

Síndrome de apneas-hipopneas durante el sueño

David Gómez-Pastrana⁽¹⁾, Domingo Álvarez Gil⁽²⁾

⁽¹⁾Unidad de Neumología Infantil. Hospital de Jerez. Jerez de la Frontera

⁽²⁾Unidad de Neumología y Alergia Pediátrica. Hospital Universitario Reina Sofía. Córdoba

Gómez-Pastrana D, Álvarez Gil D. Síndrome de apneas-hipopneas durante el sueño. *Protoc diagn ter pediatr.* 2017;1:237-251.



1. DEFINICIÓN, EPIDEMIOLOGÍA Y FISIOPATOLOGÍA

Al hablar de los trastornos respiratorios obstructivos durante el sueño (TRS) se hace referencia a un síndrome de disfunción de la vía aérea provocado por un aumento de la resistencia de la vía aérea superior y de la colapsabilidad faríngea, que provoca ronquido o un aumento del esfuerzo respiratorio. Este síndrome incluye distintas entidades según la severidad de la obstrucción de la vía aérea y los eventos detectados en el estudio de sueño: roncador primario, síndrome de resistencia aumentada de la vía aérea, hipoventilación obstructiva y síndrome de apneas-hipopneas durante el sueño (SAHS).

El SAHS quedaría definido como un trastorno respiratorio del sueño, caracterizado por una obstrucción parcial o completa de la vía aérea superior (hipopneas, apneas obstructivas o mixtas) que interrumpe la ventilación normal durante el sueño y los patrones normales del mismo.

La prevalencia de ronquido habitual se ha estimado en el 7,45%, mientras que la de SAHS se sitúa entre el 1 y el 4%. Parece ser similar en

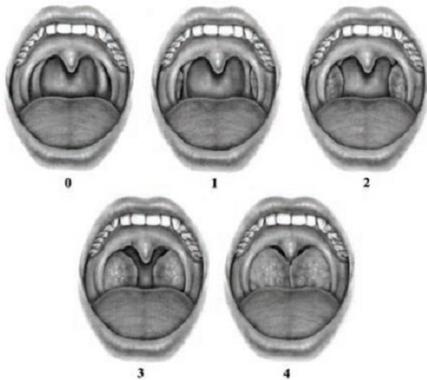
niños y en niñas y máxima en la edad preescolar. El diagnóstico de SAHS en la infancia es muy importante y la Academia Americana de Pediatría refiere que el riesgo de no tratar a los niños con SAHS incluye la alteración potencial de su desarrollo dependiente de su inteligencia, funciones ejecutivas e interacciones sociales, llevándole a alcanzar durante su vida menores metas académicas y sociales.

La faringe es colapsable para permitir la fonación y la deglución. Durante la inspiración se produce una presión negativa intensa que favorece el colapso de los tejidos hacia el interior que se contrarresta por la acción de los músculos dilatadores de la faringe. El sueño predispone a la obstrucción de la vía respiratoria, por la reducción de la actividad de los músculos dilatadores de la faringe y la adición de otros factores anatómicos o neurológicos favorecerían la aparición del SAHS.

1.1. Factores predisponentes para la aparición de SAHS

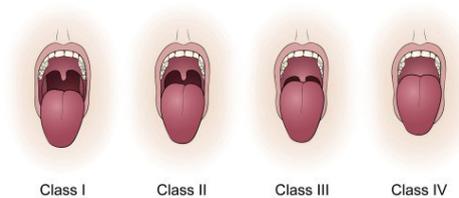
- Hipertrofia de amígdalas y adenoides, aunque ni el tamaño amigdalario (**Figura 1**), ni la

Figura 1. Tamaño amigdalar (Brodsky)



Grado 0: amígdalas dentro de la fosa amigdalina. **Grado 1:** las amígdalas se asoman de la fosa amigdalina y ocupan menos del 25% del ancho de la orofaringe. **Grado 2:** las amígdalas ocupan entre el 26-50% del ancho orofaríngeo. **Grado 3:** las amígdalas ocupan entre el 51-75% del ancho orofaríngeo. **Grado 4:** las amígdalas ocupan más del 75% del ancho orofaríngeo.

Figura 2. Clasificación de Mallanpati



I: total visibilidad de las amígdalas, úvula y paladar blando. **II:** visibilidad del paladar duro y blando, porción superior de las amígdalas y úvula. **III:** son visibles el paladar duro y blando y la base de la úvula. **IV:** solo es visible el paladar duro.

posición palatina de Friedman o la puntuación de Mallanpati (**Figura 2**) predicen la severidad del SAHS.

- Algunos rasgos craneofaciales, como una barbilla pequeña y triangular, retrognatia, facies larga y estrecha, paladar ojival y maloclusión, favorecen las alteraciones respiratorias durante el sueño.

- La hipertrofia de cornetes y la rinitis alérgica.
- La obesidad es un factor de riesgo independiente para los trastornos obstructivos respiratorios durante el sueño, pero la evidencia muestra resultados conflictivos.
- Los niños con malformaciones craneofaciales pueden tener alteraciones de la base craneal o del macizo facial central, macroglosia e hipoplasia de la mandíbula inferior, que favorecen la obstrucción de la vía aérea superior. Los TRS también se asocian a la hipoplasia nasofaríngea secundaria a malformaciones de la base craneal, las alteraciones del macizo facial medio, como ocurre en la fisura palatina y en los síndromes de Apert y Crouzon, o con marcada hipoplasia mandibular (secuencia Pierre-Robin, síndromes de Treacher Collins, Nager y Stickler).
- Enfermedades neurológicas (la parálisis cerebral infantil) y neuromusculares (Duchenne, distrofia miotónica). En estos niños, una capacidad vital inspiratoria menor de 60% puede predecir la presencia de SAHS. La epilepsia no controlada también es un factor de riesgo.
- Las alteraciones complejas como la acondroplasia, la malformación de Chiari, el síndrome de Ehlers-Danlos, la mucopolisacaridosis y el síndrome de Prader-Willi se han relacionado con SAHS y con hipoventilación alveolar. Aunque no refieran síntomas obstructivos durante la noche, un 30-45% de los niños con síndrome de Down pueden presentar SAHS, debido a la hipoplasia centrofacial y mandibular, la macroglosia relativa, el volumen estrecho de la nasofaringe y la hipotonía faríngea.

1.2. Factores de riesgo de persistencia del TRS

Existen factores de riesgo de que el TRS se mantenga a largo plazo si el paciente no recibe tratamiento:

- Obesidad y aumento del percentil del índice de masa corporal (IMC).
- Sexo varón.
- Severidad del SAHS: índice de apnea-hipopnea (IAH) > 5 episodios por hora.
- Etnia afroamericana.
- Hipertrofia amigdalal persistente.
- Mandíbula estrecha.

2. MANIFESTACIONES CLÍNICAS

El síntoma guía es el ronquido y su ausencia prácticamente descarta la existencia de un SAHS. El ronquido se define como habitual cuando está presente más de 3-4 noches a la semana.

Es frecuente la aparición durante el sueño de respiración bucal, dificultad respiratoria, pausas en la respiración, despertares, sudoración excesiva o enuresis. También pueden referirse posturas poco usuales durante el sueño para intentar mejorar la ventilación, como dormir con el cuello hiperextendido, en posición fetal con las rodillas debajo del tórax, en posición semisentada o necesitando varias almohadas. Los síntomas durante el día pueden ser secundarios a la hipertrofia de amígdalas y adenoides, incluyendo respiración bucal o infeccio-

nes recurrentes. También pueden referirse inquietud motriz, problemas de atención o retraso escolar.

Los niños con SAHS habitualmente no presentan somnolencia diurna, como ocurre en los adultos, aunque sí puede aparecer en algunos adolescentes con SAHS.

Existen algunas entidades que con frecuencia coexisten con los TRS, siendo posible que tengan una patogénesis común y que puedan beneficiarse teóricamente de su tratamiento:

- Otitis media y antecedentes de inserción de tubos de drenaje transtimpánico.
- Sibilancias recurrentes y asma.
- Síndrome metabólico.
- Disfunción motora oral: problemas de masticación, deglución y habla.

2.1. Complicaciones

Como complicaciones del SAHS en el niño se han descrito alteraciones cardiovasculares, neuroconductuales, del desarrollo estatural y enuresis.

2.1.1. Trastornos neurocognitivos, conductuales y depresivos

Los niños con SAHS pueden presentar problemas de aprendizaje y disminución del rendimiento escolar. Se han descrito un aumento de la prevalencia de alteración de la inteligencia general, inteligencia verbal, funciones ejecutivas, aprendizaje, memoria, habilidades visoespaciales, lenguaje, habilidades fonéticas,

formación de conceptos, pensamiento analítico y habilidades matemáticas. La Academia Americana de Pediatría recomienda un diagnóstico y tratamiento precoz del SAHS en el niño para que se pueda mejorar el potencial cognitivo, social y el desarrollo escolar.

También se refieren síntomas de hiperactividad y falta de atención similares al trastorno por déficit de atención con hiperactividad (TDAH-*like*). Por tanto, en niños con posible TDAH que no cumplen los criterios diagnósticos, se recomienda la realización de una historia de sueño y, si presentan ronquido o síntomas sugestivos de TRS, realizar un estudio de sueño.

Asimismo, casi la mitad de los niños con SAHS tienen problemas conductuales, como déficits en el comportamiento, de la regulación emocional y del comportamiento escolar. La mala calidad del sueño puede influir en problemas de irritabilidad, humor depresivo, disminución del interés por las actividades diarias y síntomas ansioso-depresivos.

2.1.2. Alteraciones cardiovasculares

El SAHS se ha asociado con disfunción autonómica con arritmias cardíacas e hipertensión arterial, remodelación de la pared ventricular y afectación endotelial. La magnitud está determinada por la gravedad del SAHS.

La presión arterial se eleva cuando aumenta el grado de alteración respiratoria durante el sueño. En niños con SAHS e IAH > 5 se ha demostrado una elevación de aproximadamente 3,5 mmHg de la presión arterial en vigilia y sueño, tanto sistólica como diastólica, que raramente excede del percentil 95. En un niño roncador

que presente un aumento de la tensión arterial debe descartarse la presencia de SAHS.

También se han descrito cambios sutiles de la estructura y función del ventrículo izquierdo que pueden mejorar con el tratamiento.

Los niños con SAHS grave presentan un riesgo aumentado de hipertensión pulmonar y *cor pulmonale*, especialmente en presencia de síndromes complejos como el síndrome de Down, la distrofia muscular de Duchenne y la mucopolisacaridosis.

2.1.3. Alteración del crecimiento

Entre el 4 y el 13% de los niños con SAHS tienen problemas estaturoponderales que se atribuye a la anorexia o disfagia por hipertrofia adenoamigdalar, a la secreción anómala de hormona de crecimiento, a la hipoxemia y acidosis respiratoria nocturnas y al aumento del trabajo respiratorio durante el sueño.

La alteración de la arquitectura del sueño que interfiere en la liberación de la hormona del crecimiento se produce sobre todo en las fases III y IV de ondas lentas. Tanto los niños con SAHS como los roncadores primarios presentan valores reducidos de proteína 3 de unión al factor de crecimiento parecido a la insulina (IGFBP3).

Tras el tratamiento del SAHS, el peso, la talla, el IMC y la masa grasa corporal aumentan. Incluso los niños obesos aumentan el peso tras el tratamiento del SAHS.

2.1.4. Enuresis

La causa de la enuresis en niños con SAHS es desconocida, aunque puede ser multifactorial.

Los niños con SAHS tienen aumentada la producción de orina y la excreción salina, de manera que tienden a tener más micciones nocturnas y al mismo tiempo se produce un estado de elevación de las catecolaminas. También se ha especulado con la posible relación entre enuresis, respiración y saturación de oxígeno.

Un estudio comunicó una reducción del 66-100% de las noches con enuresis tras 6 meses de tratamiento del SAHS.

2.1.5. Síndrome metabólico

La presencia de SAHS en un niño obeso puede amplificar sus alteraciones metabólicas. La asociación entre el síndrome metabólico, el sobrepeso y las alteraciones ventilatorias durante el sueño sugiere la necesidad de realizar una historia dirigida a los TRS en niños que presentan alguna de estas entidades, por si fuera necesario realizar un estudio de sueño.

3. DIAGNÓSTICO

Por su frecuencia y posibles repercusiones sobre la salud del niño, es importante tener un índice alto de sospecha de SAHS en la infancia y realizar una orientación adecuada para llegar al diagnóstico.

La historia clínica debe incluir los datos pediátricos generales junto con otros específicos de los TRS. Debe interrogarse sobre síntomas durante el sueño como ronquido, pausas en la respiración, respiración bucal, dificultad respiratoria, despertares, sudoración excesiva, enuresis o posturas anormales. También hay que indagar sobre los síntomas durante el día, in-

cluyendo respiración bucal, infecciones recurrentes, inquietud motriz, problemas de atención o retraso escolar.

El cuestionario pediátrico de sueño (PSQ de Chervin) (**Tabla 1**) consta de 22 preguntas orientadas a los trastornos respiratorios durante el sueño. Se considera positivo cuando se contestan afirmativamente al menos un tercio de las preguntas, presentando una sensibilidad del 0,85 y una especificidad del 0,87 para el diagnóstico de SAHS.

Dentro de los **antecedentes personales**, tiene especial importancia la prematuridad, por su asociación frecuente con los TRS. También hay que investigar problemas neurológicos y neuromusculares, cuadros sindrómicos y anomalías craneofaciales.

Respecto a los **antecedentes familiares**, conviene averiguar si hay otros casos de SAHS en la familia fundamentalmente padres o hermanos, así como el antecedente de hipertrofia adenoamigdalar o amigdalectomía en los familiares.

3.1. Exploración clínica

Se deben evaluar talla, peso e índice de masa corporal, calculando el percentil o el *z-score*, buscando la presencia de obesidad o problemas de crecimiento. También es importante medir la tensión arterial y su percentil correspondiente.

En la anatomía craneofacial se examina el tamaño y posición de barbilla y paladar y signos de maloclusión. La respiración bucal no coincidente con un proceso catarral es un signo de hipertrofia adenoamigdalar. Es importante me-

Tabla 1. Pediatric Sleep Questionnaire (PSQ). Cuestionario de sueño pediátrico de Chervin

Instrucciones: por favor responda las preguntas siguientes relacionadas con el comportamiento del niño o niña, tanto durante el sueño como cuando está despierto. Las preguntas hacen referencia al comportamiento habitual, no necesariamente al observado en los últimos días porque puede que no sea representativo si no se ha encontrado bien. Si no está seguro de cómo responder a alguna pregunta, consulte con nosotros. Cuando se usa la palabra habitualmente significa que ocurre la mayor parte del tiempo o más de la mitad de las noches. Usamos el término niño para referirnos tanto a niñas como a niños					
Nombre del niño		Fecha de nacimiento			
Edad	Curso Escolar	Fecha de la encuesta			
Encuesta hecha por	Padre	Observaciones			
	Madre				
	Ambos				
Comportamiento nocturno y durante el sueño			SI	NO	N.S.
Mientras duerme su niño					
1. ¿Ronca más de la mitad del tiempo?					
2. ¿Ronca siempre?					
3. ¿Ronca de forma ruidosa?					
4. ¿Tiene una respiración ruidosa o profunda?					
5. ¿Tiene problemas o dificultad para respirar?					
6. ¿Alguna vez ha parado de respirar por la noche?					
Su hijo					
7. ¿Tiene tendencia a respirar con la boca abierta durante el día?					
8. ¿Tiene la boca seca cuando se despierta por las mañanas?					
9. ¿De vez en cuando moja la cama?					
10. ¿Se despierta cansado por las mañanas?					
11. ¿Se va durmiendo durante el día?					
12. ¿Su profesor o cualquier otro cuidador le ha comentado alguna vez que su hijo parece que esté dormido durante el día?					
13. ¿Le cuesta despertar a su hijo por las mañanas?					
14. ¿Se queja de dolor de cabeza por las mañanas?					
15. ¿Alguna vez su hijo, desde que nació, ha tenido un parón de crecimiento?					
16. ¿Tiene sobrepeso (pesa más de lo normal para su edad)?					
Con frecuencia su hijo					
17. No parece escuchar lo que se le dice					
18. Tiene dificultad para organizar sus actividades					
19. Se distrae con facilidad con estímulos irrelevantes					
20. Cuando está sentado mueve en exceso manos o pies o se retuerce en la silla					
21. Está permanentemente en marcha como "impulsado por un motor"					
22. Interrumpe las conversaciones o juegos de los demás					

dir el tamaño amigdalar, aunque no existe una relación directa entre el tamaño de las amígdalas y la presencia o la gravedad del SAHS. La exploración nasal incluye comprobar deformidades del tabique, hipertrofia de cornetes o poliposis. En la cavidad bucal se valorará la existencia de macroglosia y glosoptosis, así como hipertrofia y flacidez uvulopalatina.

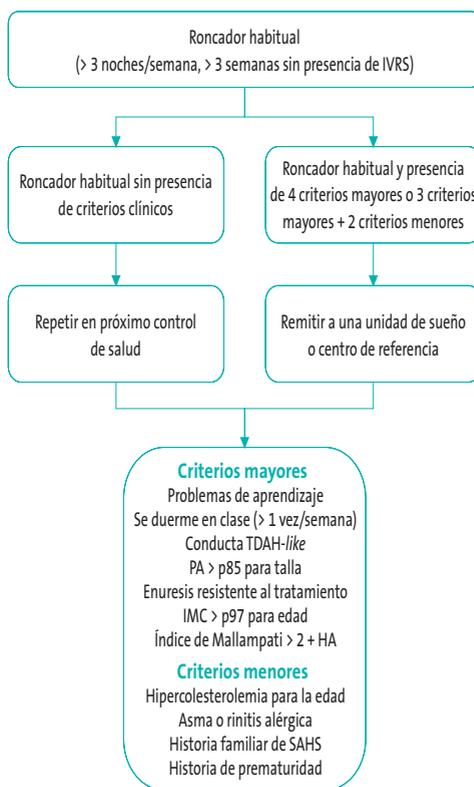
La exploración cardiopulmonar no suele ser significativa y solo en casos muy graves o de diagnóstico tardío encontraremos signos secundarios a la hipoxemia crónica: cianosis, hipertensión pulmonar o *cor pulmonale* con desplazamiento del impulso máximo o un soplo sugestivo de regurgitación tricuspídea.

El documento de consenso publicado por la Sociedad Española de Sueño propone un esquema diagnóstico a realizar en Atención Primaria para evaluar la derivación del niño a una unidad de sueño. Considera criterios mayores (problemas de aprendizaje, somnolencia en clase, conductas similares al TDAH, aumento de la tensión arterial, enuresis resistente, obesidad e índice de Mallanpati junto con hipertrofia adenoidea) y criterios menores (hipercolesterolemia, otitis y/o infecciones recurrentes de vías altas, asma o rinitis alérgica, antecedentes de prematuridad e historia familiar de SAHS). Cuando un niño roncador habitual presenta 4 criterios mayores o 3 criterios mayores + 2 criterios menores, el niño debería remitirse a una unidad de sueño (Figura 3).

3.2. Pruebas complementarias

La radiografía lateral de cuello (cociente adenoides/nasofaringe o amígdalas/faringe > 0,5) tiene buena sensibilidad pero baja especificidad para el diagnóstico de SAHS. La nasofa-

Figura 3. Esquema diagnóstico en Atención Primaria



HA: hipertrofia adenoamigdal; IVRS: infección de vías respiratorias superiores; OM: otitis media; PA: presión arterial; TDAH: síndrome de déficit de atención con hiperactividad.

Modificado de: Alonso-Álvarez ML, Canet T, Cubell-Alarco M, Estivill E, Fernández-Julián E, Gozal D, et al. Documento de consenso del síndrome de apneas-hipopneas durante el sueño en niños. Arch Bronconeumol. 2011;47:2-18.

ringoscopia con anestesia local puede reemplazar la radiografía lateral para evitar la radiación.

La resonancia magnética y la tomografía computarizada de la vía aérea superior, para medir las estructuras faciales y cervicales, se reservan para casos donde se consideren técnicas quirúrgicas complejas.

3.2.1. Polisomnografía (PSG)

La PSG nocturna realizada en el laboratorio de sueño es la técnica de referencia para el diagnóstico de SAHS en niños. Permite la valoración de los estadios y la arquitectura de sueño, así como la valoración de los eventos respiratorios (apneas, hipopneas y limitaciones al flujo).

La técnica consiste en el registro continuo y supervisado de variables neurofisiológicas (electroencefalograma, electrooculograma, electromiograma tibial y submentoniano) y variables cardiorrespiratorias (flujo oronasal con termosensores y/o cánulas nasales, esfuerzo respiratorio mediante bandas torácicas y abdominales, saturación de oxígeno por pulsioximetría, medida del CO₂ espirado o transcutáneo, frecuencia cardíaca, ronquido, posición corporal).

3.2.2. Poligrafía respiratoria (PR)

Incluye la medida de variables cardiorrespiratorias: flujo oronasal, esfuerzo respiratorio, saturación de oxígeno, posición corporal, ronquido y frecuencia cardíaca. A veces incorpora además el electromiograma tibial para evaluar los movimientos periódicos de piernas.

La PR tiene limitaciones respecto a la PSG, ya que no detecta los microdespertares electroencefalográficos y puede infraestimar las hipopneas. Además, al no registrar el tiempo de sueño, si se utiliza el tiempo en la cama como denominador de los distintos índices, puede producir falsos negativos al ser el tiempo en la cama mayor que el tiempo de sueño real. Esto puede corregirse parcialmente si el personal o la familia anotan durante la noche los periodos de sueño y vigilia.

Un estudio comparó la PSG y la PR, comprobando una coincidencia diagnóstica del 84,9%, siendo el índice de eventos respiratorios de 4,6 en la PR el mejor para distintos IAH de la PSG, y teniendo una buena eficiencia diagnóstica y especificidad.

La PSG o la PR están indicadas en niños con síntomas de TRS obstructivos, especialmente si hay problemas asociados (obesidad, deformidades craneofaciales, problemas neuromusculares y alteraciones complejas como malformación de Chiari, síndrome de Down y síndrome de Prader Willi). También debería realizarse tras la adenoamigdalectomía en pacientes que tenían un SAHS moderado-severo, en los que presentan síntomas obstructivos tras la cirugía y aquellos con problemas asociados. Por último, debería realizarse una PSG o PR antes y después de la instauración de tratamientos para el SAHS tales como la expansión mandibular rápida, el tratamiento ortodóncico o los dispositivos no invasivos de presión positiva.

La elección de la PR sería la primera opción diagnóstica en niños con alta o baja probabilidad de SAHS, mientras que la PSG se reservaría para los casos dudosos, cuando haya comorbilidad asociada o se sospeche una patología del sueño distinta del SAHS.

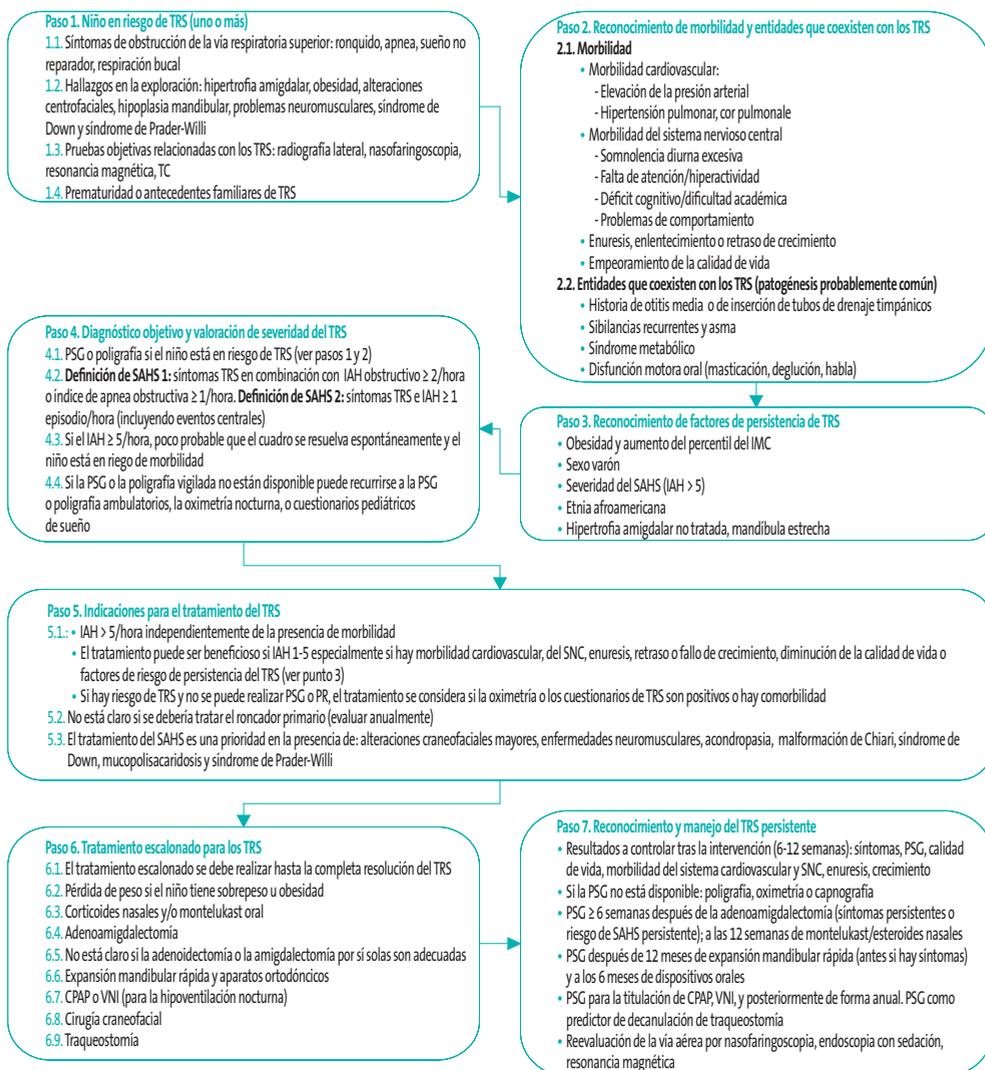
La PSG o la PR pueden no estar disponibles por lo que en estos casos se podrían utilizar métodos de diagnóstico alternativos. Entre ellos se encuentran la PSG y la PR en domicilio, la oximetría nocturna y los cuestionarios, como el cuestionario pediátrico de sueño o el Sleep Clinical Record.

La realización de un vídeo doméstico del niño durante el sueño profundo por parte de los padres puede aportar información al médico sobre el esfuerzo respiratorio, la presencia de apneas o la

posición corporal. Es recomendable realizarlo con audio y vídeo, estando el niño en decúbito supino, con algo de luz ambiental, el tórax visible y de forma ideal sobre las 5:00 de la mañana, cuando suele haber mayor probabilidad de sueño REM.

La Sociedad Europea de Sueño ha establecido un algoritmo para el manejo de los trastornos respiratorios obstructivos durante el sueño (Figura 4).

Figura 4. Enfoque escalonado al diagnóstico y tratamiento de los TRS en niño de 2-18 años.



Modificado de: Kaditis AG, Alonso Alvarez ML, Boudewyns A, Alexopoulos EI, Ersu R, Joosten K, et al. Obstructive sleep disordered breathing in 2- to 18-year-old children: diagnosis and management. Eur Respir J. 2016;47:69-94.

4. TRATAMIENTO

4.1. Indicaciones de tratamiento en niños con SAHS

Se admite como indicación de tratamiento un IAH mayor de 5, independientemente de la existencia de morbilidad, aunque algunos autores recomiendan tratar a partir de índices de IAH mayor de 1 (Figura 4).

Si el IAH está entre 1 y 5, el tratamiento ha demostrado ser más útil en el caso de presencia de morbilidad del sistema cardiovascular, del sistema nervioso central, enuresis, retraso estaturoponderal, disminución de la calidad de vida o si hay factores de riesgo de persistencia del SAHS tras el tratamiento. En este grupo de pacientes con SAHS leve, el efecto del tratamiento sobre la excesiva somnolencia diurna, la hiperactividad o inatención, las dificultades académicas y el déficit cognitivo es modesto y se relaciona más con la severidad de los síntomas previos al tratamiento que con el IAH. La frecuencia de enuresis disminuye tras el tratamiento mientras que los percentiles de peso y altura aumentan incluso en niños obesos.

En el caso de que exista sospecha clínica de SAHS pero no se pueda realizar una PSG, el tratamiento puede considerarse cuando los métodos diagnósticos alternativos indican la presencia de SAHS o si existe alguna morbilidad asociada al SAHS.

4.2. Tratamiento en caso de comorbilidades

El tratamiento del SAHS es **prioritario** en el caso de comorbilidades asociadas que predisponen a la obstrucción de la vía aérea superior:

- Malformaciones craneofaciales mayores. Los pacientes con craneosinostosis sindrómica y SAHS presentan un riesgo aumentado de hipertensión pulmonar y pueden beneficiarse de distintos tratamientos, incluyendo la adenoamigdalectomía.
- Enfermedades neuromusculares. Los niños con distrofia muscular de Duchenne e hipoxemia nocturna tienen un riesgo aumentado de hipertensión pulmonar si no se trata el SAHS. Los pacientes afectados de parálisis cerebral y SAHS mejoran de sus síntomas y calidad de vida al instaurar tratamientos como CPAP, adenoamigdalectomía u otras intervenciones quirúrgicas que mejoren la obstrucción de la vía aérea superior.
- Acondroplasia. Se ha demostrado alta prevalencia de SAHS, apneas o hipoventilación centrales e hipertensión pulmonar en niños con acondroplasia que mejoran con tratamiento (adenoamigdalectomía, disminución de peso, presión positiva continua en la vía respiratoria (CPAP), ventilación no invasiva y cirugía descompresiva de la unión craneovertebral dorsal).
- Malformación de Arnold-Chiari. La cirugía descompresiva de la fosa posterior puede mejorar los eventos centrales y obstructivos. La ventilación no invasiva es necesaria con frecuencia.
- Los niños con síndrome de Down y SAHS tienen un riesgo aumentado de hipertensión pulmonar. Suelen responder menos a la adenoamigdalectomía y pueden precisar oxigenoterapia suplementaria, CPAP o presión positiva con dos niveles de presión (Bi-

PAP). Otras intervenciones quirúrgicas incluyen avance mandibular y maxilar, platicatura de pilares anteriores, reducción de la lengua, avance de hioides y lengua, uvulopalatofaringoplastia, laringotraqueoplastia y traqueostomía.

- Los niños con mucopolisacaridosis tienen mayor riesgo de SAHS, que puede complicarse con hipertensión pulmonar. La adenoamigdalectomía y el tratamiento enzimático sustitutivo pueden disminuir la severidad del SAHS.
- La mayoría de los niños afectados de síndrome de Prader-Willi tienen SAHS, generalmente leve o moderado, incluso sin referir síntomas. La hipoxemia nocturna es frecuente incluso sin SAHS. La utilización terapéutica de hormona de crecimiento puede provocar un SAHS severo a las 6 semanas de iniciar el tratamiento. La respuesta tras la adenoamigdalectomía es menos favorable que en los niños afectados con SAHS sin este síndrome.

4.3. Posibilidades terapéuticas

4.3.1. Adenoamigdalectomía

La hipertrofia adenoamigdalares es la causa fundamental del SAHS en la gran mayoría de los niños y el tratamiento consistirá por tanto en la extirpación de las amígdalas y las vegetaciones adenoides. La mejoría más importante tras la cirugía la experimentan los niños con IAH mayor de 5.

En niños sanos, no obesos, la tasa de éxito de la adenoamigdalectomía, definida como la normalización del estudio de sueño (IAH < 1),

es aproximadamente del 75%. La intervención mejora la calidad de vida, los síntomas respiratorios obstructivos nocturnos y la morbilidad asociada al SAHS, como el retraso de crecimiento, la enuresis, la hipertensión pulmonar, la función del ventrículo derecho y los síntomas neurocognitivos (habilidades neurocognitivas, síntomas TDAH-like, problemas de comportamientos y somnolencia).

Los factores de riesgo de persistencia de SAHS tras la adenoamigdalectomía son: SAHS severo, obesidad, asma, hipertrofia de cornetes inferiores, desviación del tabique nasal, puntuación de Mallapanti 3 o 4, retrognatia, hipoplasia maxilar superior, síndrome de Down, acondroplasia, parálisis cerebral y síndrome de Prader-Willi. En estos casos habrá que hacer un seguimiento tras la cirugía, incluyendo un estudio de sueño de control.

Las complicaciones de la amigdalectomía son muy poco frecuentes en niños en edad escolar sin comorbilidades (1,4%). Las complicaciones menores tras la cirugía son náuseas, vómitos (que pueden ser minimizadas con el uso profiláctico de medicación antiemética) y deshidratación. Como complicaciones mayores destacan el sangrado local (< 3%) y la obstrucción de la vía aérea superior. Se han identificado factores de riesgo de obstrucción de la vía aérea superior postoperatorios: IAH > 26, desaturaciones (3 o más clústeres de desaturación \geq 4% y al menos 3 desaturaciones < 90%), edad menor de 3 años, obesidad o retraso ponderal, enfermedades neuromusculares, anomalías craneofaciales o alteraciones genéticas.

Se recomienda observar en el hospital al menos una noche a los niños con factores de riesgo de complicaciones mayores tras la adenoa-

migdalectomía, pudiéndose utilizar la presión positiva continua en la vía aérea (CPAP) en el periodo perioperatorio para estabilizar a los pacientes antes de la cirugía y para tratamiento de las complicaciones postoperatorias.

No hay evidencia de la eficacia de la adenoidectomía y amigdalectomía aisladas. El riesgo de precisar una futura amigdalectomía después de una adenoidectomía aislada disminuye con la edad, y aumenta con el tamaño de las amígdalas en el momento de la adenoidectomía. La reducción del volumen amigdalares se ha utilizado para disminuir la incidencia de complicaciones intraoperatorias.

4.3.2. Corticoides nasales y/o montelukast vía oral

El efecto beneficioso de estos fármacos podría deberse a la reducción de la hipertrofia adenoidal. En ciclos de 6-12 semanas han demostrado disminuir la severidad de SAHS en las formas leves o moderadas, si bien responden menos favorablemente los niños mayores de seis años y los obesos. No existen datos respecto a la mejoría de las morbilidades asociadas al SAHS en los pacientes tratados y tampoco parecen existir diferencias significativas en la frecuencia de la resolución total del SAHS respecto a niños no tratados. Ambos fármacos son bien tolerados a corto plazo. Se necesitan estudios de mayor duración del tratamiento que comprueben su eficacia y los posibles efectos secundarios.

Algunas evidencias sugieren que en casos de persistencia de SAHS tras la adenoamigdalectomía puede ser eficaz la combinación de corticoides intranasales y montelukast oral durante 12 semanas.

4.3.3. Otros tratamientos

- La disminución masiva de peso es efectiva en adolescentes obesos con SAHS pero no hay evidencia de la eficacia en niños con sobrepeso u obesidad.
- Tratamientos de ortodoncia. Corrigen las anomalías maxilomandibulares. Hay técnicas de distracción maxilar rápidas o lentas a través de la colocación de distractores anclados en los molares que, mediante presión, separan ambas mitades del maxilar o la mandíbula, permitiendo el crecimiento de hueso a partir del cartílago medial. Pueden corregir paladares ojivales y oclusiones nasales. La distracción maxilar rápida se ha asociado a una mejora del IAH y de la calidad de vida. Los dispositivos orales pueden utilizarse en los casos de retrognatia y maloclusión y pueden ser un tratamiento auxiliar en niños con SAHS y anomalías craneofaciales no sindrómicas.
- CPAP y BiPAP. Consiste en la administración de presión de aire a través de una mascarilla nasal o facial que evita el colapso de la vía aérea durante el sueño. La CPAP mejora las apneas, las hipopneas, las desaturaciones, los *arousals* y el ronquido. Es el tratamiento indicado fundamentalmente en los casos en los que persiste el SAHS tras la adenoamigdalectomía (IAH > 5), y también en la obesidad, anomalías craneofaciales y enfermedades neuromusculares. En los casos de hipoventilación nocturna es preferible administrar BiPAP. La CPAP se ha relacionado con una mejoría de síntomas como el rendimiento escolar, el déficit de atención, la somnolencia, el comportamiento y la calidad de vida. Sin embargo, el efecto depen-

de su uso continuo y existen con frecuencia problemas de adherencia al tratamiento. Las complicaciones más frecuentes son congestión nasal, rinorrea, epistaxis, el eritema facial y la hipoplasia facial del tercio medio de la cara.

- Cirugía craneofacial. La cirugía maxilofacial puede considerarse en situaciones de malformación del macizo facial o de la base del cráneo (microsomía hemifacial, síndromes de Treacher Collins, Nager, Moebius), en los síndromes de craneosinostosis (Crouzon, Apert, Pfeiffer), en síndrome de Pierre-Robin, síndrome de Down, retrognatía, atresia de coanas o alteraciones del tabique nasal. La septoplastia, la uvulofaringopalatoplastia, la epiglotoplastia, la glosopexia y la cirugía maxilomandibular pueden estar indicadas en casos seleccionados.
- Traqueostomía. Solo se realizaría si las alteraciones anatómicas presentadas por el paciente no fuesen posibles de corregir en ese momento, las apneas obstructivas fuesen muy severas y no se pudiesen realizar otros tratamientos menos agresivos.
- Tratamiento del reflujo gastroesofágico. En el adulto el reflujo gastroesofágico es una patología muy común que se ha relacionado con el SAHS. En el niño es posible que el aumento de la presión negativa por la dificultad respiratoria aumentara el reflujo y este a su vez favoreciera el SAHS por estímulo ácido o el estado inflamatorio propio del SAHS. Hacen falta más estudios que apoyen esta hipótesis, así como la eficacia del tratamiento del reflujo en la mejoría del SAHS.

4.3.4. Persistencia del SAHS tras tratamiento

En las visitas de revisión tras el tratamiento del SAHS debe investigarse la evolución de síntomas, calidad de vida y morbilidad (neurocognitiva, cardiovascular, crecimiento y enuresis). De forma ideal se debería realizar una PSG o PR de control ≥ 6 semanas después de la adenoamigdalectomía en los pacientes con riesgo de persistencia de SAHS y en aquellos con síntomas nocturnos. También es recomendable realizar un estudio de sueño a las 12 semanas en los pacientes con SAHS leve en los que se haya optado por el tratamiento con corticoides nasales y montelukast. En los pacientes que hayan recibido una expansión mandibular rápida, el estudio de sueño se debe repetir al mes, y en los que utilizan dispositivos mandibulares, a los 6 meses.

La persistencia de los síntomas obliga a reevaluar la recidiva de la hipertrofia adenoidea que se ha referido en el 12,2% de los casos con SAHS. La realización de una nasofaringoscopia bajo sedación puede evidenciar el tamaño adenoideo, así como otras causas que estén contribuyendo a la persistencia del SAHS como laringomalacia, obstrucción por la base de la lengua o colapso faríngeo.

En niños con síndrome de Down y SAHS persistente, la cine-resonancia magnética puede evidenciar colapso faríngeo o del paladar blando e hipertrofia de las amígdalas linguales.

En los casos de tratamiento con presión positiva, la PSG o la PR se utilizan para titular la presión y posteriormente de forma anual para ver la evolución.

BIBLIOGRAFÍA RECOMENDADA

- Alonso-Álvarez ML, Canet T, Cubell-Alarco M, Estivill E, Fernández-Julián E, Gozal D, *et al*. Documento de consenso del síndrome de apneas-hipopneas durante el sueño en niños. Arch Bronconeumol. 2011;47:2-18.
- Alonso-Álvarez ML, Cordero-Guevara JA, Terán-Santos J, Gonzalez-Martinez M, Jurado-Luque MJ, Corral-Peñañel J, *et al*. Obstructive sleep apnea in obese community-dwelling children: the NANOS study. Sleep. 2014;37:943-9.
- American Thoracic Society. Standards and indications for cardiopulmonary sleep studies in children. Am J Respir Crit Care Med. 1996; 153:866-78.
- Aurora RN, Zak RS, Karippot A, Lamm CI, Morgenthaler TI, Auerbach SH, *et al*. Practice parameters for the respiratory indications for polysomnography in children. Sleep. 2011;34:379-88.
- Bhattacharjee R, Kheirandish-Gozal L, Spruyt K, Mitchell RB, Promchiarak J, Simakajornboon N, *et al*. Adenotonsillectomy outcomes in treatment of obstructive sleep apnea in children: a multicenter retrospective study. Am J Respir Crit Care Med. 2010;182:676-83.
- Bonuck KA, Freeman K, Henderson J. Growth and growth biomarker changes after adenotonsillectomy: systematic review and meta-analysis. Arch Dis Child. 2009;94:83-91.
- Certal V, Camacho M, Winck JC, Capasso R, Azevedo I, Costa-Pereira A. Unattended sleep studies in pediatric OSA: a systematic review and meta-analysis. Laryngoscope. 2015;125:255-62.
- Flores-Mir C, Korayem M, Heo G, Witmans M, Major MP, Major PW. Craniofacial morphological characteristics in children with obstructive sleep apnea syndrome: a systematic review and meta-analysis. J Am Dent Assoc. 2013;144: 269-77.
- Goodwin JL, Kaemingk KL, Mulvaney SA, Morgan WJ, Quan SF. Clinical screening of school children for polysomnography to detect sleep-disordered breathing—the Tucson children’s assessment of sleep apnea study (TuCASA). J Clin Sleep Med. 2005;1:247-54.
- Goodwin JL, Vasquez MM, Silva GE, Quan SF. Incidence and remission of sleep-disordered breathing and related symptoms in 6- to 17-year old children—the Tucson children’s assessment of sleep apnea study. J Pediatr. 2010;157:57-61.
- Kaditis A, Kheirandish-Gozal L, Gozal D. Algorithm for the diagnosis and treatment of pediatric OSA: a proposal of two pediatric sleep centers. Sleep Med. 2012;13:217-27.
- Kaditis AG, Alonso Alvarez ML, Boudewyns A, Alexopoulos EI, Ersu R, Joosten K, *et al*. Obstructive sleep disordered breathing in 2- to 18-year-old children: diagnosis and management. Eur Respir J. 2016;47:69-94.
- Kuhle S, Urschitz MS. Anti-inflammatory medications for obstructive sleep apnea in children. Cochrane Database Syst Rev. 2011;1:CD00707.
- Marcus CL, Brooks LJ, Draper KA, Gozal D, Halbower AC, Jones J, *et al*. Diagnosis and management of childhood obstructive sleep apnea syndrome. Pediatrics. 2012;130:576-84.
- Mitchell RB, Garetz S, Moore RH, Rosen CL, Marcus CL, Katz ES, *et al*. The use of clinical parameters to predict obstructive sleep apnea syndrome severity in children: the childhood adenotonsillectomy (CHAT) study randomized clinical trial. Otolaryngol Head Neck Surg. 2015;141:130-6.

- Schechter MS. Technical report: diagnosis and management of childhood obstructive sleep apnea syndrome. *Pediatrics* 2002;109:e69.
- Shott SR, Amin R, Chini B, Heubi C, Hotze S, Akers R. Obstructive sleep apnea: should all children with Down syndrome be tested? *Arch Otolaryngol Head Neck Surg.* 2006;132:432-6.
- Suresh S, Wales P, Dakin C, Harris MA, Cooper DG. Sleep-related breathing disorder in Duchenne muscular dystrophy: disease spectrum in the paediatric population. *J Paediatr Child Health.* 2005;41:500-3.
- Villa Asensi JR, Martínez Carrasco C, Pérez Pérez G, Cortell Aznar I, Gómez-Pastrana D, Alvarez Gil D, *et al.* Guía de diagnóstico y tratamiento del síndrome de apneas-hipopneas del sueño en el niño. *An Esp Pediatr (Barc).* 2006;65:364-76.
- Wise MS, Nichols CD, Grigg-Damberger MM, Marcus CL, Witmans MB, Kirk VG, *et al.* Executive summary of respiratory indications for polysomnography in children: an evidence-based review. *Sleep.* 2011;34:389-98.

