

## Apnea obstructiva del sueño en niños con síndrome de Down: ¿Por qué necesita mi hijo un estudio del sueño? ©

**Sally R. Shott, MD Profesora Hospital de Niños de Cincinnati Universidad of Cincinnati Departamento de Otorrinolaringología Cirugía de Cabeza y Cuello (invierno 2014)**

Los estudios reportan una incidencia del 50% al 100% de apnea obstructiva del sueño (AOS) en personas con síndrome de Down (SD), y casi el 60% de los niños con SD presentan estudios de sueño anormales a los 3.5–4 años de edad (Shott 2006b). Otras evidencias muestran que estos números aumentan a medida que los niños crecen (Marcus 1991, Levanon 1999, Dyken 2003). Fitzgerald et al. demostraron una incidencia del 97% de AOS en niños con SD que roncaban, con edades entre los 0.2 a 19 años (edad mediana: 4.9 años) (Fitzgerald 2007).

Los factores anatómicos presentes en niños con SD que predisponen este diagnóstico incluyen, hipoplasia del tercio medio facial e hipoplasia mandibular, lo que hace que el tamaño de la vía aérea superior sea más pequeño que en otros niños con desarrollo típico. Además, los niños con SD presentan un agrandamiento relativo de la lengua, amígdalas desplazadas medialmente que causan más obstrucción en la parte posterior de la garganta, adenoides en una nasofaringe contraída y, todo ello genera mayor obstrucción, así como hipotonía de la vía aérea superior que produce colapso en múltiples niveles de la vía aérea durante el sueño. El aumento de infecciones de la vía aérea superior y secreciones nasales, obesidad y la hipotonía, contribuyen aún más al colapso y la obstrucción tanto oro faríngea como hipo faríngea (es decir, la parte inferior de la garganta) durante el sueño.

Incluso un ronquido primario leve ha demostrado afectar el rendimiento escolar de un niño. Los problemas respiratorios del sueño más graves, como los que se observan en la apnea obstructiva del sueño (AOS), afectan las habilidades cognitivas, el coeficiente intelectual, el comportamiento, el crecimiento y también tienen consecuencias más serias como hipertensión sistémica, hipertensión pulmonar e insuficiencia cardíaca (Rowland 1981, Levine 1982, Southall 1987, Marcus 1991, Bonnet 1989). Debido a la alta incidencia de anomalías cardíacas congénitas subyacentes en personas con síndrome de Down, existe un mayor riesgo de presentar complicaciones más graves (Jacobs 1997). Las anomalías congénitas en el pulmón también aumentan el riesgo de hipertensión pulmonar.

Lamentablemente, la capacidad de los padres para predecir anomalías del sueño en sus hijos con síndrome de Down es limitada (Shott 2006b, Marcus 1991, Ng 2006). Un estudio del sueño continúa siendo la prueba estándar de oro para evaluar los trastornos respiratorios del sueño y la apnea del sueño. Debido a la baja correlación entre los informes de los padres y los resultados de los estudios del sueño, se sugiere realizar un estudio del sueño basal a todos los niños con síndrome de Down a los 4 años de edad (Shott SR, Amin R, Chini B, et al. 2006; Ng DK, Chung-hong C 2007). Esta recomendación de estudio del sueño fue incluida en las guías de la Academia Estadounidense de Pediatría para la atención médica de niños con síndrome de Down en 2011 (Academia Americana de Pediatría 2011).

### **El Estudio del Sueño o Polisomnografía Nocturna**

Una polisomnografía nocturna o estudio del sueño es un estudio nocturno en el que se recopilan datos objetivos sobre el sueño. Se controlan los niveles de oxígeno y se registran comportamientos del sueño como pausas o apneas. A veces, estas pausas durante el sueño se deben a eventos obstructivos y, otras veces, a eventos centrales, cuando el cerebro deja de indicarle que respire. El estudio del sueño puede

diferenciar estos dos casos. El estudio del sueño también evalúa las fases del sueño para determinar si se está obteniendo suficiente sueño REM, la fase más reparadora del sueño. También se puede determinar la fragmentación del sueño: algunas personas tienen despertares repetidos a lo largo de la noche en respuesta a obstrucciones parciales, por lo que no consiguen un sueño verdaderamente reparador. Además de controlar los niveles de oxígeno, el estudio del sueño también controla los niveles de dióxido de carbono. En la respiración normal, se inhala oxígeno y se exhala dióxido de carbono. En muchos niños con SD, debido a la respiración superficial o la hipoventilación, los niveles de dióxido de carbono son elevados. Con el tiempo, los niveles elevados de dióxido de carbono pueden causar hipertensión sistémica e inestabilidad de la frecuencia cardíaca.

Los estudios del sueño en niños tienen definiciones y técnicas de análisis diferentes en comparación con los estudios del sueño en adultos. Debido a estas diferencias, es mejor acudir a un laboratorio del sueño pediátrico, para garantizar un análisis correcto de los resultados del estudio del sueño. Además, los técnicos del sueño de los centros pediátricos están más familiarizados con la realización de estudios del sueño en niños, quienes pueden intentar quitarse repetidamente los múltiples monitores que se utilizan en un estudio del sueño. Como padre o madre de familia, debe esperar que su hijo intente quitarse los monitores (muchas veces) a lo largo de la noche. Mantenga la calma, ya que se pueden reemplazar fácilmente. Los monitores no duelen. Los técnicos del sueño de los laboratorios pediátricos están capacitados para ser pacientes y comprensivos.

### **Síntomas que se presentan**

Desde el nacimiento, los padres deben observar si sus hijos tienen sueño inquieto, roncan, respiran con dificultad, adoptan posturas poco comunes para dormir, se despiertan con frecuencia durante la noche, tienen somnolencia diurna, sufren pausas apneas o presentan problemas de comportamiento asociados con la falta de sueño. También se deben controlar las posturas para dormir, como dormir sentado, dormir con el cuello muy extendido o dormir inclinado hacia delante con la cintura en posición sentada.

Aunque el tratamiento de los trastornos respiratorios del sueño tiende a centrarse en las amígdalas y adenoides, otras causas de obstrucción de las vías respiratorias superiores son la rinitis crónica y la congestión nasal, la desviación del tabique nasal y el agrandamiento de los cornetes nasales. Si hay edema de la pared faríngea posterior, lo que reduce el tamaño de las vías respiratorias faríngeas posteriores, se debe considerar el reflujo gastroesofágico (RGE) o el drenaje post nasal crónico como la causa de estos hallazgos. Se debe considerar el tratamiento con medicamentos anti reflujo y/o descongestionantes, aerosoles nasales con esteroides y/o antihistamínicos. También es importante centrarse en una buena alimentación y el control del peso, así como en la práctica continua de ejercicio a medida que los niños crecen. La obesidad, especialmente un aumento de peso considerable en un corto período de tiempo, es un factor de riesgo importante para la AOS.

Si existe alguna duda sobre trastornos de las vías respiratorias durante el sueño, se debe realizar un examen por parte de un otorrinolaringólogo para determinar si es necesario realizar un estudio del sueño y/o una intervención quirúrgica. Al igual que en todos los niños, la extirpación de las amígdalas y adenoides agrandadas (T&A) es el tratamiento quirúrgico de primera línea. En los niños con SD, debido a la hipoplasia de la parte media de la cara y la contracción de la nasofaringe, incluso unas amígdalas y adenoides ligeramente agrandados pueden tener un efecto mayor de lo esperado en lo que respecta a la obstrucción de las vías respiratorias. Si las amígdalas y las adenoides no parecen agrandadas, se ha

sugerido que se realice un estudio del sueño para confirmar si el niño padece o no, apnea del sueño (Fitzgerald 2007).

Aunque la T&A es la intervención quirúrgica inicial más común, los estudios han demostrado que la obstrucción residual de las vías respiratorias después de esta cirugía, es común en los niños con SD y que pueden ser necesarias más intervenciones, tanto quirúrgicas como médicas (Merrell 2006, Shott 2006b, Donaldson 1988, Jacobs 1996, Shott y Donnelly 2004). Recientemente, también se ha visto más común la presencia de AOS después de la cirugía en niños con desarrollo típico. Mitchell en el 2007 mostró una incidencia del 10-20 % de apnea persistente del sueño en un grupo de 79 niños con desarrollo típico después de la T&A. Tauman et al., utilizando una definición mucho más estricta del procedimiento quirúrgico, demostraron la normalización completa de todos los componentes evaluados en un estudio del sueño en solo el 25% de su población estudiada de niños con desarrollo «típico» (Tauman 2006). Esto se compara con la tasa de éxito total del 5% observada en el artículo de Shott, Amin et al., en el que se utilizó una definición igualmente estricta de «curación» en un grupo de niños con SD (Shott 2006b). Si la «curación» se asemeja más a las definiciones utilizadas en el estudio de Mitchell, casi entre el 50 % y el 70 % de los niños con SD de este estudio continuaron padeciendo AOS después de la T&A.

Todos estos estudios ilustran la necesidad de realizar una evaluación post operatoria de los niños con SD para detectar apnea del sueño residual después de la cirugía, con un estudio del sueño post operatorio o una polisomnografía. Debido a la mayor tasa de complicaciones respiratorias después de la extirpación de las amígdalas y las adenoides (T&A) en niños con SD, también se recomienda la observación nocturna en el hospital después de esta cirugía (Bower 1995).

Si persiste la obstrucción a pesar de la cirugía T&A, las opciones de tratamiento médico incluyen la ventilación con presión positiva continua (CPAP/BiPAP), la pérdida de peso y el uso de oxígeno durante el sueño. Se ha demostrado que los aerosoles nasales con esteroides y algunos medicamentos anti leucotrienos, como Singulair, pueden ser útiles si la AOS residual es leve. Los aparatos dentales para promover la estabilización mandibular también han demostrado ser útiles en casos de apnea del sueño residual leve y son una opción para los niños mayores que ya tienen todos los dientes secundarios. Si la apnea del sueño solo se presenta cuando se duerme boca arriba, existen dispositivos para fomentar la posición lateral o boca abajo al dormir.

Las evaluaciones para determinar el sitio o los sitios de obstrucción residual de las vías respiratorias incluyen exámenes de naso faringoscopia y laringoscopia flexibles, que pueden realizarse con el niño despierto en el consultorio o en el quirófano bajo anestesia general con endoscopios flexibles. Estos exámenes pueden evaluar el agrandamiento de las amígdalas linguales, la obstrucción residual o el recrecimiento de las adenoides y la glosoptosis, en la que la lengua se desplaza hacia atrás en las vías respiratorias durante el sueño. El examen endoscópico también incluye la evaluación de la laringe y la tráquea. Los estudios con resonancia magnética cinética han demostrado que la obstrucción se produce en la base de la lengua debido a una combinación de agrandamiento relativo de la lengua o macroglosia y glosoptosis. Las amígdalas linguales agrandadas y el recrecimiento de las adenoides, también son lugares comunes de obstrucción residual y se observan en los estudios de resonancia magnética en personas con SD, a pesar de haberse sometido previamente a una amigdalotomía y adenoidectomía (Donnelly 2004).

En cuanto a las opciones quirúrgicas tras la amigdalotomía y adenoidectomía, para las personas con SD, al igual que para todos los pacientes en general, el enfoque quirúrgico ideal puede ser diferente para

cada paciente y debe adaptarse al patrón de obstrucción individual de cada niño. Los enfoques quirúrgicos que se utilizan actualmente incluyen la adenoidectomía de revisión, la amigdalotomía lingual, uvulopalatofaringoplastia y cirugía de expansión faringoplastia para agrandar la abertura posterior de la oro faringe, glossectomía posterior en la línea media para disminuir el tamaño de la parte posterior de la lengua, suspensión del genio glosso para evitar que la lengua se caiga hacia atrás en las vías respiratorias, avance del hioides para abrir la hipo faringe y cirugía cráneo facial, incluyendo avances mandibulares y de la parte media de la cara. En casos de apnea del sueño grave con hipertensión pulmonar asociada, hipoxemia grave y/o complicaciones cardíacas, también puede ser necesario considerar la traqueotomía.