



## ARTÍCULO ORIGINAL

# Morbimortalidad hospitalaria en niños con síndrome de Down



Macarena Lizama Calvo<sup>a,b,\*</sup>, Jaime Cerda Lorca<sup>c</sup>, Marcela Monge Iriarte<sup>a,d</sup>,  
Irene Carrillo Mayanquer<sup>a</sup>, Cristian Clavería Rodríguez<sup>a,e</sup> y Andrés Castillo Moya<sup>a,f</sup>

<sup>a</sup> División de Pediatría, Escuela de Medicina, Pontificia Universidad Católica de Chile, Santiago, Chile

<sup>b</sup> Centro UC Síndrome de Down, Santiago, Chile

<sup>c</sup> Departamento de Salud Pública, Escuela de Medicina, Pontificia Universidad Católica de Chile, Santiago, Chile

<sup>d</sup> Servicio de Pediatría, Hospital Clínico Pontificia Universidad Católica de Chile, Santiago, Chile

<sup>e</sup> Unidad de Cardiología Pediátrica, División de Pediatría, Escuela de Medicina, Pontificia Universidad Católica de Chile, Santiago, Chile

<sup>f</sup> Unidad de Paciente Crítico Pediátrico, Hospital Clínico Pontificia Universidad Católica de Chile, Santiago, Chile

Recibido el 7 de octubre de 2014; aceptado el 19 de junio de 2015

Disponible en Internet el 25 de noviembre de 2015

### PALABRAS CLAVE

Síndrome de Down;  
Morbilidad;  
Hospitalizaciones;  
Cardiopatía  
congénita;  
Niños

### Resumen

**Introducción:** Los niños con síndrome de Down (SD) tienen mayor frecuencia de malformaciones congénitas y de enfermedades con riesgo de hospitalización en comparación con la población general. El objetivo de este trabajo fue caracterizar las estancias hospitalarias de niños con SD.

**Pacientes y método:** Estudio retrospectivo en niños con SD menores de 15 años atendidos en el Servicio de Pediatría del Hospital Clínico de la Pontificia Universidad Católica de Chile, durante los años 2008-2011.

**Resultados:** De los 222 egresos hospitalarios de 161 niños con SD, 110 correspondieron a mujeres, con una mediana de edad de 8 meses y una mediana de estancia hospitalaria de 6 días. El 56,7% ingresó en la unidad de pacientes críticos. El 59,4% de los egresos fue por corrección quirúrgica de su cardiopatía congénita. La infección respiratoria aguda baja fue el principal diagnóstico de egreso por causa no cardioquirúrgica. Hubo 3 fallecidos en la serie.

**Conclusiones:** Los niños con SD son un grupo relevante para los cuidados hospitalarios, no solo por su alta incidencia en Chile, sino por ser un grupo de riesgo respiratorio y cardiovascular, con hospitalizaciones prolongadas, alta frecuencia de estancia en cuidados críticos y riesgo de mortalidad. Este grupo de niños necesita cuidados complejos y su atención requiere de un equipo multidisciplinario que conozca sus características particulares.

© 2015 Sociedad Chilena de Pediatría. Publicado por Elsevier España, S.L.U. Este es un artículo Open Access bajo la licencia CC BY-NC-ND (<http://creativecommons.org/licenses/by-nc-nd/4.0/>).

\* Autor para correspondencia.

Correo electrónico: [mlizama@med.puc.cl](mailto:mlizama@med.puc.cl) (M. Lizama Calvo).

**KEYWORDS**

Down syndrome;  
Morbidity;  
Hospitalization;  
Congenital Heart  
Defects;  
Pediatrics

## Hospital morbidity and mortality in children with Down's syndrome: Experience in a university hospital in Chile

**Abstract**

**Introduction:** Children with Down's syndrome (DS) have a higher risk of congenital malformations and acute diseases, with increased risk of hospital admissions compared with the general population. This study describes patterns of hospital admissions for children and adolescents with DS.

**Patients and methods:** A retrospective study of hospital admissions of children with DS, younger than 15 years old, and cared for by the Paediatric Department of the Hospital Clínico Pontificia Universidad Católica de Chile, between 2008 and 2011.

**Results:** There were 222 admissions of 161 patients with DS during the study period, of which 110 were girls. The median age was 8 months, and the median hospital stay was 6 days. Just over half (56.7%) of the hospital stays were in the Paediatric Critic Care Unit. Heart surgery was performed on 59.4%, and the principal congenital heart defect attended was atrioventricular canal. The principal diagnosis, other than heart surgery, was lower respiratory tract infection. In this series, 3 children died.

**Conclusions:** Children with DS are a relevant group for inpatient care, because their high incidence in Chile, their respiratory and cardiovascular risk, prolonged hospitalizations, high frequency of critical care days and mortality risk. This group has special and complex needs during their hospitalizations and it is necessary to create a multidisciplinary team with competences to take care the particular characteristics of this vulnerable group.

© 2015 Sociedad Chilena de Pediatría. Published by Elsevier España, S.L.U. This is an open access article under the CC BY-NC-ND license (<http://creativecommons.org/licenses/by-nc-nd/4.0/>).

**Introducción**

El síndrome de Down (SD) es la anomalía cromosómica más frecuente en recién nacidos y ocurre por la presencia de material genético adicional del cromosoma 21<sup>1</sup>. De acuerdo con el Estudio colaborativo latinoamericano de malformaciones congénitas en Latinoamérica nacen 18 niños con SD por cada 10.000 nacidos vivos; el mismo estudio muestra que en Chile nacen 24 niños con esta condición por cada 10.000 nacidos vivos, cifra estadísticamente mayor a las reportadas para otros países de Latinoamérica y para el global de la región<sup>2</sup>. De esta manera, se podría estimar que de 500 a 600 niños nacerían con esta condición anualmente en nuestro país, considerando una natalidad de 250.000 niños al año en Chile<sup>3</sup>.

Los niños con SD tienen mayor incidencia de problemas de salud como: cardiopatías congénitas (CC), trastornos endocrinológicos, hematológicos y respiratorios, entre otros<sup>1,4,5</sup>. El principal factor que influye en la mortalidad de este grupo de pacientes es la presencia de CC, lo que ocurre en el 40-50% de ellos<sup>1,6</sup>. Por otra parte, está descrita su mayor susceptibilidad a enfermedades infecciosas, especialmente de las vías respiratorias y hospitalizaciones más frecuentes en comparación con sus hermanos<sup>7-10</sup>.

La corrección quirúrgica de las CC y la implementación de programas específicos de supervisión de salud han logrado un aumento de la esperanza de vida desde 12 años reportado en la década del 40 a 60 años en la actualidad, según estudios en Australia y Estados Unidos<sup>6,11,12</sup>.

En un estudio de cohorte chileno, con seguimiento durante el primer año de vida, la tasa de hospitalizaciones en niños con SD sin CC fue de 0,8 hospitalizaciones/niño/año, y en niños con CC de una hospitalización/niño/año<sup>8</sup>. Por otro lado, en una encuesta realizada

a los padres, ellos refieren que el 88% de sus hijos con SD habían sido hospitalizados al menos una vez<sup>13</sup>.

Teniendo en cuenta la alta prevalencia de niños con SD en Chile, y las múltiples enfermedades asociadas con potencial riesgo de hospitalización, el presente estudio tiene por objetivo conocer y caracterizar las hospitalizaciones de este grupo de niños vulnerables, de manera que se generen recomendaciones de cuidados especiales intrahospitalarios y estrategias de prevención.

**Pacientes y método****Tipo de estudio**

Estudio retrospectivo, descriptivo, realizado en función de registros de pacientes hospitalizados en el Servicio de Pediatría del Hospital Clínico UC. Este servicio hospitalario, durante el periodo de estudio, contaba con 17 camas pediátricas básicas y 12 camas en la unidad de pacientes críticos pediátricos (UPCP), recibe pacientes del servicio de salud público y privado y es un servicio terciario de alta complejidad y de derivación de todo tipo de cardiocirugía pediátrica. Dichos servicios no reciben pacientes de cirugías electivas otorrinolaringológicas y pacientes oncológicos con cuidados básicos.

**Sujetos de estudio**

Egresos hospitalarios de niños con SD.

Se incluyeron todos los egresos hospitalarios de pacientes con diagnóstico de SD, hospitalizados por cualquier causa, en el Servicio de Pediatría del Hospital Clínico UC, entre enero de 2008 y diciembre de 2011.

Se excluyó a todos los egresos de pacientes con SD que reingresaron por la misma causa de la hospitalización previa, dentro de los 15 días siguientes del alta, considerando ese periodo como potencialmente influenciado por la morbilidad atendida previamente<sup>14</sup>.

Aquellos pacientes con SD que pudieran haber estado hospitalizados en otros servicios clínicos dentro del mismo hospital (por ejemplo: servicio de cirugía pediátrica y servicio de oncología pediátrica) no fueron considerados en este registro.

## Registro de información

La selección del sujeto de estudio se obtuvo por medio de la revisión de registros de entregas de turno y base de datos de libro de egreso del servicio de pediatría. La información se obtuvo a partir de los datos registrados en epicrisis y resúmenes de traslados de las fichas electrónicas. Se registraron las siguientes variables numéricas: edad al ingreso, días de hospitalización y días de estancia en UPCP; y las siguientes variables categóricas: género, diagnóstico principal de egreso clasificado según motivo «cardioquirúrgico» (CQx) y «no cardioquirúrgicos» (NO-CQx), presencia y tipo de CC, procedimientos realizados y condición al alta (vivo o fallecido).

## Definiciones

SD: se consideró a aquel con diagnóstico de SD consignado en la ficha; CC: malformación cardíaca estructural, consignada en la ficha. Diagnóstico de egreso: diagnóstico que motivó la estancia hospitalaria, el que se clasificó en motivo CQx para aquellas hospitalizaciones destinadas a cirugías correctoras de CC, reparación de CC por medio de cateterismo intervencional y/o estudio hemodinámico cardiovascular. El resto de las hospitalizaciones fueron clasificadas como NO-CQx y a su

vez, agrupadas en 3 grupos según el antecedente de CC no corregida, CC corregida y sin CC.

## Análisis estadístico

Las variables categóricas se expresaron como número y porcentaje, y las variables numéricas como mediana y rango. La asociación entre variables categóricas se analizó mediante la prueba exacta de Fisher, y la asociación entre variables categóricas y numéricas mediante la prueba de Mann-Whitney y prueba de Kruskal-Wallis, según correspondiera. Se consideró estadísticamente significativo un valor  $p < 0,05$ . Los cálculos se realizaron utilizando el programa estadístico SPSS 15.0.

## Consideraciones éticas

El presente estudio fue aprobado por el Comité de Ética de la Investigación de la Escuela de Medicina de la Pontificia Universidad Católica de Chile.

## Resultados

Durante el periodo de estudio hubo 7.612 hospitalizaciones pediátricas, de las cuales 222 fueron egresos de niños con SD (2,9%). Los 222 episodios hospitalarios corresponden a hospitalizaciones de 161 pacientes; de ellos, 125 (77,6%) pacientes tuvieron una hospitalización, 22 (13,7%) tuvieron 2 estancias y 14 (8,7%) tuvieron 3 o más episodios de hospitalización.

Del total de egresos hospitalarios de pacientes con SD 110 (49,5%) correspondieron a mujeres, la mediana de edad fue de 8 meses y la de días de hospitalización fue de 6 días. El 56,7% ingresó en la UPCP, con una mediana de 4 días de estancia en esa unidad. Las características de las estancias

**Tabla 1** Distribución por sexo, edad y estancia hospitalaria de los pacientes, según el tipo de egreso y estancia en UPCP

	Egreso cardioquirúrgico		Valor de p
	Sí	No	
<i>Sin estancia en UPCP</i>	n = 32	n = 64	
Mujeres (%)	19 (59,4)	27 (42,2)	0,133
Edad (meses)	17,0 (3-163)	23,5 (1-184)	0,938
Estancia hospitalaria (días)	3,0 (1-6)	4,0 (1-13)	0,004
<i>Con estancia en UPCP</i>	n = 100	n = 26	
Mujeres (%)	52 (52,0)	12 (46,2)	0,663
Edad (meses)	4,0 (1-80)	17,0 (2-164)	0,001
Estancia hospitalaria (días)	8,0 (2-63)	6,5 (2-46)	0,128
Estancia UPCP (días)	4,0 (1-63)	3,5 (1-24)	0,751
<i>Total</i>	n = 132	n = 90	
Mujeres (%)	71 (53,8)	39 (43,3)	0,135
Edad (meses)	5,0 (1-163)	22,0 (1-184)	< 0,001
Estancia hospitalaria (días)	8,0 (1-63)	4,0 (1-46)	< 0,001

UPCP: unidad de paciente crítico pediátrico.

Valores expresados como n (%) y mediana (rango). Las comparaciones entre 2 porcentajes se hicieron con test exacto de Fisher y las comparaciones entre 2 medianas con test de Mann-Whitney. Valor p significativo < 0,05.

**Tabla 2** Egresos cardioquirúrgicos: cardiopatías congénitas atendidas y su intervención

	Egresos cardioquirúrgicos	Cirugía correctora	Cateterismo intervencional	Estudio hemodinámico
<i>N</i> (%)	132 (100)	97 (73,5)	28 (21,2)	7 (5,3)
<i>Edad</i> (meses)	5 (1-163)	4 (1-80)	19 (3-163)	8 (3-38)
<i>Estancia hospitalaria</i> (días)	8 (1-63)	8 (2-63)	3 (1-5)	2 (1-6)
<i>Tipo de CC</i>				
Canal AV	45	44	1 <sup>a</sup>	
DAP aislado	17		17	
CIV + CIA	12	10		2
CIV + DAP	11	9	2 <sup>b</sup>	
CIA aislada	11	5	5	1
CIV aislada	10	10		
CIV + CIA + DAP	10	9		1
TOF	10	8		2
CIA + DAP	2		2	
Otros	4	2	1	1

AV: auriculoventricular; CC: cardiopatía congénita; CIA: comunicación interauricular; CIV: comunicación interventricular; DAP: ductus arterioso persistente; TOF: tetralogía de Fallot.

Valores expresados como n (%) y mediana (rango).

<sup>a</sup> Solo cierre de CIA.

<sup>b</sup> Solo cierre de DAP.

hospitalarias, clasificadas según causas de hospitalización, se resumen en la [tabla 1](#).

El 59,4% de los egresos (132/222) fueron por causa CQx, el 73,5% de ellos ingresó para resolución quirúrgica de su CC, 21,2% para cateterismo intervencional y el 5,3% para estudio hemodinámico. Los tipos de CC más frecuentemente atendidas fueron el canal auriculoventricular (AV) (34%) y la comunicación interventricular (CIV) —aislada o asociada a otra anomalía cardiológica— (32%). La [tabla 2](#) muestra los tipos de CC y el procedimiento realizado.

Las hospitalizaciones por causa NO-CQx fueron un total de 90 (40,5%). Los motivos de hospitalización NO-CQx se detallan en la [tabla 3](#), siendo la infección respiratoria aguda baja (IRAB) la causa de hospitalización NO-CQx más frecuente, y ocurrió en 48 hospitalizaciones (47,5%), seguido de las enfermedades infectocontagiosas no respiratorias. La mediana de edad de los egresos por IRAB fue de 22 meses y la mediana de días de hospitalización fue de 5,5 días. De los agentes infecciosos aislados causantes de IRAB el virus respiratorio sincicial (VRS) fue el microorganismo que se detectó con mayor frecuencia (n = 13/49).

Del total de hospitalizaciones por causa NO-CQx 19 (21,1%) tenían algún tipo de CC no corregida, 29 (32,2%) tenían CC corregida previamente y 42 (46,7%) no tenían CC. La estancia hospitalaria NO-CQx clasificada de acuerdo a su estatus cardiológico se resume en la [tabla 4](#).

Al agrupar según edades, un 69,8% correspondía a menores de 2 años (n = 155), y su principal causa de hospitalización fue la corrección de CC (n = 108/155). En ese mismo grupo etario, de los 47 egresados por causa no cardioquirúrgica 25 (53,2%) tuvieron IRAB, de los cuales 13 (52%) tuvieron alguna infección viral demostrada.

La estancia hospitalaria prolongada, mayor a 7 días, ocurrió en 90 egresos hospitalarios (40,5%), 80 de ellos (88,9%) con necesidad de ingreso a UPCP. De aquellos con estancia hospitalaria prolongada 68 tenían un motivo CQx

de hospitalización y 22 una causa NO-CQx. De estos últimos 16/22 (72,7%) se hospitalizaron por infección respiratoria aguda baja (IRAB) y en el 50% (n=8) se identificó como agente causal el VRS.

La estancia prolongada en UPCP (más de 7 días en UPCP) ocurrió en 28 hospitalizaciones, 21 tenían diagnóstico CQx y 7 NO-CQx; de estos últimos, 4 tenían IRAB y 3 de ellos VRS.

Hubo 21 egresos que fueron trasladados a otro servicio, 18 correspondían a egresos CQx. De los pacientes trasladados 17 tuvieron destino en otro hospital, 2 a neonatología del mismo hospital y 2 traslados a su domicilio con sistema de hospitalización domiciliaria.

En la serie hubo una hospitalización de un paciente con CC no corregida e insuficiencia cardiaca, que fue trasladado a otro hospital en etapa terminal. Hubo 3 fallecidos, que corresponden al 1,2% (3/222) de las estancias hospitalarias y al 1,9 (3/161) de los niños con SD hospitalizados. Dos de ellos fallecieron por IRAB por VRS y CC no corregida y uno por neutropenia febril durante el tratamiento de leucemia aguda.

## Discusión

El presente estudio muestra las principales causas de hospitalización en niños con SD menores de 15 años en un hospital chileno de alta complejidad. Según la serie reportada cerca del 3% de los pacientes hospitalizados durante el periodo estudiado fueron niños con SD, lo que es una cifra alta, considerando que este grupo de niños corresponden al 0,24% de los recién nacidos en Chile. Si bien nuestro centro corresponde a un centro hospitalario de alta complejidad y de referencia, la alta hospitalización de niños con SD concuerda con lo reportado previamente en la literatura, donde se describe que el ingreso hospitalario en niños con SD es entre 2 y 5 veces mayor que la población general<sup>15-17</sup>. Por otro

**Tabla 3** Diagnósticos principales de egresos hospitalarios de causa no cardiocirúrgica

Enfermedad atendida	N = 90
<b>Problemas respiratorios</b>	56
<i>IRAB</i>	48
Bronquitis aguda o bronquiolitis aguda	18
Neumonía viral	12
Neumonía bacteriana	10
Laringitis aguda	4
Crisis asmática	3
Coqueluche	1
<i>Otros problemas respiratorios no infecciosos</i>	8
Malacia de vía aérea	5
Hernia diafragmática anterior	2
Daño pulmonar crónico	1
<b>Enfermedades infecciosas no respiratorias</b>	15
<i>Síndrome diarreico agudo</i>	7
<i>Síndrome febril sin foco</i>	5
<i>Infección urinaria</i>	2
<i>Tuberculosis extrapulmonar</i>	1
<b>Problemas gastrointestinales no infecciosos</b>	8
<i>Malformación del tubo digestivo</i>	5
<i>Fecaloma</i>	2
<i>Colestasia</i>	1
<b>Problemas neurológicos</b>	5
<i>Epilepsia</i>	4
<i>Síndrome atáxico</i>	1
<b>Problemas hematooncológicos</b>	4
<i>Neoplasia</i>	3
<i>Trastorno de la coagulación</i>	1
<b>Otros</b>	2

IRAB: infecciones respiratorias agudas bajas; otros: artritis idiopática juvenil, acidosis tubular renal.

lado Miodrag<sup>18</sup> describe que de los niños con SD nacidos en Tennessee entre 1997 y 1999, un 49,8% habían sido hospitalizados antes de los 3 años de vida, y So et al. reportan que cerca de la mitad de las hospitalizaciones ocurren dentro

de los 3 primeros años, y en especial dentro del primer año de vida<sup>19</sup>, descripciones similares a los resultados de esta serie, donde cerca del 70% de los pacientes eran menores de 2 años.

Al comparar las estancias hospitalarias de causas CQx vs. NO-CQx se observa que las primeras se presentaron significativamente a menor edad, lo que probablemente se debe a que la cardiocirugía se recomienda hacer precoz en este grupo de pacientes por el riesgo de desarrollar hipertensión pulmonar<sup>20,21</sup>; por otro lado, los niños con SD se exponen poco a fuentes infectocontagiosas durante su primer año de vida, ya que la mayoría de sus madres trabajadoras opta por el beneficio de licencia por enfermedad del hijo menor de un año, evitando asistencia a salas cuna, que son la principal fuente de contagio de infecciones en ese grupo etario. Es así que vemos que la mediana de edad de aquellos niños que ingresaron por causas NO-CQx en nuestro estudio se encuentra cerca de los 2 años.

Los días de estancia hospitalaria también fueron significativamente distintos entre los 2 grupos de causas de egresos, donde el tiempo de estancia para los egresos CQx alcanza el doble de estancia que aquellos NO-CQx; sin embargo, cuando se analizaron aquellas estancias que no requirieron ingreso en la UPCP, que en el caso de las causas CQx corresponden a estudios hemodinámicos y cateterismos intervencionales, la estancia hospitalaria fue estadísticamente menor en el grupo CQx, probablemente debido a que dichos procedimientos tienen una estancia bastante homogénea y protocolizada, con baja frecuencia de morbilidad posprocedimiento.

La principal morbilidad atendida fue la CC, probablemente no solo por la alta frecuencia de dicha malformación en los niños con SD, que alcanza al 50% de ellos<sup>1</sup>, sino también porque nuestro hospital es centro de derivación de cardiocirugía pediátrica para los sistemas de salud público y privado de Chile. Las CC más frecuentemente operadas fueron el canal AV y CIV (aislada o combinada con CIA y/o DAP), y el DAP fue la CC que requirió cateterismo intervencional con mayor frecuencia, similar a lo descrito en la literatura<sup>22</sup>. La mediana de edad de la cirugía correctora fue de 4 meses, lo que está dentro del periodo recomendado, que es antes de los 6 meses, tiempo sugerido para

**Tabla 4** Edad y estancia hospitalaria de los pacientes, según el estado de reparación de cardiopatía congénita y causa de hospitalización no cardiocirúrgica

	Total	Cardiopatía congénita			Valor de p
		Ausente	Corregida	No corregida	
<i>IRAB</i>	N = 48	N = 19	N = 19	N = 10	
Edad (meses)	22 (2-168)	31,0 (2-168)	22,0 (5-58)	5,5 (2-27)	< 0,001
Estancia hospitalaria (días)	5,5 (2-24)	7,0 (3-24)	4,0 (2-13)	6,5 (3-24)	0,054
<i>Otras causas</i>	N = 42	N = 23	N = 10	N = 9	
Edad (meses)	20,5 (1-184)	55 (2-176)	15,5 (4-96)	6,0 (1-184)	0,050
Estancia hospitalaria (días)	3 (1-46)	3,0 (1-46)	3,5 (2-12)	4,0 (1-6)	0,980
<i>Total</i>	N = 90	N = 42	N = 29	N = 19	
Edad (meses)	22 (1-184)	32,0 (2-176)	22,0 (4-96)	6,0 (1-184)	< 0,001
Estancia hosp (días)	4 (1-46)	4,5 (1-46)	4,0 (2-13)	5,0 (1-24)	0,550

IRAB: infección respiratoria aguda baja.

Valores expresados como mediana (rango), comparaciones realizadas con Test de Kruskal-Wallis. Valor p significativo < 0,05, calculado según estatus de cardiopatía congénita.

la corrección quirúrgica del canal AV y CC hemodinámicamente significativas en pacientes con SD, por el riesgo de desarrollo precoz de hipertensión pulmonar producido por remodelamiento vascular pulmonar irreversible<sup>20,21,23</sup>.

La principal causa de estancia NO-CQx fue la morbilidad respiratoria, principalmente dado por las IRAB, similar a lo descrito en la literatura<sup>9,16</sup>. El VRS fue el microorganismo que con mayor frecuencia se aisló en los pacientes con IRAB y el causante de mortalidad de 2 de los 3 pacientes fallecidos en esta serie, identificándose como un agente de alto riesgo para este grupo, especialmente en aquellos con CC no corregida, como fue el caso de nuestros pacientes fallecidos. Este agente infeccioso está asociado a una alta incidencia de hospitalización<sup>24</sup>, que sumado a alteraciones inmunitarias y anatomofuncionales de las vías respiratorias superiores e inferiores, hipertensión pulmonar e hipotonía muscular que desencadena dificultad en la movilización de secreciones y tos inefectiva<sup>25</sup>, predisponen a una mayor gravedad y prolongación en la duración de la enfermedad.

Las otras morbilidades agudas descritas en esta serie corresponden principalmente a problemas de obstrucción de la vía aérea por malacia, epilepsia y cirugía correctora de otras malformaciones, como hernias diafragmáticas del tipo de Morgagni o malformaciones de tubo digestivo, siendo todas ellas enfermedades que ocurren con mayor frecuencia en niños con SD<sup>1,15</sup>. Sin embargo, una limitante del estudio es que pudiera estar subrepresentado el grupo de niños con neoplasia o cirugías menores, como las otorrinolaringológicas (por ejemplo: adeno-amigdalectomías) o cirugías urológicas (por ejemplo: orquidopexia), ya que dichos pacientes se hospitalizaron en otros servicios del mismo hospital (cirugía y oncología pediátrica).

La mortalidad en niños con SD ha disminuido drásticamente en las últimas décadas, principalmente por las cirugías cardíacas y la protocolización en los cuidados en salud<sup>1,5</sup>, con una expectativa de vida que alcanza cerca de los 60 años<sup>26,27</sup>. La mortalidad por CC en esta serie solo se remitió a los pacientes con IRAB por VRS, lo que es concordante con la literatura, que muestra que si bien la CC es un factor de riesgo de mortalidad en menores de 20 años<sup>16,28,29</sup>, esta ha disminuido, incluso hay series que muestran que la condición de SD no aumenta la mortalidad en cirugía de CC, pero sí la morbilidad postoperatoria<sup>22,30</sup>. De esta manera la neumonía ha pasado a ser la principal causa de muerte en personas con SD<sup>26,31,32</sup>.

En global, se identifican 2 grandes elementos de potencial riesgo en este grupo y que tienen implicaciones en las políticas públicas de nuestra sociedad, uno de ellos es la presencia de CC y la otra las IRAB por VRS.

En el año 2005, en Chile, se implementó un programa que garantiza el seguimiento y cirugía de CC operables a lo largo de todo el país, con protocolos definidos, plazos fijos para evaluaciones y derivaciones<sup>33</sup>, lo que probablemente ha influido en que en nuestra serie las cirugías cardíacas ocurrieron en menores de 6 meses y no hubo fallecidos por esta causa. Para tomar real valor a cómo influye la CC en la morbimortalidad hospitalaria de los niños con SD sería necesario categorizar las CC según la complejidad y el riesgo quirúrgico, para lo que algunos autores sugieren usar el método de estratificación que agrupa las diferentes cirugías para tratar las CC basándose en su complejidad técnica y en su similar mortalidad a corto plazo, denominado puntuación de

*Risk Adjustment in Congenital Heart Surgery-134*. En nuestro estudio, por la limitante de la metodología retrospectiva y revisión de epicrisis, no fue posible hacer esa categorización; sin embargo, para el grupo de causas NO-CQx se pudo establecer grupos según CC ausente, corregida y no corregida, donde no se observaron diferencias en las estancias hospitalarias, como también lo describe Tenenbaum<sup>9</sup>, quien en su serie no muestra diferencias de estancias hospitalarias por género ni por antecedentes de CC. Cuando la CC no estaba corregida nuestros pacientes tuvieron hospitalizaciones significativamente a menor edad, similar a lo publicado en la literatura que muestra que la condición de SD y CC por sí mismas son un riesgo para hospitalizaciones antes de los 2 años<sup>19,35</sup>. Por lo tanto, la corrección de CC a edades precoces pudiera constituir un elemento importante para disminuir los riesgos en este grupo, de manera que mantener el acceso universal a cirugía de CC, en centros especializados, es una política que debe mantenerse.

La IRAB toma relevancia porque fue la principal causa de hospitalización en el grupo de menores de 2 años egresados por causa NO-CQx. La infección por VRS fue una morbilidad importante en nuestra serie, al haber sido el principal agente infeccioso identificado y el que con mayor frecuencia produjo estancias hospitalarias prolongadas (mayores a 7 días), estancias en UCP prolongadas (mayores a 7 días) y por haber estado involucrado en 2 de los 3 pacientes fallecidos. Sin embargo, toma aún mayor relevancia teniendo en cuenta que hoy existe la profilaxis para la infección por VRS. En los últimos años se ha generado una discusión entre los expertos respecto a la recomendación en el uso de palivizumab como profilaxis en niños con SD. La recomendación universal de este tipo de inmunoprofilaxis se dificulta por su alto costo y escasa evidencia basada en población con SD; sin embargo, algunos estudios muestran que aquellos niños con SD que no recibieron profilaxis tuvieron hasta 3 veces mayor riesgo de hospitalizar por IRAB por VRS<sup>36</sup>, otros estudios muestran que las estancias hospitalarias por VRS son mayores que la población general, con un promedio de estancia de 10 días, con una edad promedio de hospitalización por esta causa de 1,3 años, siendo mayores que la edad promedio de niños sin SD con la misma enfermedad<sup>37</sup>. Sin embargo, según las recomendaciones de la Academia Americana de Pediatría, los estudios no son suficientes como para recomendar el palivizumab a todos los niños con SD menores de 2 años, a menos de que tengan otras razones para indicar su uso, como son CC, daño pulmonar crónico o prematuridad menor de 29 semanas, entre otras<sup>38</sup>. Si bien las recomendaciones orientan hacia el uso de profilaxis en niños con SD de mayor riesgo, en Chile no existen recomendaciones locales ni políticas públicas que permitan que este grupo de niños más vulnerables pueda estar mejor protegido contra el VRS.

## Conclusiones

Si bien este estudio no representa necesariamente la realidad a lo largo de toda la población chilena, muestra que los niños con SD son un grupo relevante para los cuidados hospitalarios en Chile, no solo por su alta frecuencia, sino por ser un grupo de riesgo respiratorio y cardiovascular, con hospitalizaciones prolongadas, alta frecuencia de estancia en

UPCY y riesgo de mortalidad, lo que motiva tomar todas las medidas necesarias para reducir este riesgo, como podrían ser: 1) promover el seguimiento en salud de las personas con SD según las recomendaciones nacionales e internacionales; 2) fomentar los planes preventivos para evitar IRAB, como vacunación anual para *Influenza*, adecuado lavado de manos y evitar lugares con aglomeraciones o la exposición a contaminantes intradomiciliarios, como calefacción a leña, parafina o tabaco; 3) educar en la consulta precoz en caso de niños con SD, CC no corregida, menores de un año y que se encuentren cursando infección respiratoria aguda; 4) considerar los beneficios de la administración del palivizumab en menores de 2 años con mayor riesgo; y 5) actualizar y capacitar periódicamente a los equipos de salud en los cuidados particulares que pudieran requerir los niños con SD y sus familias, especialmente en un momento crítico como puede ser una hospitalización.

### Conflicto de intereses

Este trabajo cumple con los requisitos sobre consentimiento/asentimiento informado, comité de ética, financiación, estudios animales y sobre la ausencia de conflicto de intereses según corresponda.

### Referencias

- Bull MJ, The Committee on Genetics. Health supervision for children with Down syndrome. *Pediatrics*. 2011;128:393–406.
- Nazer J, Cifuentes L. Estudio epidemiológico global del síndrome de Down. *Rev Chil Pediatr*. 2011;82:105–12.
- Estadísticas vitales. Informe anual 2011, comité nacional de estadísticas vitales, Instituto Nacional de Estadísticas-INE-, Gobierno de Chile [consultado 6 Oct 2014]. Disponible en: [http://www.ine.cl/canales/menu/publicaciones/calendario\\_de\\_publicaciones/pdf/completa\\_vitales\\_2011.pdf](http://www.ine.cl/canales/menu/publicaciones/calendario_de_publicaciones/pdf/completa_vitales_2011.pdf).
- Shin M, Besser LM, Kucik JE, Lu C, Siffel C, Correa A, The Congenital Anomaly Multistate Prevalence and Survival. Prevalence of Down syndrome among children and adolescents in 10 regions of the United States. *Pediatrics*. 2009;124:1565–71.
- Lizama M, Retamales N, Mellado C. Recomendaciones de cuidados en salud de personas con síndrome de Down: 0 a 18 años. *Rev Med Chile*. 2013;141:80–9.
- Weijerman ME, de Winter JP. Clinical practice: The care of children with Down syndrome. *Eur J Pediatr*. 2010;169:1445–52.
- Hilton JM, Fitzgerald DA, Cooper DM. Respiratory morbidity of hospitalized children with trisomy 21. *J Pediatr Child Health*. 1999;35:383–6.
- Retamales N, Moreno R, Gonzalez A, Cerda J, Lizama M. Morbilidad y mortalidad durante el primer año de vida en pacientes con síndrome de Down. *Rev Chil Pediatr*. 2009;80:323–31.
- Tenenbaum A, Hanna R, Averbuch D, Wexler I, Chavkin M, Merrick J. Hospitalization of children with Down syndrome. *Front Public Health*. 2014;2:22.
- Broers CJ, Gemke RJ, Weijerman ME, Kuik DJ, van Hoogstraten IM, van Furth AM. Frequency of lower respiratory tract infections in relation to adaptive immunity in children with Down syndrome compared to their healthy siblings. *Acta Paediatr*. 2012;101(8):862–7.
- Glasson EJ, Sullivan SG, Hussain R, et al. The changing survival profile of people with Down's syndrome: Implications for genetic counselling. *Clin Genet*. 2002;62:390–3.
- Bittles AH, Glasson EJ. Clinical, social and ethical implications of changing life expectancy in Down syndrome. *Dev Med Child Neurol*. 2004;46:282–6.
- Selikowitz M. Health problems and health checks in school-aged children with Down syndrome. *J Paediatr Child Health*. 1992;28:383–6.
- Gay JC, Hain PD, Grantham JA, Saville BR. Epidemiology of 15-day readmissions to a Children's Hospital. *Pediatrics*. 2011;127:e1505–12.
- van Trotsenburg AS, Heymans HS, Tijssen JG, de Vijlder JJ, Vulsma T. Comorbidity hospitalization, and medication use and their influence on mental and motor development of young infants with Down syndrome. *Pediatrics*. 2006;118(4):1633–9.
- Fitzgerald P, Leonard H, Pikora TJ, Bourke J, Hammond G. Hospital admissions in children with Down syndrome: Experience of a population-based cohort followed from birth. *PLoS One*. 2013;8:e70401.
- Zhu JL, Hasle H, Correa A, et al. Hospitalizations among people with Down syndrome: A nationwide population-based study in Denmark. *Am J Med Genet A*. 2013;161A:650–7.
- Miodrag N, Silverberg SE, Urbano RC, Hodapp RM. Deaths among children, adolescents, and young adults with Down syndrome. *J Appl Res Intellect Disabil*. 2013;26:207–14.
- So SA, Urbano RC, Hodapp RM. Hospitalizations of infants and young children with Down syndrome: Evidence from inpatient person-records from a statewide administrative database. *J Intellect Disabil Res*. 2007;51(Pt12):1030–8.
- Saji T. Clinical characteristics of pulmonary arterial hypertension associated with Down syndrome. *Pediatr Int*. 2014;56:297–303.
- Sharma M, Khera S, Sondhi V, Devgan A. A study to determine the prevalence of pulmonary arterial hypertension in children with Down syndrome and congenital heart disease. *Med J Armed Forces India*. 2013;69:241–5.
- Fudge J, Li S, Jagers J, et al. Congenital heart surgery outcomes in Down syndrome: Analysis of a national clinical database. *Pediatrics*. 2010;126:315–22.
- Kobayashi M, Takahashi Y, Ando M. Ideal timing of surgical repair of isolate complete atrioventricular septal defect. *Interact Cardiovasc Thorac Surg*. 2007;6:24–5.
- Bloemers BL, van Furth AM, Weijerman ME, et al. Down syndrome: A novel risk factor for respiratory syncytial virus bronchiolitis—a prospective birth-cohort study. *Pediatrics*. 2007;120:e1076–81.
- Lopez M, Silva G, Casero L, Pérez G. Infecciones respiratorias, síndrome de Down y cardiopatías congénitas: Estudio CIVIC 21. *An Pediatr*. 2009;71:38–46.
- Englund A, Jonsson B, Zander CS, Gustafsson J, Annerén G. Changes in mortality and causes of death in the Swedish Down syndrome population. *Am J Med Genet A*. 2013;161A:642–9.
- Wu J, Morris JK. The population prevalence of Down's syndrome in England and Wales in 2011. *Eur J Hum Genet*. 2013;21:1016–9.
- Kucik JE, Shin M, Siffel C, Marengo L, Correa A. Congenital anomaly multistate prevalence and survival collaborative. Trends in survival among children with Down syndrome in 10 regions of the United States. *Pediatrics*. 2013;131:e27–36.
- Nahar R, Kotecha U, Puri RD, Pandey RM, Verma IC. Survival analysis of Down syndrome cohort in a tertiary health care center in India. *Indian J Pediatr*. 2013;80:118–23.
- Lange R, Guenther T, Busch R, Hess J, Schreiber C. The presence of Down syndrome is not a risk factor in complete atrioventricular septal defect repair. *J Thorac Cardiovasc Surg*. 2007;134:304–10.
- Bittles AH, Bower C, Hussain R, Glasson EJ. The four ages of Down syndrome. *Eur J Public Health*. 2007;17:221–5.
- Yang Q, Rassmussen SA, Friedmann JM. Mortality associated with Down's syndrome in the USA from 1983 to 1997: A population-based study. *Lancet*. 2002;359:1019–25.

33. Ministerio de Salud: Guía clínica cardiopatías congénitas operables en menores de 15 años. 1.<sup>a</sup> ed. Santiago: Minsal, 2005. Actualización 2010 [consultado 20 Sep 2014]. Disponible en: <http://web.minsal.cl/portal/url/item/720bfefe91e0d2ede04001011f010ff2.pdf>.
34. Jenkins KJ, Gauvreau K, Newburger JW, Spray T, Moller JH, Iezzoni L. Consensus-based method for risk adjustment for surgery for congenital heart disease. *J Thorac Cardiovasc Surg.* 2002;123:110-8.
35. Zachariah P, Ruttenber M, Simoes A. Down syndrome and hospitalizations due to respiratory syncytial virus: A population-based study. *Pediatr Infect Dis J.* 2010;29:672-3.
36. Yi H, Lanctôt KL, Bont L, et al., CARESS investigators. Respiratory syncytial virus prophylaxis in Down syndrome: A prospective cohort study. *Pediatrics.* 2014;133:1031-7.
37. Paes B, Mitchell I, Yi H, Li A, Lanctôt KL, CARESS Investigators. Hospitalization for respiratory syncytial virus illness in Down syndrome following prophylaxis with palivizumab. *Pediatr Infect Dis J.* 2014;33:e29-33.
38. Updated guidance for palivizumab prophylaxis among infants and young children at increased risk of hospitalization for respiratory syncytial virus infection. American Academy of Pediatrics Committee on Infectious Diseases; American Academy of Pediatrics Bronchiolitis Guidelines Committee. *Pediatrics.* 2014;134:415-20.