

Trastornos respiratorios durante el sueño. El niño con enfermedad crónica: papel del sueño en la evolución



M.E. Russi Delfraro, O. Sans Capdevila

Unitat Trastorns del Son-Hospital Universitari Sant Joan de Déu, Barcelona

Resumen Asociado a un conocido perfil de comorbilidades cognitivo-conductuales, metabólicas, cardiovasculares y de crecimiento, el síndrome de apnea-hipopnea obstructiva del sueño (SAHS) infantil constituye una entidad prevalente y de alto impacto sanitario. La hipoxia intermitente asociada a la fragmentación del sueño y a la hipercapnia episódica parecen ser la clave fisiopatológica que explicaría la respuesta inflamatoria sistémica y el subsiguiente daño multisistémico presente en estos pacientes. La irrupción de la obesidad infantil ha modificado el fenotipo clásico de niño con SAHS que teníamos hasta el presente. Actualmente, se proponen cuatro subtipos de SAHS incluyendo pacientes con alteraciones craneofaciales, enfermedad neuromuscular e, incluso, mala oclusión dental. El diagnóstico y tratamiento oportunos de este síndrome garantizarán una reversibilidad de los síntomas en la mayoría de los casos.

Palabras clave SAHS infantil; Comorbilidades del SAHS infantil; Diagnóstico y tratamiento del SAHS infantil.

Abstract RESPIRATORY DISORDERS DURING SLEEP. THE CHILD WITH CHRONIC DISEASE: ROLE OF SLEEP IN ITS EVOLUTION

Associated to a known profile of cognitive-behavioral, metabolic, cardiovascular and growth comorbidities, the obstructive sleep apnea-hypopnea syndromes (SAHS) in children is a prevalent condition having high health care impact. The intermittent hypoxia associated to sleep fragmentation and episodic hypercapnia seems to be the pathophysiological key to explain the systemic inflammatory response and subsequent multisystem harm present in these patients. The irruption of childhood obesity has modified the classical phenotype of children with SAHS that we had up to the present. Currently, four subtypes of SAHS are proposed, including patients with craniofacial abnormalities, neuromuscular disease and even dental misalignment. The pertinent diagnosis and treatment of this syndrome will assure reversibility of the symptoms in most of the cases.

Key words Childhood SAHS; Comorbidities of childhood SAHS; Diagnosis and treatment of childhood SAHS.

Pediatr Integral 2010; XIV(9): 737-743

INTRODUCCIÓN

No todos los niños roncadores presentarán un SAHS y su incidencia es del 2-3% en la población infantil.

Con un espectro clínico amplio, que abarca desde el roncador habitual hasta el síndrome de apnea-hipopnea obstructiva del sueño, los trastornos respiratorios durante el sueño son considerados actualmente una patología prevalente y de alto impacto sanitario.

Es así como el ronquido habitual (signo guía del aumento de resistencia de la vía aérea superior [VAS]), es extremadamente frecuente durante la infancia, con una incidencia estimada del 10% de la población pre-escolar y escolar. No obstante, no todos estos niños roncadores presentarán un SAHS, habiéndose establecido su incidencia en un

2-3% de la población infantil. Con una clara predominancia del sexo masculino sobre el femenino (ratio 4:1), su máxima frecuencia se cifra en torno a los 2-3 años, disminuyendo hacia los 9 años de edad.

FISIOPATOLOGÍA

En la infancia, las causas más frecuentes del SAHS son: la hipertrofia adenoidea y la amigdalar. La obesidad va adquiriendo gran importancia.

La principal alteración fisiopatológica descrita en pacientes con SAHS radica en la obstrucción recurrente durante el sueño de la VAS, en forma completa (apnea) y/o parcial (hipoapnea), con persistencia de la actividad de los músculos respiratorios accesorios y del diafragma, en presencia de un reducido o ausente flujo aéreo naso-bucal,

provocando hipercapnia y desaturación oxihemoglobínica. Estos eventos respiratorios pueden verse acompañados de *arousals* o microdespertares que serán los directos responsables de la fragmentación y alteración de la normal arquitectura del sueño del niño. A diferencia del adulto, en el SAHS infantil predomina la hipoapnea sobre la apnea.

En la infancia, la causa más frecuente del SAHS es la hipertrofia adenoidea y amigdalar, teniendo en cuenta que el período de mayor crecimiento de estas estructuras se produce en los primeros 5 años de vida. Sin embargo, una conjunción de factores ambientales y genéticos, como el humo del cigarrillo, la rinitis alérgica y el asma infantil, han sido implicados en un aumento en la prevalencia de la hipertrofia adenoamigdalar y del SAHS.

TABLA I.
Principales factores de riesgo de SAHS

- Hipertrofia adenoamigdal
- Obesidad
- Malformaciones craneofaciales con retrognatia, micrognatia, macroglosia, hipoplasia mediofacial, alteración en la base craneana, cuello corto y/o hendidura labiopalatina (p. ej.: síndrome de Down, Treacher-Collins, Pierre-Robin, Pffeifer, Crouzon, Apert, Klippel-Feil, acondroplasia)
- Enfermedades neurológicas:
 - Enfermedades neuromusculares (p. ej.: enfermedad de Duchenne)
 - Parálisis cerebral infantil
 - Alteraciones neurológicas adquiridas (p. ej.: traumatismo craneoencefálico, tumor)
 - Malformaciones estructurales del tronco cerebral (p. ej.: síndrome de Moëbius)
- Otras enfermedades:
 - Enfermedades de depósito (p. ej.: mucopolisacaridosis)
 - Metabolopatías (p. ej.: déficit de piruvatoquinasa, déficit de carnitina, déficit de tirosinhidroxilasa)
 - Laringomalacia
 - Drepanocitosis

Por otro lado, el rápido incremento de la obesidad infantil acaecido en las últimas dos décadas ha provocado un cambio de las características antropométricas del niño que es referido a la Unidad del Sueño para la evaluación del ronquido habitual. En los Estados Unidos, a principios de los años 1990, menos de un 15% de los pacientes pediátricos remitidos a una Unidad del Sueño eran obesos. Sin embargo, los datos obtenidos en los últimos 2-3 años demuestran que más de un 50% de los niños remitidos por sospecha de SAHS cumplen criterios de obesidad.

Así pues, y considerando que tanto la obesidad (con el consecuente depósito de grasa en las estructuras de la VAS), como la hipertrofia adenoamigdal, juegan un importante rol en la fisiopatología del SAHS, se ha propuesto clasificarlo desde el punto de vista fenotípico en dos tipos (SAHS tipo I y tipo II). El SAHS tipo-I se asocia a una marcada hipertrofia adenoamigdal en ausencia de obesidad; mientras que, el SAHS tipo-II principalmente presentará obesidad y una moderada o incluso leve hipertrofia adenoamigdal. Sería interesante incluir dos grupos más: el tipo III, que incluiría a pacientes con alteraciones cráneo-faciales y enfermedad neuromuscular; y un cuarto

grupo de pacientes (tipo IV) con mala oclusión dental, cuyo perfil clínico particular lo hacen merecedor de una consideración aparte. En la tabla I, se recogen los principales factores de riesgo para el desarrollo del SAHS.

La conjunción de todas estas alteraciones parece implicar múltiples vías biológicas, como la del estrés oxidativo y la de la inflamación sistémica, siendo causantes de un cortejo sintomático variable, en el que influyen, no sólo la susceptibilidad individual y la genética, sino también las condiciones medioambientales y el estilo de vida.

PRESENTACIÓN CLÍNICA

Las manifestaciones clínicas del SAHS abarcan desde alteraciones cognitivo-conductuales, metabólicas, cardiovasculares y alteración del crecimiento.

De presentación clínica polimorfa y muchas veces poco específica, se requiere un alto índice de sospecha para arribar al diagnóstico correcto. El síntoma más frecuentemente descrito en niños con alteraciones respiratorias durante el sueño es el ronquido; si bien, sabemos que no todos los niños que roncan tendrán un SAHS, ni todos los pacientes con un SAHS roncarán de manera reconocible por los padres. Expresión de un aumento en la resistencia de la VAS, el ronquido puede desaparecer en aquellos momentos en los que en esta lucha inspiratoria por vencer dicha resistencia, el flujo aéreo cesa momentáneamente (apnea obstructiva).

Es así como estos pacientes presentarán un sueño intranquilo, con frecuentes movimientos y eventuales posturas peculiares, como la hiperextensión cervical, con la finalidad de optimizar su vía aérea. Como consecuencia de esto, existirá un aumento del trabajo respiratorio, con utilización de la musculatura respiratoria accesoria, mayor gasto energético y sudoración profusa, provocando múltiples *arousals* corticales (sólo evidenciables por polisomnografía nocturna [PSG]), con eventuales despertares posteriores. Resulta evidente en estos casos que dicha fragmentación del sueño impide un descanso reparador, por lo que el niño afecto de SAHS puede presentar mayor cansancio con excesiva somnolencia diurna, cefaleas matinales (por hipoventilación), irritabilidad y peor rendimiento escolar. Sin

embargo, la excesiva somnolencia diurna es menos frecuente que en el adulto, siendo referida solamente por un 7% de los padres, aumentando al 13-20% cuando se valora por test de latencias múltiples en el laboratorio del sueño. Si a todo esto le sumamos la hipertrofia adenoamigdal, presentarán además obstrucción nasal y respiración bucal nocturna. En casos de importante hipertrofia adenoamigdal, también es posible encontrar una respiración bucal diurna, voz gangosa e, incluso, disfagia.

Cabe destacar en estos niños, una mayor incidencia de parasomnias (sonambulismo, terrores nocturnos, etc.), así como de enuresis nocturna.

CONSECUENCIAS NEUROBIOLÓGICAS DEL SAHS

I. Consecuencias cognitivo-conductuales del SAHS en niños

Tanto las alteraciones conductuales como las neurocognitivas, han sido muy bien caracterizadas en el SAHS infantil. Es así como se han descrito desde comportamientos agresivos u oposicionales, hasta trastornos de atención deficitaria con o sin hiperactividad, pasando por una amplia gama de dificultades del aprendizaje. En tal sentido, resulta importante resaltar que dichas alteraciones no son privativas de esta entidad, pudiendo estar presentes en aquellos roncadores habituales en ausencia de un SAHS. Por otro lado, no todos los niños afectados de un SAHS manifestarán necesariamente dichas alteraciones conductuales, abriendo la posibilidad de que otros factores estén involucrados en dicho proceso. Es así como Gozal y cols. encuentran una relación directamente proporcional entre un mayor índice de masa corporal (IMC) y la vulnerabilidad cognitiva en estos pacientes. Más aún, considerando la obesidad y el SAHS como enfermedades inflamatorias sistémicas, Taumann y colaboradores han podido demostrar mayores niveles de proteína-C reactiva en pacientes con SAHS, y una relación directa entre éstos y la probabilidad de presentar un menor rendimiento cognitivo.

Una vez llevado a cabo el tratamiento pertinente, se sabe que mejoran los parámetros de conducta y cognitivos en el SAHS tipo I, lo que no ocurre en la totalidad de los pacientes con SAHS tipo II. Probablemen-

te en relación a que la coexistencia de las dos entidades en un mismo paciente provocarían una mayor respuesta inflamatoria sistémica comparativamente a la que producirían ambas por separado. En tal sentido, es también cierto que no existe suficiente evidencia científica que avale dicha apreciación y permita establecer conclusiones válidas. Los mecanismos exactos por los que el SAHS provocaría estos déficit neurocognitivos no están aún bien definidos. Se postula que la fragmentación del sueño y la hipoxia intermitentes provocarían alteraciones a nivel de los neurotransmisores en el córtex-prefrontal, resultando en una disfunción ejecutiva.

II. Consecuencias cardiovasculares

La hipoxia junto a la hipercapnia intermitente asociadas a una alteración del balance de las presiones intratorácicas son capaces de repercutir en el normal funcionamiento de la vascularización arterio-venosa sistémica y la pulmonar.

Su rol como promotor de enfermedad vascular proinflamatoria y aterogénica ha sido bien establecido pudiendo, además, conllevar a una disfunción del sistema nervioso autónomo con activación del sistema simpático, lo que produce alteraciones de la tensión arterial y remodelamiento ventricular izquierdo. Por otro lado, se sabe que estos episodios hipóxicos e hipercápnicos que se producen en pacientes con SAHS elevan la resistencia vascular pulmonar con la subsiguiente hipertensión arterial pulmonar y remodelación del ventrículo derecho. Dichas alteraciones, además, son potencialmente reversibles tras tratamiento.

III. Alteraciones del crecimiento

Las alteraciones del crecimiento constituyen una reconocida consecuencia del SAHS infantil, razón por la cual los pediatras deben buscar alteraciones respiratorias del sueño secundarias a hipertrofia amigdalal cuando estudian, tratan ó remiten a niños con fallo de medro. Estudios sobre el efecto de la amigdalectomía sobre la altura, el peso, el factor de crecimiento insulínico (IGF-1) y de la proteína transportadora 3 del factor de crecimiento insulínico (IGFBP-3), arrojan un aumento significativo de las mismas tras la cirugía. Los factores involucrados en el déficit de crecimiento son múltiples, aunque algunos restan por ser esclari-

recidos. Tanto en niños como en adultos, el gasto energético se eleva por encima de lo normal durante el sueño (secundario al esfuerzo respiratorio), reduciéndose francamente luego de la adenoamigdalectomía. La disminución de la producción de hormona de crecimiento secundarios a cambios en la arquitectura del sueño, y/o el aumento de la resistencia periférica a los factores de crecimiento, han sido involucrados como los responsables del fallo de medro.

IV. Calidad de vida y depresión

Está bien descrito en la literatura que niños con SAHS presentan un significativo impacto en su calidad de vida. Estos índices mejoran notablemente tras el tratamiento oportuno. La mala calidad del sueño se traduce durante el día en hipersomnolencia con fatigabilidad excesiva, irritabilidad, ánimo depresivo y escaso interés por las actividades de la vida cotidiana, lo que conlleva dificultades de relación interfamiliares y con otros niños.

DIAGNÓSTICO

Para realizar el diagnóstico son esenciales la historia clínica y un completo y detenido examen físico. La polisomnografía nocturna constituye el gold estándar del diagnóstico del SAHS.

El diagnóstico del SAHS se basa en una historia clínica y un examen físico detallados (Tabla II), constituyendo la PSG nocturna el gold estándar del diagnóstico, dada su capacidad de registrar variables neurofisiológicas (que permiten valorar estadios y arquitectura del sueño), y cardio-respira-

- Ronquido habitual (más de 3 noches por semana)
- Respiración bucal y limitación al flujo nasal
- Sueño agitado con frecuentes despertares nocturnos
- Aumento del esfuerzo respiratorio (tiraje)
- Pausas respiratorias observadas por los padres
- Posturas anómalas durante el sueño (hiperextensión cervical)
- Sudoración profusa
- Parasomnias (terrores nocturnos, pesadillas)
- Enuresis nocturna
- Cianosis
- Cefalea o irritabilidad matutina
- Cansancio o excesiva somnolencia vespertina

torias (que evalúan el esfuerzo respiratorio y el intercambio gaseoso).

En el año 2007, la *American Academy of Sleep Medicine* (AASM) publica los criterios diagnósticos para la identificación y clasificación de apneas, hipoapneas, limitación del flujo aéreo, hipoventilación nocturna y respiración periódica en niños. En la tabla III, se resumen los criterios polisomnográficos de severidad del SAHS.

TRATAMIENTO

El tratamiento de elección en un niño con SAHS moderado-grave e hipertrofia adenoamigdalal es la adenoamigdalectomía, con resección parcial del tejido amigdalal.

En presencia de una hipertrofia adenoamigdalal y un SAHS leve [definido con un

TABLA II.
Signos y síntomas asociados al SAHS

Diagnóstico	Índice apnea hipop.	SatO ₂ min Pico	PetCO ₂	PetCO ₂ > 50 (%TST)	Índice arousals
Ronquido primario	≤ 1	> 92	≤ 53	< 10	EEG < 11
SARVAS	≤ 1	> 92	≤ 53	< 10	RERA >1 EEG > 11
SAHS leve	1-4	86-91	> 53	10-24	EEG > 11
SAHS moderado	5-10	76-85	> 60	25-49	EEG > 11
SAHS grave	> 10	≤ 75	> 65	≥ 50	EEG > 11

Basado en Katz ES, Marcus CL. Diagnosis of obstructive sleep apnea syndrome in infants and children.

SARVAS: síndrome de resistencias aumentadas de las vías aéreas superiores. SAHS: síndrome de apnea/hipopnea del sueño. PetCO₂: presión espirada de CO₂ medible en el capnógrafo. SatO₂min: saturación más baja de oxígeno. RERA: esfuerzos respiratorios asociados a microdespertares. TST: tiempo total de sueño.

TABLA III.
Clasificación diagnóstica de los trastornos respiratorios del sueño en niños

índice de apnea/hipopnea (IAH) por hora de sueño de 1-5], el tratamiento de elección será el médico, en base a corticoides tópicos nasales y antileucotrienos. El objetivo terapéutico será la disminución de la resistencia de la VAS mediante la descongestión de fosas nasales y de cavum obtenida con los corticoides, y el efecto anti-inflamatorio del tejido linfoide mediado por los antileucotrienos. En cambio, en el SAHS moderado-severo (IAH > 5) con hipertrofia adenoamigdal, actualmente se plantea un tratamiento quirúrgico con resección total del tejido adenoideo y parcial del tejido amigdal (adenoamigdalotomía). Se han podido determinar una serie de ventajas de esta técnica sobre la amigdalectomía total practicada en el pasado, como un menor índice de hemorragias y de dolor post-operatorio, con una recuperación más rápida y conservación de la función inmunológica del tejido linfoide. La eficacia del tratamiento se ha estimado de entre el 85-90%. Con todo, hay que hacer hincapié en aquellos pacientes que presentarán un mayor riesgo de SAHS residual. Entre estos pacientes, están los niños obesos, los menores de tres años, los mayores de siete y aquellos que asocien enfermedad neuromuscular o alteraciones craneofaciales.

El tratamiento con ventilación no invasiva, por otro lado, está indicado en niños con SAHS residual moderado o severo tras cirugía, o en casos de contraindicación quirúrgica, siendo la presión aérea positiva continua (CPAP) la técnica de elección. En caso de intolerancia a dicho método o imposibilidad de acceder al mismo, se aconsejará al paciente la ventilación con presión inspiratoria y espiratoria (BPAP).

No se aconseja la oxigenoterapia aislada en el SAHS, dada su ineficacia y potencial peligrosidad por hipercapnia secundaria a disminución del estímulo ventilatorio hipóxico. De existir obesidad asociada, se insistirá en la importancia de bajar de peso.

Puntos clave

- 1) La causa más frecuente del SAHS infantil es la hipertrofia adenoamigdal.
- 2) La obesidad infantil va adquiriendo cada vez más relevancia en este síndrome.
- 3) El síndrome metabólico con obesidad, resistencia a la insulina, dislipemia e hipertensión arterial, se inicia en la infancia y es reversible con el tratamiento del SAHS.

- 4) La técnica de elección en el diagnóstico del SAHS es la polisomnografía nocturna.
- 5) El tratamiento de elección en un niño con SAHS moderado-grave e hipertrofia adenoamigdal es la adenoamigdalotomía, con resección parcial del tejido amigdal.
- 6) La ventilación no invasiva está indicada como puente de espera a la cirugía en niños con SAHS grave, en casos de contraindicación quirúrgica o SAHS residual tras adenoamigdalotomía.

ENFERMEDAD CRÓNICA Y SUEÑO EN POBLACIÓN INFANTIL

Introducción

Hay muchos tipos de enfermedades crónicas, desde la diabetes y el SIDA, hasta la artritis y el cansancio persistente. Si bien, la ciencia médica ha logrado grandes progresos en el desarrollo de tratamientos eficaces para los efectos físicos de estas enfermedades, muchas víctimas siguen enfrentando un desafío asombroso para su salud mental y emocional.

Uno de los mayores temores es la incertidumbre asociada con una enfermedad crónica. La enfermedad puede ser esporádica y durar sólo un tiempo breve o puede ser permanente y empeorar gradualmente con el paso del tiempo.

Las enfermedades crónicas pueden forzar muchos cambios de estilo de vida, no sólo para el paciente, sino también para la familia, adaptarse a nuevas limitaciones físicas y necesidades especiales y pagar medicaciones y servicios de tratamiento costosos.

Todos estos problemas se acentúan más si cabe, si el que sufre de esa enfermedad crónica es un niño. El niño que padece de una enfermedad médica seria corre el riesgo de desarrollar problemas psicológicos relacionados con su enfermedad. El niño con una enfermedad crónica tiene que enfrentarse a la realidad de que la enfermedad no va a quitársele y que hasta se puede poner peor. Los psiquiatras de niños y adolescentes indican que la mayor parte de estos niños al principio se niegan a creer que están enfermos y después sienten culpabilidad e ira.

Las enfermedades crónicas pueden hacer que el niño se atrase en la escuela o

que trate de evitar el asistir. Esto puede aumentar su soledad y hacerlo sentirse diferente a los otros niños. Los padres que quieren ayudar a su hijo en todo lo posible deben estar alerta, no sólo a su enfermedad, sino también a sus dotes o talentos. Los psiquiatras de niños y adolescentes saben que, si se sobreprotege al niño, nunca aprenderá a socializar o tendrá dificultad al separarse de los padres cuando sea tiempo de participar en actividades escolares. El estar en contacto con otras personas que se han adaptado a vivir con una enfermedad crónica puede ser muy beneficioso para el niño.

Durante los períodos prolongados de hospitalización o de recuperación en la casa, los niños pueden desarrollar excelencia en un *hobby* o afición, o desarrollar un talento especial, como el arte o los idiomas. También pueden aprender todo lo relacionado con su enfermedad. Estas actividades son saludables desde el punto de vista psicológico y deben alentarse y estimularse.

Afectación del sueño en el paciente crónico

Un diagnóstico y tratamiento adecuados de los problemas crónicos van a tener un efecto beneficioso sobre los aspectos psicológicos, académicos y fisiológicos del paciente, evitando trastornos del sueño.

Los trastornos del sueño son prevalentes en la edad infantil. Estos trastornos se asocian a múltiples consecuencias negativas que abarcan desde problemas en el funcionamiento diario, trastornos cognitivos, hasta presentar riesgo aumentado de problemas emocionales y conductuales. Con todo, existen muy pocos estudios que aborden los trastornos del sueño y consecuencias negativas asociadas a enfermedades crónicas en niños. En la tabla IV, pueden verse las enfermedades crónicas con riesgo de SAHS asociado.

En una reciente revisión bibliográfica, cabe destacar los estudios poblacionales noruegos realizados de manera longitudinal por el grupo de Hysing y cols. en un total de 4.025 niños con enfermedades crónicas. El objetivo de sus trabajos era el de examinar los trastornos del sueño asociados a enfermedad crónica comparándolo con niños sanos, así como el identificar predictores potenciales de futuros problemas del sueño.

TABLA IV.
Enfermedades crónicas con riesgo de SAHS asociado

Las enfermedades crónicas se categorizaron en 5 grupos: asma, epilepsia, diabetes, retraso mental y otras. Los resultados demostraron que los niños con enfermedades crónicas presentaban mayor número de trastornos del sueño (tanto problemas transitorios como crónicos) y que el subgrupo con mayor probabilidad de problemas crónicos del sueño era el de niños con enfermedad neurológica.

Encontraron, además, que aquellos pacientes con enfermedad crónica presentaban, en los cuestionarios de calidad de vida, mayores puntuaciones en los apartados que sugerían la presencia de problemas conductuales y emocionales comparándolos con población normal.

Este elevado riesgo de presentar problemas emocionales y de conducta se mostró como un excelente predictor de futuros trastornos del sueño.

Señalan, además, que estos pacientes expresan de manera más prevalente que la población general, otros dos factores de riesgo para presentar trastornos del sueño, como son: pertenecer a un nivel socio-económico bajo y el de presentar un elevado índice de masa corporal (IMC).

El mensaje final que dirigen los autores del estudio es el de prestar atención a los problemas del sueño de estos pacientes con enfermedades crónicas, ya que un correcto diagnóstico y adecuado tratamiento de estos problemas puede tener un efecto beneficioso sobre aspectos psicológicos, académicos y fisiológicos del paciente. Más aún, puede tener un impacto favorable en otros miembros de la familia y cuidadores del niño, consiguiendo así una mejora global de la calidad de vida del paciente.

BIBLIOGRAFÍA

Los asteriscos reflejan el interés del artículo a juicio del autor.

- 1.*** American Academy of Pediatrics. Clinical Practice Guideline: Diagnosis and Management of Childhood Obstructive Sleep Apnea Syndrome. *Pediatrics*. 2002; **109** (4): 704-12.
Guía clínica de la Academia Americana de Pediatría en las que recomienda los pasos necesarios a dar para el correcto diagnóstico así como tratamiento del SAHS infantil. Su objetivo es el de ayudar al médico de Atención Primaria en el diagnóstico y posterior manejo de estos pacientes.
- 2.*** Katz ES, Marcus CL. Diagnosis of obstructive sleep apnea syndrome in infants and children. En: Sheldon SH, Ferber R,

- Obesidad (p. ej.: exógena, genética: Prader-Willi)
- Síndromes genéticos que conlleven malformaciones craneofaciales con retrognatia, micrognatia, macroglosia, hipoplasia mediofacial, alteración en la base craneana y/o cuello corto (p. ej.: síndrome de Down, Treacher-Collins, Pierre-Robin, Pfeiffer, Crouzon, Apert, Klippel-Feil, acondroplasia)
- Enfermedades neuromusculares (p. ej.: enfermedad de Duchenne)
- Parálisis cerebral infantil
- Malformaciones estructurales del tronco cerebral (p. ej.: síndrome de Moëbius)
- Enfermedades de depósito (p. ej.: mucopolisacaridosis)
- Metabolopatías (p. ej.: déficit de piruvatoquinasa, déficit de carnitina, déficit de tirosinohidroxilasa)
- Drepanocitosis
- Asma

Kryger MH, eds. Principles and practice of Pediatric sleep medicine. Elsevier Saunders; 2005. p. 197-210.

Capítulo de libro en que se resumen los criterios diagnósticos polisomnográficos del trastorno respiratorio del sueño en niños.

- 3.** Kuhle S, Urschitz MS, Eitner S, Poets CF. Interventions for obstructive sleep apnea in children: a systematic review. *Sleep Med Rev*. 2009; **13**: 123-31.

Revisión bibliográfica de las diferentes opciones terapéuticas usadas para el tratamiento del SAHS infantil. Incluye análisis de la eficacia de cada uno de estos tratamientos.

- 4.** Sans Capdevila O, Gozal D. Consecuencias neurobiológicas del síndrome de apnea del sueño infantil. *Rev Neurol*. 2008; **47** (12): 659-64.

Revisión de las consecuencias neurobiológicas del SAHS infantil en español por el grupo del profesor Gozal, unos de los líderes mundiales del campo.

- 5.*** Sans O, Kheirandish-Gozal L, Dayyat E, Gozal D. Pediatric obstructive sleep apnea: complications, management, and long-term outcomes. *Proc Am Thorac Soc*. 2008; **5**: 274-82.

Artículo de revisión de las comorbilidades, tratamiento y pronóstico a largo plazo de pacientes con SAHS infantil.

- 6.*** Villa Asensi JR, Martínez Carrasco C, Pérez Pérez G, Cortell Aznar I, Gómez-Pastrana D, Álvarez Gil D, et al. Guía de diagnóstico y tratamiento del síndrome de apneas-hipoapneas del sueño en el niño. *An Pediatr (Barc)*. 2006; **65**: 364-76.

Artículo de revisión en español del diagnóstico y tratamiento del SAHS infantil.

Bibliografía recomendada

1. Ali NJ, Pitson D, Stradling JR. Sleep disordered breathing: effects of adenotonsillectomy on behaviour and psychological functioning. *Eur J Pediatr*. 1996; **155**: 56-62.
2. Almendros I, Acerbi I, Puig F, Montserrat JM, Navajas D, Farre R. Upper-airway inflammation triggered by vibration in a rat model of snoring. *Sleep*. 2007; **30**: 225-7.
3. American Academy of Pediatrics. Clinical Practice Guideline: Diagnosis and Management of Childhood Obstructive Sleep

Apnea Syndrome. *Pediatrics*. 2002; **109** (4): 704-12.

4. Aronen ET, Paavonen EJ, Fjallberg M, Soyninen M, Torronen J. Sleep and psychiatric symptoms in school-age children. *Journal of the American Academy of Child and Adolescent Psychiatry*. 2000; **39**: 502-8.
5. Bass JL, Corwin M, Gozal D, Moore C, Nishida H, Parker S, et al. The effect of chronic or intermittent hypoxia on cognition in childhood: a review of the evidence. *Pediatrics*. 2004; **114** (3): 805-16.
6. Beebe DW. Neurobehavioral morbidity associated with disordered breathing during sleep in children: a comprehensive review. *Sleep*. 2006; **29** (9): 1115-34.
7. Beebe DW, Gozal D. Obstructive sleep apnea and the prefrontal cortex: towards a comprehensive model linking nocturnal upper airway obstruction to daytime cognitive and behavioral deficits. *J Sleep Res*. 2002; **11**: 1-16.
8. Chervin RD, Archbold KH. Hyperactivity and polysomnographic findings in children evaluated for sleep-disordered breathing. *Sleep*. 2001; **24**: 313-20.
9. Chervin RD, Dillon JE, Bassetti C, et al. Symptoms of sleep disorders, inattention, and hyperactivity in children. *Sleep*. 1997; **20**: 1185-92.
10. Chervin RD, Ruzicka DL, Giordani BJ, Weatherly RA, Dillon JE, Hodges EK, et al. Sleep-disordered breathing, behavior, and cognition in children before and after adenotonsillectomy. *Pediatrics*. 2006; **117**: 769-78.
11. Chervin RD, Weatherly RA, Ruzicka DL, Burns JW, Giordani BJ, Dillon JE, et al. Subjective sleepiness and polysomnographic correlates in children scheduled for adenotonsillectomy vs other surgical care. *Sleep*. 2006; **29**: 495-503.
12. Cindik N, Baskin E, Agras PI, et al. Effect of obesity on inflammatory markers and renal functions. *Acta Paediatr*. 2005; **94**: 1732-7.
13. Constantine E, Kermack A, Nixon GM, Tidmarsh L, Ducharme FM, Brouillette RT. Adenotonsillectomy improves sleep, breathing, and quality of life but not behavior. *J Pediatr*. 2007; **150** (5): 540-6.
14. Crabtree VM, Varni JW, Gozal D. Health-related quality of life and depressive symptoms in children with suspected sleep-disor-

- dered breathing. *Sleep*. 2004; **27**: 1131-8.
15. Datar A, Sturm R, Magnabosco JL. Childhood overweight and academic performance: national study of kindergartners and first-graders. *Obes Res*. 2004; **12**: 58-68.
 16. Ehab Dayyat, Leila Kheirandish-Gozal, David Gozal. Childhood Obstructive Sleep Apnea: One or Two Distinct Disease Entities? *Clin Sleep Med*. 2007; **42**: 374-9.
 17. Fallone G, Acebo C, Arnedt TA, Seifer R, Carskadon MA. Effects of acute sleep restriction on behavior, sustained attention, and response inhibition in children. *Perceptual and Motor Skills*. 2001; **93**: 213-29.
 18. Fallone G, Seifer R, Acebo C, Carskadon MA. Prolonged sleep restriction in 11- and 12-year-old children: Effects on behavior, sleepiness, and mood. *Sleep*. 2000; **23** (suppl. 2): A28.
 19. Falkner NH, Neumark-Sztainer D, Story M, et al. Social, educational, and psychological correlates of weight status in adolescents. *Obes Res*. 2001; **9**: 32-42.
 20. Fletcher EC, Lesske J, Behm R, Miller CC III, Stauss H, Unger T. Carotid chemoreceptors, systemic blood pressure, and chronic episodic hypoxia mimicking sleep apnea. *J Appl Physiol*. 1992; **72**: 1978-984.
 21. Friedlander SL, Larkin EK, Rosen CL, Palermo TM, Redline S. Decreased quality of life associated with obesity in school-aged children. *Arch Pediatr Adolesc Med*. 2003; **157**: 1206-11.
 22. Friedman BC, Hendeles-Amitai A, Kozminsky E, et al. Adenotonsillectomy improves neurocognitive function in children with obstructive sleep apnea syndrome. *Sleep*. 2003; **26**: 999-1005.
 23. Goldstein NA, Fatima M, Campbell TF, Rosenfeld RM. Child behavior and quality of life before and after tonsillectomy and adenoidectomy. *Arch Otolaryngol Head Neck Surg*. 2002; **128**: 770-5.
 24. Gottlieb DJ, DeStefano AL, Foley DJ, Mignot E, Redline S, Givelber RJ, Young T. APOE $\epsilon 4$ is associated with obstructive sleep apnea / hypopnea: the Sleep Heart Health Study. *Neurology*. 2004; **63**: 664-8.
 25. Gozal D. Sleep-disordered breathing and school performance in children. *Pediatrics*. 1998; **102**: 616-20.
 26. Gozal D, Capdevila OS, Kheirandish-Gozal L, Crabtree VM. Apo E $\epsilon 4$ allele, cognitive dysfunction and obstructive sleep apnea in children. *Neurology*. 2007; **69**: 243-9.
 27. Gozal D, Crabtree VM, Sans Capdevila O, Witcher LA, Kheirandish-Gozal L. C-reactive protein, obstructive sleep apnea and cognitive dysfunction in school-aged children. *Am J Respir Crit Care Med*. 2007; **176**: 188-93.
 28. Gozal D, Daniel JM, Dohanich GP. Behavioral and anatomical correlates of chronic episodic hypoxia during sleep in the rat. *J Neurosci*. 2001; **21**: 2442-50.
 29. Gozal D, Kheirandish L. Oxidant stress and inflammation in the snoring child: Confluent pathways to upper airway pathogenesis and end-organ morbidity. *Sleep Med Rev*. 2006; **10**: 83-96.
 30. Gozal D, Pope DW Jr. Snoring during early childhood and academic performance at ages thirteen to fourteen years. *Pediatrics*. 2001; **107**: 1394-9.
 31. Gozal D, Simakajomboon N, Holbrook CR, et al. Secular trends in obesity and parentally reported daytime sleepiness among children referred to a pediatric sleep center for snoring and suspected sleep-disordered breathing (SDB). *Sleep*. 2006; **29**: A74.
 32. Gozal D, Wang M, Pope DW Jr. Objective sleepiness measures in pediatric obstructive sleep apnea. *Pediatrics*. 2001; **108**: 693-7.
 33. Guilleminault C, Winkle R, Korobkin R, et al. Children and nocturnal snoring: evaluation of the effects of sleep related respiratory resistive load and daytime functioning. *Eur J Pediatr*. 1982; **139**: 165-71.
 34. Hulcrantz E, Lofstrand T B, Ahlquist R J. The epidemiology of sleep related breathing disorders in children. *Int J Pediatr Otorhinolaryngol*. 1995; **6** (suppl): S63-6.
 35. Hysing M, Sivertsen B, Stormark KM, Elgen I, Lundervold AJ. Sleep in children with chronic illness, and the relation to emotional and behavioral problems-a population-based study. *J Pediatr Psychol*. 2009; **34** (6): 665-70. Epub 2008 Sep 11. PubMed PMID: 18786977.
 36. Kaditis AG, Finder J, Alexopoulos EI, et al. Sleep-disordered breathing in 3,680 Greek children. *Pediatr Pulmonol*. 2004; **37**: 499-509.
 37. Kadotani H, Kadotani T, Young T, Pppard PE, Finn L, Colrain IM, et al. Association between apolipoprotein E $\epsilon 4$ and sleep disordered breathing in adults. *JAMA*. 2001; **285**: 2888-90.
 38. Kalra M, Pal P, Kaushal R, Amin RS, Dolan LM, Fitz K, et al. Association of Apo E genetic variants with obstructive sleep apnea in children. *Sleep Med*. (in press).
 39. Katz ES, Marcus CL. Diagnosis of obstructive sleep apnea syndrome in infants and children. En: Principles and practice of pediatric sleep medicine. Elsevier-Saunders; 2005.
 40. Kheirandish L, Gozal D. Neurocognitive dysfunction in children with sleep disorders. *Dev Sci*. 2006; **9**: 388-99.
 41. Kheirandish L, Gozal D, Pequignot JM, Pequignot J, Row BW. Intermittent hypoxia during development induces long-term alterations in spatial working memory, monoamines and dendritic branching in rat frontal cortex. *Pediatr Res*. 2005; **58**: 594-9.
 42. Kheirandish L, Row BW, Li RC, Brittan KR, Gozal D. Apolipoprotein E-deficient mice exhibit increased vulnerability to intermittent hypoxia-induced spatial learning deficits. *Sleep*. 2005; **28**: 1412-27.
 43. Kuhle S, Urschitz MS, Eitner S, Poets CF. Interventions for obstructive sleep apnea in children: a systematic review. *Sleep Med Rev*. 2009; **13**: 123-31.
 44. Liyori N, Alonso LC, Li J, Sanders MH, Garcia Ocana A, O'Doherty RM, et al. Intermittent hypoxia causes insulin resistance in lean mice independent of autonomic activity. *Am J Respir Care Med*. 2007; **175**: 851-7.
 45. Li X. A study of intelligence and personality in children with simple obesity. *Int J Obes Relat Metab Disord*. 1995; **19**: 355-7.
 46. Mellbin T, Vuille JC. Rapidly developing overweight in school children as an indicator of psychosocial stress. *Acta Paediatr Scand*. 1989; **78**: 568-75.
 47. Minde K, Faucon A, Falkner S. Sleep problems in toddlers: effects of treatment on their daytime behavior. *J Child Adolescent Psychiatry*. 1994; **33**: 1114-21.
 48. Mitchell RB, Kelly J. Outcome of adenotonsillectomy for obstructive sleep apnea in obese and normal-weight children. *Otolaryngol Head Neck Surg*. 2007; **137** (1): 43-8.
 49. Mitchell RB, Kelly J, Call E, Yao N. Quality of life after adenotonsillectomy for obstructive sleep apnea in children. *Arch Otolaryngol Head Neck Surg*. 2004; **130**: 190-4.
 50. Montgomery-Downs HE, Crabtree VM, Gozal D. Cognition, sleep and respiration in at-risk children treated for obstructive sleep apnoea. *Eur Respir J*. 2005; **25**: 336-42.
 51. Montgomery-Downs HE, Gozal D. Sleep habits and risk factors for sleep-disordered breathing in infants and young toddlers in Louisville, Kentucky. *Sleep Med*. 2006; **7** (3): 211-9.
 52. O'Brien LM, Mervis CB, Holbrook CR, et al. Neurobehavioral implications of habitual snoring in children. *Pediatrics*. 2004; **114**: 44-9.
 53. Puig F, Rico F, Almendros I, Montserrat JM, Navajas D, Farré R. Vibration enhances interleukin-8 release in a cell model of snoring induced airway inflammation. *Sleep*. 2005; **28**: 1312-6.
 54. Rosen CL, Palermo TM, Larkin EK, Redline S. Health-related quality of life and sleep-disordered breathing in children. *Sleep*. 2002; **25**: 657-66.
 55. Row BW, Liu R, Xu W, Kheirandish L, Gozal D. Intermittent hypoxia is associated with oxidative stress and spatial learning deficits in the rat. *Am J Respir Crit Care Med*. 2003; **167**: 1548-53.
 56. Savransky V, Nanayakkara A, Li J, Bevans S, Smith PL, Rodríguez A, Polotsky VY. Chronic intermittent hypoxia induces atherosclerosis. *Am J Respir Crit Care Med*. 2007; **175**: 1290-7.
 57. Sans O, Kheirandish-Gozal L, Dayyat E, Gozal D. Pediatric Obstructive Sleep Apnea: Complications, Management, and Long-term Outcomes. *Proc Am Thorac Soc*. 2008; **5**: 274-82.
 58. Sans Capdevila O, Gozal D. Consecuencias neurobiológicas del síndrome de apnea del sueño infantil. *Rev Neurol*. 2008; **47** (12): 659-64.
 59. Schechter MS; Section on Pediatric Pulmonology, Subcommittee on Obstructive Sleep Apnea Syndrome. Technical report: diagnosis and management of childhood obstructive sleep apnea syndrome. *Pediatrics*. 2002; **109**: e69.
 60. Sivertsen B, Hysing M, Elgen I, Stormark KM, Lundervold AJ. Chronicity of sleep

- problems in children with chronic illness: a longitudinal population-based study. *Child Adolesc Psychiatry Ment Health*. 2009; **3** (1): 22. PubMed PMID: 19712458; PubMed Central PMCID: PMC2744907.
61. Stradling JR, Thomas G, Warley AR, et al. Effect of adenotonsillectomy on nocturnal hypoxaemia, sleep disturbance, and symptoms in snoring children. *Lancet*. 1990; **335**: 249-53.
62. Tauman R, Gulliver TE, Krishna J, Montgomery-Downs HE, O'Brien LM, Ivanenko A, Gozal D. Persistence of obstructive sleep apnea syndrome in children after adenotonsillectomy. *J Pediatr*. 2006; **149** (6): 803-8.
63. Tauman R, O'Brien LM, Barbe F, Iyer VG, Gozal D. Reciprocal interactions between spontaneous and respiratory arousals in adults with suspected sleep-disordered breathing. *Sleep Med*. 2006; **7**: 229-34.
64. Urschitz MS, Eitner S, Guenther A, et al. Habitual snoring, intermittent hypoxia, and impaired behavior in primary school children. *Pediatrics*. 2004; **114**: 1041-8.
65. Urschitz MS, Guenther A, Eitner S, et al. Risk factors and natural history of habitual snoring. *Chest*. 2004; **126**: 790-800.
66. Verhulst SL, Schrauwen N, Haentjens D, et al. Sleep-disordered breathing in overweight and obese children and adolescents: prevalence, characteristics and the role of fat distribution. *Arch Dis Child*. 2007; **92** (3): 205-8.
67. Villa Asensi JR, Martínez Carrasco C, Pérez Pérez G, Cortell Aznar I, Gómez-Pastrana D, Álvarez Gil D, et al. Guía de diagnóstico y tratamiento del síndrome de apneas-hipoapneas del sueño en el niño. *An Pediatr (Barc)*. 2006; **65**: 364-76.
68. Xu W, Chi L, Row BW, Xu R, Ke Y, Xu B, et al. Increased oxidative stress is associated with chronic intermittent hypoxia-mediated brain cortical neuronal cell apoptosis in a mouse model of sleep apnea. *Neuroscience*. 2004; **126**: 313-23.

Caso clínico

Paciente de 10 meses con fenotipo clínico compatible con síndrome de Apert, remitido a nuestra Unidad del Sueño por su pediatra de área al presentar sospecha clínica de SAHS.

Anamnesis. Antecedentes familiares: sin interés.

Antecedentes obstétricos: madre: 36 años, primigesta, no antecedentes de interés. Embarazo: controlado de curso normal, ecografías y serologías normales.

Parto: a las 40 semanas. Vaginal. Sin patología ni funicular ni placentaria.

Buen estado al nacer, Apgar 9/9, peso: 3.260 g.

Neonatal inmediato sin incidencias.

Fenotipo clínico compatible con síndrome de Apert.

Enfermedad actual: los padres refieren que, desde hace un tiempo y cuando el niño duerme, presenta ronquido habitual, pausas de apneas objetivadas y despertares desde el sueño frecuentes.

Correcto crecimiento y desarrollo para la edad del paciente. En la exploración, no se objetivaba hipertrofia amigdalal.

Ante los síntomas nocturnos y, debido a la edad del paciente, se decide realizar una vídeo-polisomnografía corta (V-PSGC).

Resultados de la V-PSGC. Vídeo-PSG corta de 180 minutos de duración.

Paciente durmió un total de 32 minutos.

No se registró sueño REM.

Desde el punto de vista de eventos respiratorios, se objetivó alguna hipopnea obstructiva y ronquido, no francas desaturaciones.

Estudio no válido por insuficiente tiempo de sueño registrado.

PSG-corta: realizada, generalmente, en lactantes. Validez si es positiva (objetivamos eventos respiratorios), duración: 3-4 horas, ideal si además registramos sueño REM.

Cabe comentar que una V-PSG corta normal no excluye la posibilidad de enfermedad. En este caso, el paciente no durmió el tiempo necesario para poder evaluar la presencia de eventos respiratorios. Es importante poder registrar sueño REM, ya que es más probable objetivar eventos respiratorios durante esa fase del sueño.

Ante el bajo rendimiento de la prueba, se programó una vídeo-PSG nocturna (V-PSGN).

Vídeo-PSG nocturna (V-PSGN). Estudio PSG-nocturno con una eficiencia de sueño del 58% del tiempo total registrado. Se registró un 5% de sueño REM.

Desde el punto de vista respiratorio, muestra la presencia de eventos en forma de hipoapneas y apneas obstructivas asociadas a microdespertares (*arousals*) respiratorios y a hipoxemia intermitente leve (nadir de O₂ 82%, saturación entre 92-97%). Los episodios respiratorios no provocaron bradicardia. El índice de apnea-hipopnea fue de 8,7 por hora de sueño. El índice de *arousals* respiratorios fue de 7,6 por hora de sueño. El paciente roncó durante la prueba.

Impresión. SAHOS en grado moderado-severo que se asocia a hipoxemia intermitente y a fragmentación del sueño.

El IAH puede estar infraestimado debido a que el paciente durmió sólo un 58% del tiempo total registrado y el porcentaje de sueño REM está reducido.

Comentario de sobre las pruebas complementarias.

La diferencia entre una vídeo PSG corta y una vídeo PSG nocturna radica en el tiempo registrado. La duración ideal de la VPSGC es de unas 3-4 horas; mientras que, con la VPSGN, se registran 8-10 horas. El montaje poligráfico utilizado en nuestra Unidad del Sueño es el mismo.

Importante: la severidad de la enfermedad se mide con el IAH (índice apnea-hipopnea), para saber si la prueba nos hace una buena estimación hay que tener al menos un 85% de eficiencia del sueño (cociente entre el tiempo de sueño y el tiempo total registrado) y, aproximadamente, un 10% de sueño REM.

En sueño REM se produce una mayor hipotonía muscular, lo que facilita que la colapsabilidad de la vía sea mayor en este período que en las otras fases del sueño. Si el porcentaje del sueño REM está disminuido, puede que el IAH también lo esté.

La fragmentación del sueño indicada por el índice de *arousals* respiratorios incluye aquellos microdespertares secundarios a eventos respiratorios (apneas, hipopneas y ronquido).

Comentario sobre la evolución del paciente.

La exploración por ORL no objetivó hipertrofia adenoamigdalal. Se decidió que, ante la severidad de la enfermedad, se procedería a aplicar tratamiento "puente" hasta poder realizarse el tratamiento quirúrgico definitivo.

Actualmente, el paciente está siendo ventilado con CPAP con buena adherencia al tratamiento. Se utilizó CPAP y no BIPAP porque el paciente no presentaba hiperventilación alveolar.