



UNIVERSIDADE FEDERAL DA BAHIA
FACULDADE DE MEDICINA DA BAHIA

Fundada em 18 de Fevereiro de 1808



Monografia

**APNÉIA OBSTRUTIVA DO SONO EM CRIANÇAS COM
SÍNDROME DE DOWN**

Tiago Maurmann Nilton

Salvador (Bahia), 2012

N712 Nilton, Tiago Maurmann

Apneia obstrutiva do sono em crianças com síndrome de down: revisão simples da literatura / Tiago Maurmann Nilton – Salvador, 2012.

30 f.

Orientadora: Prof^ª. Dr^ª Regina Terse Trindade Ramos

Monografia (Graduação) – Universidade Federal da Bahia. Escola de Medicina, 2012.

1. Medicina. 2. Apneia. 3. Sono. 3. Crianças. 4. Síndrome de Down. I. Ramos, Regina Terse Trindade. II. Universidade Federal da Bahia. III. Título.

CDU 616-008



UNIVERSIDADE FEDERAL DA BAHIA
FACULDADE DE MEDICINA DA BAHIA
Fundada em 18 de Fevereiro de 1808



Monografia

APNÉIA OBSTRUTIVA DO SONO EM CRIANÇAS COM SÍNDROME DE DOWN

Tiago Maurmann Nilton

Professor-orientador: **Regina Terse Trindade Ramos**

Monografia de Conclusão do Componente Curricular MED-B60, e como pré-requisito obrigatório e parcial para conclusão do curso médico da Faculdade de Medicina da Bahia da Universidade Federal da Bahia, apresentada ao Colegiado do Curso de Graduação em Medicina.

Salvador (Bahia), 2012

Monografia: Apnéia Obstrutiva do Sono em Crianças com Síndrome de Down – Revisão de Literatura. **Tiago Maurmann Nilton**

Professor-orientador: **Regina Terse Trindade Ramos**

COMISSÃO EXAMINADORA

MEMBROS TITULARES

- **Vanda Maria Mota de Miranda** professora professor adjunto nível IV do Departamento de Pediatria da Faculdade de Medicina da Bahia da UFBA.

- **Iza Cristina Salles de Castro** – Professora da UNIME.

TERMO DE REGISTRO ACADÊMICO:

Monografia aprovada pela Comissão, e julgada apta à apresentação pública no III Seminário Estudantil da Faculdade de Medicina da Bahia, com posterior homologação do registro final do conceito (apto), pela coordenação do Núcleo de Formação Científica. Chefia do Departamento de Pediatria da FMB-UFBA.

Salvador (Bahia), 2012

AGRADECIMENTOS

Agradeço a Deus pela força espiritual para a realização desse trabalho; A toda minha família, minha namorada e minha orientadora pelo carinho, compreensão e pela grande ajuda.

SUMÁRIO

ABREVIATURAS

1	RESUMO	9
2	OBJETIVOS.....	10
3	MATERIAS E MÉTODOS.....	11
4	INTRODUÇÃO.....	12
5	RESULTADOS	13
6	CONCLUSÃO	22
7	SUMMARY.....	24
8	REFERÊNCIAS.....	25

ABREVIATURAS

(SAOS) - Síndrome da Apneia Obstrutiva do Sono **(SD)** - Síndrome de Down

(CPAP) - Pressão positiva contínua nas vias

(BPAP) - Pressão positiva das vias aéreas em dois níveis ou bi-level **(IAH)** - Índice de apneia e hipopneia

(RDI) - Índice de distúrbio respiratório **(T & A)** - Adenoidectomia

(VAS) - Vias aéreas superiores **(PSG)** - Polissonografia

1 RESUMO

A Síndrome da Apneia Obstrutiva do Sono (SAOS) tem uma prevalência estimada de 2-3% da população pediátrica em geral, predominando em pré-escolares e naqueles com prevalência com predisposição genética. A SAOS resulta de uma combinação de fatores, tais como anormalidades craniofaciais, obesidade, hipotonia musculatura e macroglossia. Destarte, uma série de alterações deletérias físicas, de baixo desenvolvimento, problemas de aprendizagem e comportamentais são provocadas pela doença se não tratada previamente. Todas as alternativas acima estão presentes em crianças com síndrome de Down (SD), o que explica a prevalência muito alta de SAOS nestas crianças em relação à população típica. SAOS nestes indivíduos é geralmente mais difícil de tratar do que em outras crianças, por causa de maiores complicações pós-operatórias e menores taxas de sucesso na adenoamigdalectomia, o pilar do tratamento para crianças saudáveis com SAOS. Porém, há outras opções que vem sendo estudados como formas de tratamento para essas crianças. O escopo desse trabalho é realizar uma revisão dos aspectos gerais da SAOS, além do seu diagnóstico e tratamento, mormente que se refere às crianças que possuem SD.

Palavras-chave: Síndrome de Down. Apnéia do sono. Polissonografia. Criança.

2 OBJETIVOS

O objetivo desse estudo é fazer uma revisão dos principais aspectos da Síndrome da Apneia do Sono em crianças, bem como seu diagnóstico e tratamento, principalmente no que concerne às crianças com Síndrome de Down.

3 MATERIAIS E MÉTODOS

Foi realizado um levantamento bibliográfico, com busca de artigos através de busca eletrônica na base de dados bibliográficos MEDLINE/PUBMED, LILACS e SCIELO. Estabeleceu-se um conjunto de palavras-chave, que, combinadas entre si, poderiam abarcar o número máximo de pesquisas ligadas ao tema: SD, apneia do sono, polissonografia, criança e seus respectivos termos na língua inglesa. A pesquisa foi realizada nos seguintes idiomas: inglês, português e espanhol. Foram obtidos 107 artigos. Utilizamos como critério para seleção dos estudos: publicação sem limite de data, qualquer tipo de estudo e crianças entre 0 a 18 anos. Foram incluídos também artigos de relevância sobre a apneia obstrutiva do sono, bem como sobre a SD. Critérios de exclusão: artigos relacionados apenas a SD ou apneia obstrutiva do sono que não se correlacionavam com o tema principal. Para análise final resultaram 61 artigos.

4 INTRODUÇÃO

A síndrome da apneia obstrutiva do sono (SAOS) é um distúrbio intrínseco do sono caracterizado por episódios repetidos de obstrução parcial ou completa das vias aéreas superiores associados à dessaturação da oxi-hemoglobina e a alterações da arquitetura do sono¹.

Não obstante possa a SAOS ocorrer em qualquer idade, desde recém-nascidos até adolescentes, ela predomina em pré-escolares (2 a 8 anos), faixa etária em que é mais comum à hipertrofia do tecido linfóide nas vias aéreas superiores^{2,3}. Por conseguinte, dados epidemiológicos mostram que é uma condição que atinge uma média de 2 a 5% das crianças^{4,5}.

Esta síndrome possui causas multifatoriais envolvendo fatores obstrutivos, estruturais e neuromotores, sendo, na maioria dos casos em crianças, secundária à hipertrofia adenoamigdaliana. No entanto, outras etiologias associadas à SAOS incluem: obesidade, malformações craniofaciais, doenças neuromusculares e síndromes genéticas dentre as quais a síndrome de Down (SD)⁶.

A SD é uma das anormalidades cromossômicas mais comuns e as crianças que a possuem tem maior risco para o desenvolvimento da SAOS⁷, em razão de uma combinação de vários fatores anatômicos e fisiológicos⁸. Entre esses fatores, cumpre ressaltar a macroglossia, glossoptose, hipertrofia tonsilar, hipoplasia mandibular^{9,10}.

Os principais sintomas da SAOS são ronco, respiração bucal forçada, movimentação intensa durante o sono, enurese e sudorese noturna, além de alterações cognitivas e comportamentais como déficit de atenção e hiperatividade¹¹.

A SAOS não tratada está associada a complicações cardiovasculares, crescimento prejudicado (incluindo déficit de crescimento), problemas de aprendizagem e problemas comportamentais

Apesar de ser um problema de saúde pública emergente, as crianças com SD ainda precisam de uma maior atenção no que se refere ao distúrbio do sono. O diagnóstico e o tratamento precoce, mormente no que diz respeito à polissonografia, pode diminuir a sua morbidade ³.

O diagnóstico diferencial deve ser feito com apneia central e ronco primário. Essa diferenciação pode ser feita pela polissonografia, que é considerada o exame padrão-ouro para confirmar o diagnóstico de SAOS, bem como avaliar a severidade da doença e o risco de complicações no pós-operatório ².

Com o advento da polissonografia, o diagnóstico, pois a incidência mantém-se da SAOS aumentou nas últimas décadas por se ter um diagnóstico mais precoce e fidedigno ³. Antes disso, a avaliação diagnóstica era realizada somente através dos sinais e sintomas clínicos (ronco, despertares frequentes, sono agitado, obesidade) e através de questionários elaborados e aplicados nos seus pais ¹³.

Justifica-se esta revisão pela alta prevalência de Síndrome de Down na população geral e pelo risco aumentado destes pacientes apresentarem apneia obstrutiva do sono, portanto, alertando a comunidade médica sobre a necessidade do diagnóstico precoce desta condição em busca da qualidade de vida nestes pacientes.

5 RESULTADOS

SÍNDROME DA APNÉIA OBSTRUTIVA DO SONO EM CRIANÇAS

A SAOS é definida pela American Thoracic Society como episódios recorrentes de obstrução completa ou parcial das vias aéreas superiores que ocorrem durante o sono, resultando em episódios intermitentes de hipoxemia, hipercapnia nos eventos prolongados, microdespertares e fragmentação do sono ¹⁴.

A prevalência desta patologia na população pediátrica, em geral, varia de 1% a 4%, utilizando estudos polissonográficos⁴, porém existe uma variação em outros trabalhos nas taxas de prevalência da SAOS. Possui dois picos de prevalência, o primeiro pico ocorre em crianças de 2 a 8 anos de idade, devido ao aumento da hipertrofia adenoamigdaliana. O segundo pico surge durante a adolescência devido a secreção de hormônios sexuais ¹⁴ e uma relação por ganho de peso ¹². Alguns estudos mostram que meninos são mais propensos a ter SAOS ¹⁵, embora haja controvérsias na literatura ¹⁶. Ademais, a obesidade pode desempenhar claramente um papel na fisiopatologia da SAOS, sendo provável que essas estatísticas possam ser ainda maiores ¹⁷.

A compreensão da fisiopatologia de SAOS tem evoluído ao longo das últimas décadas, e ela é de fundamental importância para o conhecimento dessa doença. Apneia obstrutiva do sono é uma desordem que resulta do colapso das vias aéreas superiores durante o sono. A causa e os mecanismos desse colapso são multifatoriais: a estrutura anatômica, o tônus neuromuscular, mecanismos de controle ventilatório, nível de consciência (efeitos de sono e excitação), reflexos das vias aéreas superiores, mecanismos do sistema nervoso periférico, estruturas de tecido mole e craniofaciais, posição corporal, tônus vascular, as forças de tensão superficial, efeitos de volume pulmonar e colapso expiratório podem contribuir para a estabilidade das vias aéreas superiores (VAS) ¹⁸.

Sabe-se que durante o sono há uma diminuição da atividade motora geral, ou seja, ocorre um relaxamento dos músculos do corpo incluindo os das VAS ¹⁹. De uma maneira simplificada, a contração diafragmática gera uma pressão negativa intratorácica que é transmitida para a VAS e supera a força de suporte dos músculos abdutores da faringe, ocasionando uma oclusão ou suboclusão da faringe ²⁰. Assim poderia concluir que, se o indivíduo tem uma atividade muscular comprometida das vias aéreas superiores, ele irá apresentar SAOS; no entanto, este

não é sempre o caso. Apesar da faringe ser o núcleo da fisiopatologia da SAOS, não existe nenhuma única alteração morfológica que explique todos os aspectos da SAOS¹⁸.

Outros fatores também são importantes por ocasionar o colapso das VAS. Deve-se levar em conta defeitos da estrutura das vias aéreas como: tamanho, conformidade e forma¹⁸. A forma das vias aéreas em indivíduos com SAOS tende a ser mais elíptica ao invés de circular, o que corresponde a um estreitamento na região retropalatal (entre o palato duro e o palato mole) predispondo ao colapso^{18,19}.

Além disso, a gravidade e a posição corporal também influenciam o tamanho das vias aéreas¹⁸. No decúbito dorsal, a língua e o palato mole projetam-se posteriormente reduzindo a área da orofaringe²¹.

Hipertrofia adenoamigdaliana e obesidade são os principais fatores de risco para a apneia obstrutiva do sono em crianças^{12,17}. Entretanto, diversos outros fatores estão associados à redução do tamanho das VAS, como acromegalia, SD, hipotireoidismo, doenças de depósito (mucopolissacaridoses e amiloidose), anormalidades craniofaciais¹⁹, história de baixo peso ao nascer¹⁶, problemas ortodônticos²² e fatores genéticos. Sendo que a prevalência em pacientes com parentes de primeiro grau de SAOS varia de 22% a 84% nos diversos estudos, evidenciando a importância de se investigar a história familiar na avaliação clínica²³.

Com base na análise da hipertrofia adenoamigdaliana e da obesidade, foi proposta uma classificação em dois tipos distintos de SAOS em crianças. A primeira classificação está associada com a hipertrofia adenoamigdaliana acentuada na ausência de obesidade (tipo I), e a outra está associada, principalmente, com a obesidade e com uma pequena presença de hiperplasia adenoamigdaliana das vias aéreas superiores (tipo II)¹².

A avaliação diagnóstica, nesses casos, é garantida sempre que há a suspeita de SAOS. O ronco é um dos sintomas mais comuns da SAOS que pode ser identificado em crianças, embora outros sintomas ou sinais também possam chamar a atenção do médico, ao exemplo da fragmentação do sono, respiração ofegante ou sono agitado¹⁵.

Sendo assim, a avaliação diagnóstica consiste em uma anamnese direcionada ao sono, exame físico e polissonografia. Testes adicionais são por vezes indicados, como questionários de sono pediátricos, eletrocardiograma, avaliação radiográfica, testes laboratoriais, entre outros².

A finalidade da avaliação diagnóstica é a obtenção dos dados necessários para confirmar ou excluir a SAOS de acordo com os critérios de diagnóstico explicitados a seguir, bem como para avaliar a gravidade do problema ². Nesse sentido, os aspectos mais relevantes que devem ser coletados para avaliação diagnóstica constituem na análise do ronco, sono e sintomas diurnos. Portanto, faz-se imprescindível averiguar se a criança apresenta episódios de respiração oral, sudorese noturna, sono agitado, fala hiponasal ou ainda dificuldade para despertar ou cefaléia pela manhã ²⁴. Contudo, o ronco, que ocorre de forma habitual em até 12% da população pediátrica geral e na maioria das crianças com SAOS, é insuficiente para realizar o diagnóstico porque nem todas as crianças que roncam têm SAOS. Por outro lado, a ausência do ronco é insuficiente para excluir SAOS, em parte porque os responsáveis pelas crianças frequentemente não notam ou relatam o ronco em crianças que têm SAOS ².

Ainda assim, em alguns casos, a desatenção, problemas de aprendizagem e problemas comportamentais, ao exemplo de hiperatividade, rebeldia, impulsividade e agressividade, podem estar associadas com distúrbios respiratórios do sono em crianças, apesar de existirem inúmeros confundidores psicossociais ³.

Por outro lado, no que concerne à avaliação física, salienta-se que, enquanto a maioria das crianças com SAOS apresentam um exame físico normal, alguns sinais e anormalidades podem ser observados no exame. A cabeça e o pescoço, por exemplo, é, geralmente, a parte mais relevante da avaliação de uma criança com SAOS, tendo em vista que pode fornecer a evidência direta ou indireta da resistência das vias aéreas superiores ².

Embora geralmente não exista correlação entre a dimensão do tecido adenoamigdaliano e a presença ou a gravidade da obstrução das vias aéreas superiores durante o sono, a quantidade de tecido adenoamigdaliano, analisada através do diagnóstico físico, pode revelar-se importante, pois diminui o fluxo da respiração nasal ².

Ainda assim, a presença de anomalias craniofaciais como hipoplasia maxilar, retrognatismo, micrognatia, desenvolvimento anormal maxilomandibular, uma deformidade septal obstrutiva, uma massa intranasal, ou macroglossia, sugerem também uma anatomia anormal das vias aéreas superiores. Além disso, a pressão arterial deve ser medida, e cada exame físico deve incluir cuidados na ausculta cardíaca para a evidência de hipertensão pulmonar ²⁵.

Por fim, a polissonografia (PSG) é o exame padrão ouro para diagnosticar, excluir ou avaliar a gravidade da SAOS de forma definitiva nessas crianças, uma vez que os achados do exame físico e história não são suficientemente específicos²⁶.

As anormalidades polissonográficas, considerando a idade da criança e todos os problemas subjacentes ou complicações médicas relacionadas com a SAOS, constituem fator imprescindível para que haja a decisão dos pais de iniciar o tratamento, que pode ser feito através de cirurgias, terapia com pressão positiva nas vias aéreas (CPAP ou BPAP), aparelhos ortodônticos, terapia posicional e tratamento da obesidade. Entretanto, é relevante pesar, cuidadosamente, os benefícios esperados e riscos do tratamento¹².

A SÍNDROME DA APNÉIA OBSTRUTIVA DO SONO EM CRIANÇAS COM SÍNDROME DE DOWN

A síndrome de Down (SD) é causada por uma cópia extra do cromossomo 21 (trissomia 21) e foi originalmente descrita por John Langdon Down em 1866^{7,27}. É a doença cromossômica mais comum e possui incidência sobre 1:660-1:800 dos nascidos vivos²⁸. Na Europa, a SD corresponde a 8% de todos os casos registrados de anomalias congênitas. Além disso, em todo o mundo, a prevalência geral de SD é de 10:10.000 nascidos vivos, embora nos últimos anos este número tenha ainda aumentado²⁹.

As crianças com SD são mais propensas a desenvolver SAOS devido a uma combinação de vários fatores anatômicos e fisiológicos³⁰, sendo esta doença, juntamente com o ronco, um dos problemas mais comuns encontrados nessas crianças²⁹.

A incidência da SAOS é estimada entre 30% e 60% na população com SD³¹, mas, até agora, só foram descritos um número reduzido de estudos de pacientes com ambas as doenças. As diferenças nas idades das crianças estudadas ainda influenciam na ampla variação nesses números²⁸.

Marcus et al. e Southall et al. relataram a prevalência de SAOS em crianças com SD de 45%³² e 50%³³, respectivamente. De Miguel-Diez et al. relataram que a prevalência da SAOS, definida como IAH ≥ 2 por hora, em uma amostra de crianças com SD da comunidade, foi de 65%³⁴. Dyken et al. relataram que a SAOS, definida com um IAH > 1 , afetou 79% em um grupo de 19 crianças americanas com SD (3-18 anos) recrutados a partir da população ambulatorial³⁵.

Assim, constatou-se que enquanto crianças normais possuem a hipertrofia adenoamigdaliana como principal fator de SAOS¹⁰, crianças com SD possuem múltiplos fatores que convergem para o desenvolvimento de VAS mais estreitas, em razão de anormalidades craniofaciais^{28,36}.

As causas anatômicas de apneia obstrutiva do sono persistente, como demonstrado em estudos do sono com ressonância magnética, incluem glossoptose (língua em movimento retrógrado e obstruindo as vias aéreas durante o sono retrolingual) (63%), o colapso hipofarínge (22%), recorrente e aumento das amídalas adenoide (63%), aumento das tonsilas lingual (30%), e macroglossia (língua volumosa) (74%)^{37,38}.

Estudos também relataram que 73% dos pacientes com SD apresentam ainda problemas oclusais devido ao desenvolvimento anormal da maxila e hipotonia língua²⁷. Desta forma, a macroglossia encontrada nessas crianças é uma macroglossia relativa, ou seja, a língua que é grande em relação aos limites ósseas da cavidade oral, mas com um volume absoluto não maior do que a da língua normal³⁹.

Outrossim, dentre outros fatores predisponentes da SAOS nesses casos, cumpre destacar o hipotireoidismo, o sobrepeso e obesidade⁴⁰, bem como a hipotonia generalizada com mau funcionamento dos músculos das VAS⁴¹.

No que concerne aos sinais e sintomas, crianças com SD e SAOS podem apresentar ronco, sono agitado e sudorese noturna, podendo também ficar em posições incomuns de dormir, como hiperextensão cervical, numa tentativa para manter abertas as vias aéreas. Outrossim, os casos de despertares frequentes e fragmentação do sono têm sido associados com a ocorrência de enurese e os casos de tosse noturna foram constados como resultados de aspiração intermitente de secreções da orofaringe durante os eventos obstrutivos⁸.

Por conseguinte, cumpre salientar que na população pediátrica com SAOS as apresentações clínicas são semelhantes nas crianças com SD. Entretanto, a perturbação do sono possui um impacto muito maior sobre crianças com SD, afetando as suas famílias, colegas e professores⁴².

Ocorre que a SAOS não tratada pode acarretar em problemas sérios, ao exemplo de sequelas pulmonares graves, como a hipercarbica, acidose e hipertensão pulmonar com possível *cor pulmonale*, podendo prejudicar ainda mais a função mental das crianças com SD^{32,33}. Portanto, a possibilidade de manifestação dessa doença no caso de paciente com SD, que já possui alto risco de desenvolver problemas mais graves, é uma séria preocupação.

A ausência de realização de um tratamento para a SAOS, nesses casos, pode acabar ainda conduzindo o paciente à fragmentação do sono, privação do sono, sonolência diurna, diminuição do tempo de sono, e diminuição do tempo de sono REM, todos os quais podem agravar problemas comportamentais e de aprendizagem, já encontrados em pacientes com SD, como explicitado anteriormente. Dessa forma, faz-se imprescindível o diagnóstico o mais precocemente possível²⁸.

É importante que as crianças com SD sejam examinadas rotineiramente, pois muitos pais não têm conhecimento sobre SAOS ou dos problemas que esta pode causar para seu filho ²⁸. Contudo, embora a obtenção de uma história clínica possa ajudar a identificar SAOS em crianças com SD, a polissonografia noturna continua sendo o exame padrão ouro para diagnóstico ^{2,28,43,44}.

A American Academy of Sleep Medicine ²⁶ definiu critérios a serem utilizados para realizar diagnósticos nos casos crianças com SAOS. O primeiro critério constituiria no ato de os pais ou responsáveis pela criança relatarem o ronco, respiração difícil ou obstruída respiração durante o sono da criança.

O segundo critério diz respeito à observação pelos pais ou responsáveis pela criança de um ou mais dos seguintes atos: movimento paradoxal dentro do gradil costal durante a inspiração, despertares movimento, sudorese, hiperextensão do pescoço durante o sono, sonolência diurna excessiva, hiperatividade, comportamento agressivo, crescimento lento, cefaléia matinal, ou enurese secundária.

No que concerne ao terceiro critério, a polissonografia revela um ou mais apneias obstrutivas ou hipopneias por hora de sono (ou seja, um índice de apneia e hipopneia > 1 evento por hora). Além disso, esse exame demonstraria um dos seguintes procedimentos: despertares frequentes de sono associados com maior esforço respiratório, dessaturação da oxihemoglobina associada com apneia, hipercapnia durante o sono, ou marcadamente negativos oscilações na pressão esofágica ou períodos de hipercapnia, dessaturação de oxihemoglobina, ou ambos durante o sono que estão associados com o ronco, e o movimento da respiração paradoxal do gradil costela durante a inspiração, e quer despertares frequentes de sono ou marcadamente oscilações negativas da pressão esofágica.

Porém, somente poderá se dar o diagnóstico se nenhuma outra anormalidade explicar esses critérios explicitados acima, como outro tipo de transtorno do sono, uma doença médica, uma desordem neurológica, um medicamento, ou abuso de substâncias.

Por fim, é relevante considerar que a polissonografia deve ser um exame recomendado como um teste de rotina em crianças de 3 a 4 anos que possuem SD ²⁸. Além do mais, aos 5-6 meses

de vida, esses pacientes devem ser avaliados para identificar se já possuem a SAOS, juntamente com uma avaliação médica geral ⁴⁵. Após esse procedimento, deve haver a construção de um histórico significativo de apneia obstrutiva do sono, através da sua manifestação por roncos, respiração oral e sono agitado.

No que diz respeito ao tratamento, o procedimento inicial cirúrgico comum de SAOS é a amigdalectomia e adenoidectomia (T & A), que é realizada rotineiramente em crianças com SD ³⁵. Entretanto, o tratamento cirúrgico para pacientes com SAOS e SD deve ser individualizado. Contudo, insta destacar que muito pouco tem sido divulgado sobre a morbidade operatória precoce em razão de procedimentos nessas crianças, o que constituiria um problema significativo, haja vista a preocupação atual da medicina em reduzir os custos adequando-se a uma realidade em que mais procedimentos estão sendo feitos em nível ambulatorial ⁴⁴.

O raciocínio é que a adenoamigdalectomia pode melhorar a permeabilidade das vias aéreas superiores o suficiente para melhorar ou resolver a SAOS, mesmo se não corrigir todas as etiologias ⁴⁶. Todavia, outros tratamentos também podem ser oferecidos ao paciente pediátrico de acordo com a necessidade, ao exemplo da terapia de pressão positiva das vias respiratórias e cirurgia expansora do palato ²⁸.

A terapia de pressão positiva das vias respiratórias (pressão positiva contínua nas vias [CPAP] ou pressão das vias aéreas em dois níveis positivo (BPAP) pode ser usada quando a adenoamigdalectomia é contraindicada, quando o paciente com SAOS possui um tecido adenoamigdaliano mínimo, se persistir a SAOS após a cirurgia, e ainda se houver uma forte preferência por uma abordagem não cirúrgica ²⁸.

A pressão positiva nas vias aéreas também podem ajudar a estabilizar as crianças com SAOS grave antes de adenotonsilectomia ou outro procedimento cirúrgico. Porém, a dificuldade desse tratamento com pressão positiva se deve, principalmente, a não adesão e desistência do uso do aparelho (CPAP ou BPAP) ²⁸.

Além disso, outros tratamentos menos eficazes como o uso de aparelhos ortodônticos ou oxigênio complementar, a perda de peso em pacientes obesos e abstenção do contato com

poluentes domésticos, alérgenos e exposição ao fumo do tabaco devem ser também orientadas⁴⁵.

Em 1981, Strome relatou acerca de uma primeira série de pacientes com SD submetidos a amigdalectomia e/ou adenoidectomia⁴⁷. Ele observou benefícios em apenas 3 dos 16 pacientes. Strome, no entanto, identificou sucesso uniforme no alívio do sono no caso de apnéia obstrutiva em 5 pacientes submetidos a T & A e uvulopalatofaringoplastia. Da mesma forma, a melhoria dos sintomas foram observadas em 21 pessoas em uma outra série de pacientes analisados, na proporção de 83%, no que se refere à apnéia, e de 81%, quanto ao ronco⁴⁷.

Enquanto a adenotonsilectomias melhorou os sintomas obstrutivos, pelo menos, em alguns pacientes com SD, os riscos pré-operatórios da cirurgia não foram sistematicamente revistos. Devido à doença cardíaca subjacente, anomalias craniofaciais, hipotonia, e outros problemas médicos, o aumento do risco pré-operatório seria esperado nestes pacientes. Enquanto amigdalectomia e adenoidectomia ambulatorial tem sido observados como meios seguros na maioria dos pacientes, apesar de não ser razoável assumir que esse procedimento é plenamente seguro em regime de ambulatório para todos os subgrupos de pacientes⁴⁵.

No entanto, faz-se imperioso destacar que a literatura atual indica que T & A é mais eficaz para os casos de SAOS detectadas em crianças que não possuem SD do que crianças com SD, com base no IAH⁴⁵. Por volta de, 30-50% dos pacientes desenvolvem SAOS persistentes e recorrentes que podem necessitar, posteriormente, de suporte de pressão positiva contínua nas vias aéreas (CPAP ou BPAP) ou traqueostomia³⁵. Vários estudos têm demonstrado que anormalidades anatômicas e fisiológicas associadas com SD são responsáveis pelo fracasso da cirurgia^{37,45,46}.

6 CONCLUSÃO

SAOS é comum na população pediátrica, com vários relatos da literatura referindo uma prevalência estimada em torno de 3%. A hipertrofia adenotonsilar tem sido considerada o principal fator etiológico de SAOS em crianças, mas observa-se uma maior prevalência no grupo de crianças com sobrepeso e obesas, com presença de anomalias craniofaciais, com hipotonia muscular e com macroglossia.

Assim sendo, uma série de complicações clínicas estão relacionadas à ocorrência desta doença, principalmente no que diz respeito às crianças com SD, ao exemplo de baixo desenvolvimento, hipertensão pulmonar, fragmentação do sono, privação do sono, sonolência diurna e diminuição do tempo de sono, todos os quais podem agravar ainda mais a sua função mental, bem como causar diversos problemas comportamentais se não tratados previamente.

Muito embora as apresentações clínicas sejam semelhantes nas crianças com SD quando comparada a toda população pediátrica com SAOS, cumpre salientar que esta terá um impacto clínico muito mais significativo naquelas portadoras de SD. Portanto, a presença de SAOS em uma criança com SD está associada a um maior risco de ocorrência de graves complicações, constituindo-se, portanto de um sério problema.

Portanto, torna-se imprescindível que na avaliação global das crianças com SD esteja incluída a avaliação do sono das mesmas, incluindo a busca através de dados da anamnese sobre questões como a presença e frequência roncos, presença de respiração oral, sono agitado e presença de apneia. Relatos da literatura apontam que dados do questionário tem baixa sensibilidade e especificidade para o diagnóstico de SAOS, portanto a criança com SD, em torno de 3 a 4 anos deverá submeter-se a um estudo polissonográfico, que é mais preciso, entretanto com limitações devido a seu alto custo e pouca disponibilidade de laboratórios do sono.

Uma vez sendo a SAOS diagnosticada deveremos instituir o tratamento adequado que será sobretudo individualizado. Contudo, vale destacar que o tratamento SAOS nestes indivíduos é geralmente mais difícil do que em outras crianças, em razão da possibilidade de

desenvolvimento de maiores complicações pós-operatória, além de menores taxas de sucesso na adenoamigdalectomia, o pilar do tratamento para crianças saudáveis com SAOS.

Todavia, há outras opções que vem sendo estudadas como formas de tratamento para essas crianças, ao exemplo da uvulopalatofaringoplastia, cirurgia expansora do palato, tratamentos ortodônticos, redução do peso e pressão positiva nas VAS. Nesses casos, o paciente deverá ser analisado de forma individual para que seja indicada a melhor terapia disponível.

Por conseguinte, não resta dúvida acerca da necessidade da realização de maiores estudos sobre a ocorrência da SAOS em crianças com SD, de modo a permitir um tratamento mais adequado e que implique melhores resultados, reduzindo o desenvolvimento de maiores complicações nesse paciente.

Dessa forma, é de extrema importância a investigar a presença de SAOS nas crianças com SD, através da realização de uma polissonografia, a fim de se fazer diagnóstico precoce desta condição e consequentemente melhorar qualidade de vida destas crianças e diminuir morbimortalidade.

7 SUMMARY

The Syndrome Obstructive Sleep Apnea has an estimates an prevalence in 2-3% of the pediatric population in general with greater prevalence in preschool children and genetic predisposition. The SAOS is a combination of factors, such as craniofacial abnormalities, obesity, muscular hypotonia and macroglossia. Thus series of deleterious physical changes, low development learning and behavioral problems are caused by the disease if it's not previously treated. All the alternatives above exist in children with Down Syndrome which explains the very high prevalence of SAOS in these children comparing to the typical population. SAOS in these individuals is generally more difficult to treat than in other children because of increased postoperative complications and lower success rates in the adenotonsillectomy the mainstay of treatment for healthy children with SAOS. But there are other options that are being studied as treatments for these children. The aim of this paper is to review the general aspects of SAOS, as well as its diagnosis and treatment, especially in children who have Down syndrome.

Key Words: Down Syndrome Apnea. Polysomnography. Children.

8 REFERÊNCIAS

1. 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
2. Aren R, Muzumdar H. Diagnostic Issues in Pediatric Obstructive Sleep Apnea. *Proc Am Thorac Soc*. 2007 out. 5. p. 263-273.
3. Athanazio R, Abensur B, Bitencourt P, Gregório AGV, Hora F, Neves FB, Terse R. Sintomas da síndrome de apnéia-hipopnéia obstrutiva do sono em crianças. *J Bras Pneumol*. 2008. 34(6). p. 356-361.
4. Lumeng JC, Chervin RD. Epidemiology of pediatric obstructive sleep apnea. *Proc Am Thorac Soc*. 2008;15;5(2):242-52.
5. Shine NP, Coates HL, Lannigan FJ. Obstructive sleep apnea, morbid obesity, and adenotonsillar surgery: a review of the literature. *Int J Pediatr. Otorhinolaryngol* 2005;69:1475-82.
6. Chan J, Edman JC, Koltai PJ. Obstructive sleep apnea in children. *Am Fam Physician*. 2004;69(5):1147-54.
7. O'Driscoll DM, Horne RS, Davey MJ, Hope SA, Walker AM, Nixon GM. Am J. The heart rate response to spontaneous arousal from sleep is reduced in children with Down syndrome referred for evaluation of sleep-disordered breathing. *Physiol Heart Circ Physiol*. 2010 Jun. 298(6). p. 1986-90.
8. Diez MJ, Villa Asensi JR, Alvarez-Sala JL. Characteristics of obstructive sleep apnea syndrome in patients with Down's syndrome. *Arch Bronconeumol*. 2002, Feb. 38(2). p.77-80.
9. Call E, Kelly J, Mitchel RB. Diagnosis and therapy for airway obstruction in children with Down syndrome. *Arch Otolaryngol Head Neck Surg*. 2003 Jun. 129(6). P.642-5.
10. Ng DK, Hui HN, Chan CH, Kwok KL, Chow PY, Cheung JM, Leung SY. Obstructive sleep apnea in children with Down syndrome. *Singapore Med J*. 2006 Sep. 47(9). p. 774-9

11. Weissbluth M, Davis AT, Poncher J, Reiff J. Signs of airway obstruction during sleep and behavioral, developmental, and academic problems. *J Dev Behav Pediatr.* 1983;4(2):119-21.
12. Chang SJ, Chae KY. Obstructive sleep apnea syndrome in children: Epidemiology, pathophysiology, diagnosis and sequelae. *Korean J Pediatr.* 2010 Oct;53(10):863-71. Epub 2010 Oct 31.
13. American Thoracic Society. Standards and indications for cardiopulmonary sleep studies in children. *International Journal of Pediatric Otorhinolaryngology.* 1996, feb, pp. 866–878.
14. Marcus CL. Childhood obstructive sleep apnoea: to treat or not to treat, that is the question. *Thorax.* 2010. 65: p. 4-5.
15. Goodwin J, Kaemingk KL, Morgan WJ, Quan SF, Mulvaney S. 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.* NIH Public Access. Author Manuscript. 2005 dez. 1(3): 247–254.
16. Rosen CL, Larkin EK, Kirchner HL, et al. Prevalence and risk factors for sleep-disordered breathing in 8- to 11-year-old children: association with race and prematurity. *J Pediatr* 2003; 142:383-9.
17. Dayyat E, Kheirandish-Gozal L, Gozal D. Childhood Obstructive Sleep Apnea: One or Two Distinct Disease Entities? *Sleep Med Clin.* 2007 Sep;2(3):433-444.
18. BT Woodson, R Franco. Physiology of Sleep Disordered Breathing. *Otolaryngologic Clinics of North America* 40 (2007) 691–711
19. Martins AB, Moura SM, Tufik S. Síndrome da apnéia-hipopnéia obstrutiva do sono. *Fisiopatologia. J Bras Pneumol.* 2007. 33(1). p. 93-100.
20. Martinez D. Prática da medicina do sono. In: Martinez D. Prática da medicina do sono. São Paulo: Fundo editorial BYK; 1999.

21. Ayappa I, Rapoport DM. The upper airway in sleep: physiology of the pharynx. *Sleep Med Ver.* 2003;7(1):9-33.
22. Guilleminault C, Lee JH, Chan A. Pediatric obstructive sleep apnea syndrome. *Arch Pediatr Adolesc Med* 2005; 159:775.
- 23 Kryger MH, Roth T, Dement WC. *Principles and practice of sleep medicine.* 4th ed. New York: Saunders; 2005.
24. Gozal D, Wang M, Pope DW Jr. Objective sleepiness measures in pediatric obstructive sleep apnea. *Pediatrics* 2001;108:693–697.
25. Cheuk DKL, Lee SL, Xu Z. Clinical Evaluation in Predicting Childhood Obstructive Sleep Apnea. *Chest.* 2006, dez. 130. p.1765-177.
26. Aurora Rn, Zak RS, Karippot A, Lamm CL, Morgenthaler TI, Auerbach SH, Bista SR, Casey KR, Chowdhuri S, Kristo DA, Ramar K; American Academy of Sleep Medicine. Practice parameters for the respiratory indications for polysomnography in children. *Sleep.* 2011 Mar 1;34(3):379-88.
27. Soares MR, de Paula FO, Chaves MG, Assis NM, Chaves Filho HD. Patient with Down syndrome and implant therapy: a case report. *Braz Dent J.* 2010. 21(6). p. 550-4.
28. Donaldson JD, Redmond WM. Surgical management of obstructive sleep apnea in children with Down syndrome. *J. Otolaryngol.,* 17 (7) (1988), pp. 398–403.
29. Weijerman Me, Winter JP. Clinical practice. The care of children with Down syndrome. *Eur J Pediatr.* 2010 Dec. 160 (12). p. 1445-52.
30. Krishna J., Senthilvel E. Body position and obstructive sleep apnea in children with Down syndrome. *J Clin Sleep Med.* 2011 Apr. 15;7(2). p.158-62.
31. Akers R, Amin R, Chini B, Heubi C, Hotze S, Shott SR. Obstructive sleep apnea: Should all children with Down syndrome be tested? *Arch Otolaryngol Head Neck Surg.* 2006, abr. 132(4). p. 432-6.

32. Marcus CL, Keens TG, Bautista DB, von Pechmann WS, Ward SL. Obstructive sleep apnea in children with Down syndrome. *Pediatrics*. 1991, Jul. 88(1). p. 132-9.
33. Southall DP, Stebbens VA, Mirza R, et al. Upper airway obstruction with hypoxaemia and sleep disruption in Down syndrome. *Dev Med Child Neurol* 1987; 29:734-42.
34. de Miguel-Diez J, Villa-Asensi JR, Alvarez-Sala JL. Prevalence of sleep-disordered breathing in children with Down syndrome: polygraphic findings in 108 children. *Sleep* 2003; 26:1006-9. Comment in: *Sleep* 2004; 27:1023-5.
35. Dyken ME, Lin-Dyken DC, Poulton S, Zimmerman MB, Sedars E. Prospective polysomnographic analysis of obstructive sleep apnea in Down syndrome. *Arch Pediatr Adolesc Med*. 2003 Jul. 157(7). p. 655-60.
36. Call E, Kelly J, Mitchell RB. Ear, nose and throat disorders in children with Down syndrome. *Laryngoscope*. 2003, Fev. 113(2). p. 259-63.
37. Shott SR, Donnelly LF, Cine magnetic resonance imaging: evaluation of persistent airway obstruction after tonsil and adenoidectomy in children with Down syndrome. *International Journal of Pediatric Otorhinolaryngology*. 2004, Out, p. 1724–1729.
38. Donnelly LF (2005) How do I do it. OSA in pediatric patients: evaluation with cine MR sleeps studies. *Radiology* 236:768–778.
39. Amin R, Donnelly L, Guimaraes C, Shott S, Kalra M. Relative rather than absolute macroglossia in patients with Down syndrome: implications for treatment of obstructive sleep apnea. *Pediatr Radiol*. 2008 ago. 38. p. 1062–106.
40. Shires C, Anold SL, Schoumacher RA, Dehoff G, Donepudi SK, Stocks RM. Body mass index as an indicator of obstructive sleep apnea in pediatric Down syndrome. *International Journal of Pediatric Otorhinolaryngology*. 2010, Mar. v. 74: 7, p. 768-772.
41. Levanon A, Tarasiuk A, Tal A. Sleep characteristics in children with Down syndrome. *J Pediatr*. 1999, Jun. 134(6). p. 755-60.
42. Bootzin RR, Breslin JH, Edgin JO, Goodwin JL, Nadel L. Parental report of sleep problems in Down syndrome. *Journal of Intellectual Disability Research*. 2011 nov. v. 55:11. p. 1086–1091.

43. Shete MM, Stocks Rm, Sebelik ME, Shoumacher RA. Effects of adeno-tonsillectomy on polysomnography patterns in Down syndrome children with obstructive sleep apnea: a comparative study with children without Down syndrome. *International Journal of Pediatric Otorhinolaryngology*. 2010 Mar. 74 (3). P. 241-4.
44. Pirelli P, Saponara M, Guilleminault C. Rapid maxillary expansion in children with obstructive sleep apnea syndrome. *Sleep* 2004; 27:761.
45. Bower CM, Richmond D. Tonsillectomy and adenoidectomy in patients with Down syndrome. *Int J Pediatr Otorhinolaryngol*. 1995, Oct. 33(2). p. 141-8.
46. Merrell JA, Shott SR. OSAS in Down syndrome: T&A versus T&A plus lateral pharyngoplasty. *Int J Pediatr Otorhinolaryngol*. 2007, Ago. 71(8). p. 1197-203.
47. Strome M. Down's syndrome: a modern otorhinolaryngological perspective. *Laryngoscope*. 1981 Oct; 91 (10): 1581-94.
48. Asanuma S, Niikuni N, Sakata H, Shirakawa T, Sato K. Effects of oral care in Down syndrome children with obstructive sleep apnea. *J Oral Sci*. 2010 Mar. 52 (1). p. 145-7.
49. Breslin JH, Edgin JO, Bootzin RR, Goodwin JL, Nadel L. Parental report of sleep problems in Down syndrome. *J Intellect Disabil Res*. 2011, Nov. 55(11). p. 1086-91.
50. Brooks JL. Diagnosis and Evaluation of Obstructive Sleep Apnoea in Children. *Ann Acad Med Singapore*. 2008 Ago. 37. No 8.
51. Capdevila OS, Dayyat E, Kheirandish-Gozal L, Gozal D. Pediatric Obstructive Sleep Apnea. Complications, Management, and Long-term Outcomes. *Proc Am Thorac Soc*. 2008. 5. p 274–282.
52. Dahlqvist A, Rask E, Rosenqvist CJ, Sahlin C, Franklin KA. Sleep apnea and Down's syndrome. *Acta Otolaryngol*. 2003 Dez. 123 (9). P. 1094-7.
53. Ferri R, Curzi-Dascalova L, Del Gracco S, Elia M, Musumeci SA, Stefanini MC. Respiratory patterns during sleep in Down's syndrome: importance of central apnoeas. *J Sleep Res*. 1997, Jun. 6(2). p. 134-41.
54. Fitzgerald DA, Paul A, Richmond C. Severity of obstructive apnoea in children with Down syndrome who snore. *Arch Dis Child*. 2007 May. 92(5). p. 423-5.

55. Ho ML , Latão SD. Apnéia obstrutiva do sono. *Neurol Int.* 2011, Nov 29. 3 (3). E15.
56. Ng DK, Chan CH, Cheung JM. Children with Down syndrome and OSA do not necessarily snore. *Arch Dis Child.* 2007, Nov. 92(11). p. 1047-8.
57. Owens J. Classification and Epidemiology of Childhood Sleep Disorders. *Sleep Med Clin* 2. 2007. p. 353–361,
58. Sheldon SH. Diagnostic Methods in Pediatric Sleep Medicine. *Sleep Med Clin* 2. 2007. p. 343–351.
59. Rosen CL, Storfer-Isser A, Taylor HG, et al. Increased behavioral morbidity in school-aged children with sleep-disordered breathing. *Pediatrics* 2004; 114:1640.
60. Academy of Sleep Medicine. International classification of sleep disorders, 2nd ed. American Academy of Sleep Medicine, Westchester, 2005.
61. Ward SL, Marcus CL. Obstructive sleep apnea in infants and young children. *J Clin Neurophysiol.* 1996;13(3):198-207.