

Estudios de sueño en niños con daño neurológico: ¿Cuándo y por qué estudiar?

Dr. Pablo Brockmann

Pediatra Broncopulmonar. Pontificia Universidad Católica de Chile.

Sleep study in children with neurologic impairments: When and why need to study?

Sleep disordered breathing is frequent among children with neurologic impairments. Underdiagnosis and misrecognition of this diseases seams to be important. In the present revision, major findings in children with cerebral palsy, neuromuscular disease and Down syndrome are summarized. Patients with cerebral palsy show several aspects which are associated and may worsen sleep disordered breathing. Children with neuromuscular diseases present with a characteristic pattern of sleep disordered breathing, which shows predominantly central hypopneas. On the other hand, patients with Down syndrome show a high prevalence of obstructive sleep apneas. Early recognition of sleep disordered breathing is important among children with neurologic impairments, as it may lead to an early treatment. The development of new screening methods for sleep disordered breathing may be especially useful in children with underlying neurological diseases.

Key words: Sleep, cerebral palsy, trisomy 21, obstructive apneas, neuromuscular, hypoventilation.

RESUMEN

Los trastornos respiratorios del sueño (TRS) son frecuentes en niños con daño neurológico, existiendo un subdiagnóstico y desconocimiento importante de esta patología. En la presente revisión se resumen los hallazgos más importantes en niños con parálisis cerebral (PC), enfermedades neuromusculares (ENM) y síndrome de Down. Los pacientes con PC presentan una serie de factores que empeoran y se asocian a los TRS. Los niños con ENM muestran un patrón de TRS característico, en el cual predomina la presencia de hipopneas centrales. Los pacientes con síndrome de Down, por otra parte, presentan una alta prevalencia de apneas obstructivas del sueño. El reconocimiento precoz de los TRS es fundamental en los niños con daño neurológico, ya que pudiera permitir un tratamiento precoz. El desarrollo de nuevos exámenes de pesquisa podría ser útil para la pesquisa precoz de los TRS en niños con daño neurológico de base.

Palabras clave: Sueño, parálisis cerebral, trisomía 21, apneas obstructivas, neuromuscular, hipoventilación.

INTRODUCCIÓN

Los pacientes con daño neurológico presentan frecuentes problemas al dormir⁽¹⁾. Las alteraciones durante el sueño en los pacientes con enfermedades neurológicas crónicas se deben a numerosos factores que interactúan entre sí, dentro de los cuales destacan: Problemas posicionales, espasmos musculares, uso de medicamentos, convulsiones, alteraciones visuales asociadas a su enfermedad de base y alteraciones de la ventilación y oxigenación durante el sueño⁽²⁾. La Figura 1 muestra la interacción de estos factores. En la presente revisión se tratarán los trastornos respiratorios del sueño (TRS) en pacientes con daño neurológico, ejemplificados en tres cuadros distintos: Parálisis cerebral (PC), enfermedades neuromusculares (ENM) y síndrome de Down.

Los TRS se caracterizan por presentar alteraciones en la

arquitectura del sueño, en la ventilación y oxigenación durante el sueño. Cabe destacar que los TRS son un espectro clínico que va (en orden de gravedad creciente) desde el ronquido primario, el síndrome de aumento de la resistencia de la vía aérea superior y el síndrome de apneas obstructivas del sueño (Tabla 1)⁽³⁾. En el extremo de menor severidad, los roncadores primarios presentan ronquido, sin alteraciones en el intercambio gaseoso ni de la arquitectura del sueño. Inicialmente se reconoció a esta entidad como algo benigno; sin embargo, cada vez más existe evidencia que esta entidad se asocia con consecuencias a largo plazo. A continuación, se encuentra el síndrome de aumento de la resistencia de la vía aérea, que se caracteriza por un aumento de la presión negativa intratorácica en ausencia de alteraciones en el intercambio gaseoso. Además de presentar síntomas diurnos, estos pacientes muestran signos de aumento del trabajo respiratorio durante el sueño asociados a episodios breves y autolimitados de microdespertares⁽²⁻⁵⁾. En el grado más severo del espectro de los TRS se encuentra el síndrome de apnea obstructiva del sueño, grupo que presenta apneas e hipopneas, sumadas a una alteración del intercambio gaseoso y severas consecuencias a largo plazo^(4,5).

Los niños con daño neurológico exhiben frecuentemente

Correspondencia: Dr. Pablo E. Brockmann. Pediatra Broncopulmonar. Medicina del sueño. Instructor asociado de la División de Pediatría, Pontificia Universidad Católica de Chile. Lira 85, 5to. piso, Santiago de Chile. Tel: 56-2-3543767. E-mail: pbrockmann@med.puc.cl

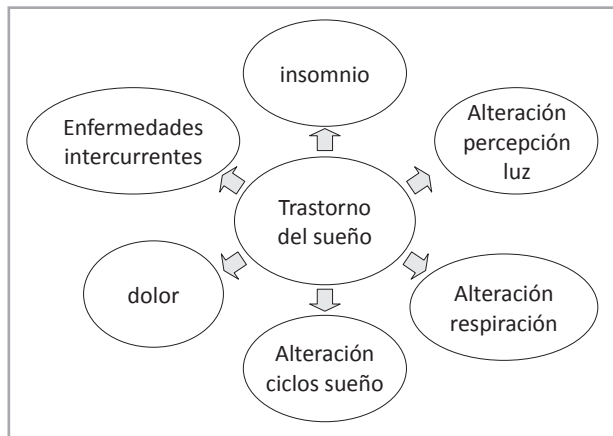


Figura 1. Factores asociados a TRS en niños con daño neurológico.

TRS, considerándose que la frecuencia es muchas veces superior a la población pediátrica general⁽²⁾. Sin embargo, existe una escasa literatura científica al respecto. A continuación se resumen los TRS más frecuentes asociados a la PC, ENM y síndrome de Down.

Parálisis cerebral (PC)

La PC se presenta con una frecuencia aproximada de 1 cada 500 nacidos vivos⁽⁶⁾. Los problemas durante el sueño en pacientes con parálisis cerebral se deben a la interacción de numerosos factores, además de los anteriormente nombrados (Figura 1) destacan: La presencia de dolor, enfermedades intercurrentes, la asociación con hipoventilación central y el uso de medicamentos que frecuentemente alteran el ritmo del sueño. Lamentablemente, existen a la fecha escasos trabajos científicos que comparen los trastornos de sueño en niños sanos con niños con PC, siendo la mayoría de ellos, en un número reducido de pacientes. Uno de los pocos trabajos realizados específicamente en niños con esta patología fue liderado por Hill y colaboradores⁽⁷⁾. En un grupo de tan sólo 10 niños con PC, ellos demostraron la presencia de menor etapas de sueño profundo y REM en los pacientes con PC comparado con niños con desarrollo psicomotor normal. Asimismo, destacó una saturación arterial de oxígeno menor en los primeros.

En otro interesante estudio, Newman y colaboradores describen frecuentes trastornos del sueño en un grupo

de 173 niños con PC usando un cuestionario específico⁽¹⁾, siendo este probablemente el estudio más grande en estos pacientes. Destacó en este estudio que los pacientes con una PC más severa, pérdida parcial o total de la visión y epilepsia no controlada, presentaba un mayor riesgo de desarrollar distintos trastornos asociados a un mal dormir. Sandella y colaboradores, por otra parte, demuestran que los problemas durante el sueño, somnolencia diurna y peor calidad de vida son significativamente distintos en niños con PC comparado con niños con un desarrollo psicomotor normal⁽⁸⁾. En suma, impresiona que los problemas durante el sueño son frecuentes en niños con PC, asociándose a una peor calidad de vida en muchos de ellos. Existe una necesidad urgente de mayores estudios en este grupo tan vulnerable de niños, para poder elucidar los TRS y su posible manejo de forma precoz.

Enfermedades neuromusculares (ENM)

La prevalencia de los TRS en niños con ENM se acerca al 40%⁽⁹⁾, por lo tanto, es por lo menos 10-20 veces mayor que población pediátrica general⁽¹⁰⁾. Los TRS presentan características especiales según el tipo de ENM de base. En los pacientes con distrofia muscular de Duchenne se ha descrito hasta 30-60% de apneas obstructivas⁽¹¹⁾. La presencia de TRS tiene característicamente una forma bimodal en estos pacientes: Apneas obstructivas en la primera década de vida y apneas centrales en la segunda⁽⁹⁾. Los pacientes con distrofia de Steinert presentan otro patrón característico de TRS: Movimientos periódicos de extremidades, somnolencia, y apneas centrales debidas a alteraciones talámicas e hipotalámicas. Esta somnolencia puede persistir a pesar del tratamiento, respondiendo únicamente a fármacos como el modafenil⁽¹²⁾.

En etapas precoces de la ENM, los TRS pueden ser difíciles de detectar, ya que los síntomas diurnos como somnolencia, problemas en la concentración o cefalea matinal pueden fácilmente no ser reconocidos. A pesar de lo anterior, se han encontrado TRS en etapas muy iniciales de las ENM y pueden ser subvalorados⁽¹³⁾. Esto tiene una importancia clínica fundamental, ya que la ventilación crónica ha demostrado ser de utilidad en niños con ENM al: i) Mejorar la calidad de vida y la ventilación^(14,15); ii) mejorar la función pulmonar^(16,17) y iii) prolongar la supervivencia⁽³⁾.

Síndrome de Down

En los pacientes con síndrome de Down se ha descrito una alta prevalencia de apneas obstructivas⁽¹⁸⁾. Especialmente en este grupo de niños, existe un poco reconocimiento de los

Tabla 1. Espectro de los trastornos respiratorios del sueño

	Roncadores habituales	Resistencia aumentada de la vía aérea superior	Apnea obstructiva del sueño
Ronquido	+++	+++	+/-
Intercambio gaseoso	No	No	Sí
Signos de aumento resistencia	No	Sí	Sí
Alteraciones de la arquitectura del sueño	?	Sí	Sí
Consecuencias	Sí	Sí	Sí

TRS y de sus consecuencias, dentro de las cuales destaca la hipertensión arterial y pulmonar y complicaciones neurocognitivas. Existen numerosos factores asociados a una presentación de los TRS más severa en niños con síndrome de Down, como son la hipotonía orofacial, micrognatia, macroglosia relativa e hipoplasia medifacial. En un estudio realizado en 11 pacientes con síndrome de Down, Sheete y colaboradores mostraron un frecuente fracaso de la cirugía otorrinolaringológica en ellos (adenotonsilectomía) comparado con controles sanos⁽¹⁹⁾. En este estudio, la mayoría de los pacientes incluidos requirió una terapia adicional para el tratamiento de sus apneas obstructivas del sueño, como por ejemplo el uso de ventilación no invasiva.

Diagnóstico de los TRS

La pesquisa de los TRS parte con una historia y examen físico dirigidos. Sin embargo, los síntomas y signos, son inespecíficos y subvalora frecuentemente una condición más severa⁽²⁰⁾. Por esta razón, la actual recomendación es el diagnóstico de los TRS mediante la polisomnografía (PSG) nocturna, que se considera el estándar de oro para el diagnóstico de los TRS en niños y adultos. El estudio del sueño es especialmente fundamental en niños con daño neurológico de base, identificándose apneas centrales, obstructivas, hipopneas y desaturaciones en la oxigenación arterial en etapas precoces de la enfermedad⁽²¹⁾, siendo los eventos respiratorios anteriormente señalados más frecuentes en el sueño REM. Al progresar la enfermedad de base, estas alteraciones se hacen evidentes en sueño no-REM y posteriormente en vigilia. En general, las alteraciones en el sueño preceden a las alteraciones en función pulmonar y en la insuficiencia respiratoria detectada por gases arteriales⁽¹⁶⁾.

Comprendiendo la escasez del recurso de la PSG, el costo y la gran dificultad para realizarlo en especial en pacientes con daño neurológico, existe una necesidad imperiosa de búsqueda de estudios abreviados y complementarios a la PSG. La poligrafía ambulatoria es una herramienta posible de ser usada en este grupo de pacientes. Si bien, aún no hay trabajos científicos que avalen su uso en este grupo de niños, su uso en población pediátrica general ha demostrado una buena correlación y validez diagnóstica al ser comparada con la PSG^(22,23). La gran utilidad de la poligrafía radica en su alto valor en el seguimiento de los TRS, una vez establecida la basal de los pacientes de la manera más precoz posible. En suma, los TRS en pacientes con daño neurológico están presentes en etapas precoces de su enfermedad y ameritan una pesquisa dirigida lo más precoz posible.

CONCLUSIÓN

La presente revisión destaca la importancia de los TRS en niños con daño neurológico de base. Existe probablemente un gran subdiagnóstico de estos trastornos, el cual debiera poder ser mejorado con la validación e incorporación de nuevas herramientas diagnósticas en el futuro. El desarrollo de estudios científicos que investiguen el impacto de los TRS en niños con daño neurológico se hace muy necesario teniendo en consideración la escasez actual de literatura al

respecto. El diagnóstico en forma precoz podría ser útil para el inicio de terapias en forma precoz en este grupo vulnerable de pacientes.

REFERENCIAS

1. Newman CJ, O'Regan M, Hensey O. Sleep disorders in children with cerebral palsy. *Dev Med Child Neurol* 2006; 48: 564-8.
2. Fitzgerald DA, Follett J, van Asperen PP. Assessing and managing lung disease and sleep disordered breathing in children with cerebral palsy. *Paediatr Respir Rev* 2009; 10: 18-24.
3. Gozal D. Pulmonary manifestations of neuromuscular disease with special reference to Duchenne muscular dystrophy and spinal muscular atrophy. *Pediatr Pulmonol* 2000; 29: 141-50.
4. Marcus CL, Hamer A, Loughlin GM. Natural history of primary snoring in children. *Pediatr Pulmonol* 1998; 26: 6-11.
5. Blunden SL, Beebe DW. The contribution of intermittent hypoxia, sleep debt and sleep disruption to daytime performance deficits in children: consideration of respiratory and non-respiratory sleep disorders. *Sleep Med Rev* 2006; 10: 109-18.
6. Prevalence and characteristics of children with cerebral palsy in Europe. *Dev Med Child Neurol* 2002; 44: 633-40.
7. Hill CM, Parker RC, Allen P, Paul A, Padoa KA. Sleep quality and respiratory function in children with severe cerebral palsy using night-time postural equipment: a pilot study. *Acta Paediatr* 2009; 98: 1809-14.
8. Sandella DE, O'Brien LM, Shank LK, Warschausky SA. Sleep and quality of life in children with cerebral palsy. *Sleep Med* 2011; 12: 252-6.
9. Arens R, Muzumdar H. Sleep, sleep disordered breathing, and nocturnal hypoventilation in children with neuromuscular diseases. *Paediatr Respir Rev* 2010; 11: 24-30.
10. Bourke SC, Gibson GJ. Sleep and breathing in neuromuscular disease. *Eur Respir J* 2002; 19: 1194-201.
11. 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.
12. Quera Salva MA, Blumen M, Jacqueline A, et al. Sleep disorders in childhood-onset myotonic dystrophy type 1. *Neuromuscul Disord* 2006; 16: 564-70.
13. Barbe F, Quera-Salva MA, McCann C, et al. Sleep-related respiratory disturbances in patients with Duchenne muscular dystrophy. *Eur Respir J* 1994; 7: 1403-8.
14. Annane D, Quera-Salva MA, Lofaso F, et al. Mechanisms underlying effects of nocturnal ventilation on daytime blood gases in neuromuscular diseases. *Eur Respir J* 1999; 13: 157-62.
15. Barbe F, Quera-Salva MA, de Lattre J, Gajdos P, Agusti AG. Long-term effects of nasal intermittent positive-pressure ventilation on pulmonary function and sleep architecture in patients with neuromuscular diseases. *Chest* 1996; 110: 1179-83.
16. Simonds AK. Recent advances in respiratory care for neuromuscular disease. *Chest* 2006; 130: 1879-86.
17. Mellies U, Dohna-Schwake C, Ragette R, Teschler H, Voit T. Nocturnal noninvasive ventilation of children and adolescents with neuromuscular diseases: effect on sleep and symptoms. *Wien Klin Wochenschr* 2003; 115: 855-9.
18. Marcus CL, Keens TG, Bautista DB, von Pechmann WS, Ward

- SL. Obstructive sleep apnea in children with Down syndrome. *Pediatrics* 1991; 88: 132-9.
19. Shete MM, Stocks RM, Sebelik ME, Schoumacher RA. Effects of adeno-tonsillectomy on polysomnography patterns in Down syndrome children with obstructive sleep apnea: a comparative study with children without Down syndrome. *Int J Pediatr Otorhinolaryngol* 2010; 74: 241-4.
20. Carroll JL, McColley SA, Marcus CL, Curtis S, Loughlin GM. Inability of clinical history to distinguish primary snoring from obstructive sleep apnea syndrome in children. *Chest* 1995; 108: 610-8.
21. Van Lunteren E, Kaminski HJ. Disorders of Sleep and Breathing during Sleep in Neuromuscular Disease. *Sleep Breath* 1999; 3: 23-30.
22. Alonso Alvarez ML, Teran Santos J, Cordero Guevara JA, et al. Reliability of respiratory polygraphy for the diagnosis of sleep apnea-hypopnea syndrome in children. *Arch Bronconeumol* 2008; 44: 318-23.
23. Jacob SV, Morielli A, Mograss MA, Ducharme FM, Schloss MD, Brouillette RT. Home testing for pediatric obstructive sleep apnea syndrome secondary to adenotonsillar hypertrophy. *Pediatr Pulmonology* 1995; 20: 241-52.