



**RED ANDALUZA DE TRABAJADORES  
SOCIALES SOBRE ENFERMEDADES RARAS.  
ratser.andalucia@hotmail.com**

## **FICHA-RESUMEN DE ENFERMEDAD RARA**

### **SÍNDROME DE ONDINE**

**DESCRIPCIÓN:** El síndrome de Ondine es un trastorno caracterizado por la insensibilidad de los receptores del SNC al CO<sub>2</sub>, produciéndose durante el sueño una hipo ventilación, que puede conducir a la muerte. Estos enfermos sufren trastornos respiratorios, como respiración lenta o pausas respiratorias, cianosis y alteraciones neurológicas, como somnolencia o convulsiones

**SÍNTOMAS:** La causa exacta del Síndrome de Ondine no se conoce, estos niños tienen un control voluntario de la respiración normal, pero les falla el control automático. Durante el sueño hipo ventilan hasta el punto de necesitar ventilación asistida. Estos pacientes tienen una disminución de la frecuencia respiratoria y del volumen corriente durante el sueño y no es frecuente que tengan apneas centrales claras. La mayoría pueden respirar normalmente durante el día pero necesitan asistencia respiratoria cuando duermen; sin embargo, un subgrupo de estos niños necesita asistencia respiratoria las 24 horas. Presentan disminución o incluso ausencia de la respuesta ventilatoria a la hipoxia (Déficit anormal de oxígeno en sangre arterial) hipercapnia (Elevación de la cifra del dióxido de carbono sanguíneo por encima de lo normal) o hiperoxia (Situación anormal en la que la concentración de oxígeno en la sangre y otros tejidos del organismo es mayor de lo normal y la concentración de dióxido de carbono es menor de lo normal) tanto despiertos como dormidos. Estos niños respiran algo mejor durante la fase REM (Sueño de movimientos oculares rápidos) pues en esta fase la ventilación es menos dependiente del control metabólico. Se ha comprobado que el movimiento pasivo de los miembros durante el sueño hace que se normalice la ventilación. Existen unos 200 casos de niños en el mundo que se tenga constancia de ellos. Se cree que hay una asociación familiar, aunque no hay un patrón específico de herencia genética. Con bastante frecuencia se asocia a otras patologías, como enfermedad de Hirschsprung, disfunción autonómica, tumores neurales o alteraciones en la deglución. En resumen, estos enfermos sufren trastornos respiratorios, como respiración lenta o pausas respiratorias, cianosis y alteraciones neurológicas, como somnolencia o convulsiones

**CONTACTO PARA AFECTADOS: Asociación Ondine.**  
**Presidenta: Dolores Arrebola Díaz. Sede: C/ Lucientes nº 10 4º C 29006 Málaga .**  
**Email: [asantosmor1@auna.com](mailto:asantosmor1@auna.com) [www.sindromedeondine.es](http://www.sindromedeondine.es)**