tanto en quienes padecen asma como en los que no la padecen⁴⁸. Hemos observado que los pacientes con asma que experimentan crisis de hiperventilación no pueden distinguir con facilidad la sensación de disnea asociada con la hiperventilación de la asociada con su asma. La espirometría cuando el paciente presenta síntomas puede ayudar a distinguir la percepción de la disnea asociada con una crisis de hiperventilación por asma. En presencia de una oximetría del pulso normal mientras respiran aire ambiente, la medición de la gasometría que muestra una baja PCO_2 y un pH elevado en presencia de síntomas ofrece pruebas en apoyo de la hiperventilación.

Ansiedad

La disnea es una percepción de dificultad para respirar. Los pacientes pueden decir que tienen problemas para tomar aire o que sienten opresión en el tórax en ausencia de un trastorno fisiológico identificable. Mediante un índice de ansiedad-sensibilidad, Simon et al⁴⁹ demostraron que la ansiedad desempeña un papel importante en la experiencia de la disnea, independientemente de cualquier trastorno respiratorio fisiológico.

Disnea de esfuerzo

La disnea de esfuerzo en los niños y los adolescentes a menudo forma parte del curso clínico del asma. Sin embargo, en la disnea de esfuerzo sin más síntomas respiratorios que durante el esfuerzo, el diagnóstico ra-

ras veces corresponde a asma^{50,51}. En un estudio sobre 142 niños y adolescentes que nos remitieron con disnea de esfuerzo, 100 habían sido diagnosticados, y tratados, anteriormente de asma sin obtener respuesta clínica. Al realizar ejercicio en la cinta sin fin con monitorización cardiopulmonar, en 112 de los 142 (fig. 6), el broncoespasmo de esfuerzo fue raro pese a haber reproducido la disnea de esfuerzo del paciente⁵⁰. La causa más habitual



Fig. 6. Prueba de esfuerzo con la monitorización cardiopulmonar. Se mide continuamente el flujo inspiratorio y el espiratorio, el consumo de oxígeno, la producción de dióxido de carbono, la electrocardiografía y la oximetría del pulso durante el esfuerzo progresivo en la cinta sin fin hasta reproducir los síntomas del paciente. Al final de la prueba se toma rutinariamente una gasometría.

de disnea de esfuerzo fue la limitación fisiológica en los pacientes con una amplia gama de alteraciones cardiovasculares. Su percepción de la disnea resultó del impulso respiratorio inducido por la acidosis láctica que se produce durante el metabolismo anaeróbico cuando el esfuerzo supera lo que habitualmente se denomina umbral anaeróbico o ventilatorio. La disminución del pH por la acidosis metabólica estimula el intento de compensación mediante el aumento del impulso respiratorio para tratar de aumentar el pH mediante la disminución de la PCO_2 . Estos pacientes perciben como disnea este aumento del impulso respiratorio. Otras anomalías documentadas son la disfunción de las cuerdas vocales, la fisiología restrictiva asociada con anomalías menores de la pared torácica, la laringomalacia de esfuerzo⁴⁵, la hiperventilación inducida por el ejercicio⁵² y la taquicardia ventricular provocada por el esfuerzo (fig. 7).

El establecimiento del diagnóstico correcto mediante el esfuerzo en la cinta sin fin con monitorización cardiopulmonar, incluyendo el intercambio de gases, permite el cese de la farmacoterapia ineficaz del asma y la oportuna acción correctora. Además, al ofrecer una explicación a la disnea de esfuerzo del paciente, suele ser posible eliminar la ansiedad típicamente asociada con la disnea. En los que presentan una disnea fisiológica, el asesoramiento sobre el entrenamiento adecuado y la consecución de la forma física puede ser de un valor considerable.

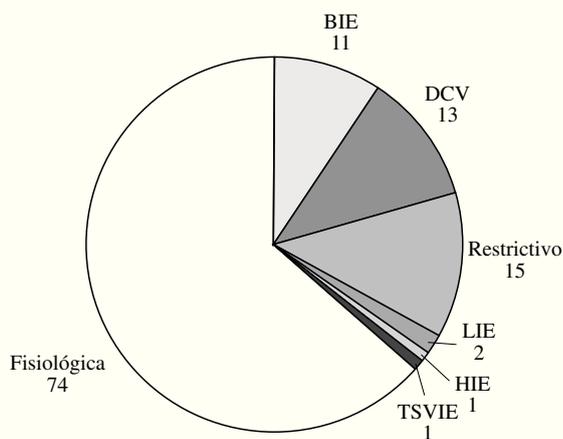


Fig. 7. Diagnósticos en 117 niños y adolescentes sometidos a una prueba de esfuerzo en la cinta sin fin con inclinación progresiva y que duró hasta reproducir los síntomas durante la monitorización cardiopulmonar. Aunque la mayoría había sido diagnosticada y tratada anteriormente como asma, el broncoespasmo inducido por el esfuerzo (BIE) sólo se observó en 11 de los niños. La disfunción de las cuerdas vocales (DCV) se asoció con la reproducción de disnea de esfuerzo en 13 niños, 15 mostraron señales de restricción de la pared torácica asociada con grados menores de deformidades torácicas y escoliosis (restrictiva), 2 tuvieron laringomalacia inducida por el esfuerzo (LIE), 1 hiperventilación inducida por el esfuerzo⁵² (HIE), y 1 taquicardia supraventricular inducida por el esfuerzo (TSVIE). La mayoría de los niños (74) presentaron una disnea fisiológica (fisiológica); cerca de la tercera parte de ellos eran atletas muy motivados y en buena forma física, y la tercera parte tenía una condición cardiovascular inferior a la media⁵⁰.

CONCLUSIONES

Aunque el asma es una causa habitual de distintos síntomas respiratorios, no todos los que tosen, tienen sibilancias y disnea o respiración entrecortada tienen asma. El conocimiento de la historia natural del asma y la estrecha observación de la respuesta al tratamiento deben conducir con rapidez a la sospecha y a considerar diagnósticos distintos al asma. Las pruebas diagnósticas adecuadas, incluyendo la espirometría durante los síntomas, la broncoscopia flexible con sedación y mantenimiento de la consciencia en lugar de la anestesia general, el lavado broncoalveolar y el ejercicio en la cinta sin fin con monitorización cardiopulmonar, determinan, por lo general, el diagnóstico adecuado y el tratamiento más específico.

BIBLIOGRAFÍA

1. Pasterkamp H. The history and physical examination. En: Chernick V, Boat TF, Wilmott RW, Bush A, editores. *Kendig's disorders of the respiratory tract in children*. 7.ª ed. Filadelfia, PA: Saunders Elsevier; 2006:75-93.
2. Joseph CL, Foxman B, Leickly FE, Peterson E, Ownby D. Prevalence of possible undiagnosed asthma and associated morbidity among urban schoolchildren. *J Pediatr*. 1996;129:735-42.
3. Thomson F, Masters IB, Chang AB. Persistent cough in children and the overuse of medications. *J Paediatr Child Health*. 2002;38:578-81.
4. Mink CM, Cherry JD, Christenson P, et al. A search for *Bordetella pertussis* infection in university students. *Clin Infect Dis*. 1992;14:464-71.
5. Wright SW, Edwards KM, Decker MD, Zeldin MH. Pertussis infection in adults with persistent cough. *JAMA*. 1995;273:1044-6.
6. Nennig ME, Shinefield HR, Edwards KM, Black SB, Fireman BH. Prevalence and incidence of adult pertussis in an urban population. *JAMA*. 1996;275:1672-4.
7. Wilschanski M, Dupuis A, Ellis L, et al. Mutations in the cystic fibrosis transmembrane regulator gene and in vivo transepithelial potentials. *Am J Respir Crit Care Med*. 2006;174:787-94.
8. Gilljam M, Ellis L, Corey M, Zielenski J, Durie P, Tullis DE. Clinical manifestations of cystic fibrosis among patients with diagnosis in adulthood. *Chest*. 2004;126:1215-24.
9. Weinberger M. Airways reactivity in patients with CF. *Clin Rev Allergy Immunol*. 2002;23:77-85.
10. Denning CR, Huang NN, Cuasay LR, et al. Cooperative study comparing three methods of performing sweat tests to diagnose cystic fibrosis. *Pediatrics*. 1980;66:752-7.
11. National Committee for Clinical Laboratory Standards. *Sweat Testing: Sample Collection and Quantitative Analysis - Approved Guideline*. Wayne, PA: National Committee for Clinical Laboratory Standards; 1994. Document C34-A.
12. Cystic fibrosis mutation database [consultado 24/7/2007]. Disponible en: www.genet.sickkids.on.ca/cftr/app
13. Highsmith WE, Burch LH, Zhou Z, et al. A novel mutation in the cystic fibrosis gene in patients with pulmonary disease but normal sweat chloride concentrations. *N Engl J Med*. 1994;331:974-80.
14. Leigh MW. Primary ciliary dyskinesia. En: Chernick V, Boat TF, Wilmott RW, Bush A, editores. *Kendig's disorders of the respiratory tract in children*. 7.ª ed. Filadelfia, PA: Saunders Elsevier; 2006. p. 902-9.
15. Ferkol T, Leigh M. Primary ciliary dyskinesia and newborn respiratory distress. *Semin Perinatol*. 2006;30:335-40.
16. Selvadurai H. Investigation and management of suppurative cough in pre-school children. *Paediatr Respir Rev*. 2006; 7:15-20.
17. Saito J, Harris WT, Gelfond J, et al. Physiologic, bronchoscopic, and bronchoalveolar lavage fluid findings in young children with recurrent wheeze and cough. *Pediatr Pulmonol*. 2006;41: 709-19.

18. Wood RE. Localized tracheomalacia or bronchomalacia in children with intractable cough. *J Pediatr.* 1990;116:404-6.
19. Weber TR, Keller MS, Fiore A. Aortic suspension (aortopexy) for severe tracheomalacia in infants and children. *Am J Surg.* 2002;184:573-7.
20. Lokshin B, Lindgren S, Weinberger M, Koviach J. Outcome of habit cough in children treated with a brief session of suggestion therapy. *Ann Allergy.* 1991;67:579-82.
21. Anbar RD, Hall HR. Childhood habit cough treated with selfhypnosis. *J Pediatr.* 2004;144:213-7.
22. Rojas AR, Sachs MI, Yunginger JW, O'Connell EJ. Childhood involuntary cough syndrome: a long-term follow-up study. *Ann Allergy.* 1991;66:106.
23. Berman BA. Habit cough in adolescent children. *Ann Allergy.* 1966;24:43-6.
24. Cohlan SQ, Stone SM. The cough and the bedsheet. *Pediatrics* 1984;74:11-5.
25. Lokshin B, Weinberger M. The habit cough syndrome: a review. *Am J Asthma Allergy Pediatr.* 1993;7:11-5.
26. Najada A, Weinberger M. Unusual cause of chronic cough in a four-year-old cured by uvullectomy. *Pediatr Pulmonol.* 2002;34:144-6.
27. Pratter MR, Brightling CE, Boulet LP, Irwin RS. An empiric integrative approach to the management of cough: ACCP evidence-based clinical practice guidelines. *Chest.* 2006;129:222S-31S.
28. Marchant JM, Masters B, Taylor SM, Cos NC, Seymour GJ, Chang AB. Evaluation and outcome of young children with chronic cough. *Chest.* 2006;129:1132-41.
29. Morice AH. Post-nasal drip syndrome: a symptom to be sniffed at? *Pulm Pharmacol Ther.* 2004;17:343-5.
30. Kemp A. Does post-nasal drip cause cough in childhood? *Paediatr Respir Rev.* 2006;7:31-5.
31. Weinberger M. Gastroesophageal reflux is not a significant cause of lung disease in children. *Pediatr Pulmonol.* 2004;37(suppl 26):194-6.
32. Chang AB, Lasserion TJ, Gaffney J, Connor FL, Garske LA. Gastro-oesophageal reflux treatment for prolonged non-specific cough in children and adults. *Cochrane Database Syst Rev* 2006;(4):CD004823.
33. Cane RS, Ranganathan SC, McKenzie SA. What do parents of wheezy children understand by "wheeze"? *Arch Dis Child* 2000;82:327-32.
34. Elphick HE, Sherlock P, Foxall G, et al. Survey of respiratory sounds in infants. *Arch Dis Child.* 2001;84:35-9.
35. Cane RS, McKenzie SA. Parents' interpretations of children's respiratory symptoms on video. *Arch Dis Child.* 2001;84:31-4.
36. Christopher KL, Wood RP 2nd, Eckert RC, Blager FB, Raney RA, Souhrada JF. Vocal-cord dysfunction presenting as asthma. *N Engl J Med.* 1983;308:1566-70.
37. Maschka DA, Bauman NM, McCray PB Jr, Hoffman HT, Karnell MP, Smith RJ. A classification scheme for paradoxical vocal cord motion. *Laryngoscope.* 1997;107:1429-35.
38. Doshi D, Weinberger M. Long-term outcome of vocal cord dysfunction. *Ann Allergy Asthma Immunol.* 2006;96:794-9.
39. Vassilyadi M, Strawsburg RH. Delayed onset of vocal cord paralysis after explantation of a vagus nerve stimulator in a child. *Childs Nerv Syst.* 2003;19:261-3.
40. Zalvan C, Sulica L, Wolf S, Cohen J, Gonzalez-Yanes O, Blitzer A. Laryngopharyngeal dysfunction from the implant vagal nerve stimulator. *Laryngoscope.* 2003;113:221-5.
41. Ayres JG, Gabbott PL. Vocal cord dysfunction and laryngeal hyperresponsiveness: a function of altered autonomic balance? *Thorax.* 2002;57:284-5.
42. Smith RJ, Bauman NM, Bent JP, Kramer M, Smits WL, Ahrens RC. Exercise-induced laryngomalacia. *Ann Otol Rhinol Laryngol.* 1995;104:537-41.
43. Bent JP, Miller DA, Kim JW, Bauman NM, Wilson JS, Smith RJ. Pediatric exercise-induced laryngomalacia. *Ann Otol Rhinol Laryngol.* 1996;105:169-75.
44. Mandell DL, Arjmand EM. Laryngomalacia induced by exercise in a pediatric patient. *Int J Pediatr Otorhinolaryngol.* 2003;67:999-1003.
45. Arora R, Gal TJ, Hagan LL. An unusual case of laryngomalacia presenting as asthma refractory to therapy. *Ann Allergy Asthma Immunol.* 2005;95:607-11.
46. Yalçın E, Dođru D, Özçelik U, Kiper N, Aslan AT, Gözaçan A. Tracheomalacia and bronchomalacia in 34 children: clinical and radiologic profiles and associations with other diseases. *Clin Pediatr (Phila).* 2005;44:777-81.
47. Boogaard R, Huijsmans SH, Pijnenburg MW, Tiddens HA, de Jongste JC, Merkus PJ. Tracheomalacia and bronchomalacia in children: incidence and patient characteristics. *Chest.* 2005;128:3391-7.
48. Keeley D, Osman L. Dysfunctional breathing and asthma: it is important to tell the difference. *BMJ.* 2001;322:1075-6.
49. Simon NM, Weiss AM, Kradin R, et al. The relationship of anxiety disorders, anxiety sensitivity and pulmonary dysfunction with dyspnea-related distress and avoidance. *J Nerv Ment Dis.* 2006;194:951-7.
50. Abu-Hasan M, Tannous B, Weinberger M. Exercise-induced dyspnea in children and adolescents: if not asthma then what? *Ann Allergy Asthma Immunol.* 2005;94:366-71.
51. Seear M, Wensley D, West N. How accurate is the diagnosis of exercise induced asthma among Vancouver school children. *Arch Dis Child.* 2005;90:898-902.
52. Hammo AH, Weinberger M. Exercise-induced hyperventilation: a pseudoasthma syndrome. *Ann Allergy Asthma Immunol.* 1999;82:574-8.