

Original

Encuesta sobre trastornos del sueño en niños y adolescentes con síndrome de Down

de la Calzada MD¹, Turbau J¹, Giménez S¹, Corretger M², Moya JM¹,

Queralt A¹

¹Hospital Universitari Vall d'Hebron. Barcelona

²Fundació Catalana Síndrome de Down

Correspondencia:

Dr. J. M. Corretger
Fundació Catalana Síndrome de Down
c/ Comte Borrell, 201-203, entresòl
08029 Barcelona

Artículo recibido: 28.02.05

Resumen

Los trastornos del sueño tienen un gran impacto sobre la vida diurna de los niños y adolescentes con síndrome de Down (SD) que constituyen un grupo de riesgo para presentar alteraciones respiratorias durante el sueño debido a sus características estructurales, las cuales afectan la conformación de las vías respiratorias superiores.

El síndrome de apneas del sueño es frecuente en esta población. Sus síntomas nocturnos son ronquido, paradas respiratorias durante el sueño y sueño fragmentado. En niños y adolescentes los síntomas diurnos pueden ser trastornos de conducta, falta de atención, hipoperactividad e incluso agresividad y puede faltar en ellos la somnolencia diurna.

En casos graves de síndrome de apneas del sueño existe riesgo de cor pulmonale, hipertensión sistémica o arritmia cardiaca.

Los niños y adolescentes con SD y los pertenecientes al grupo control integrado por sus hermanos han cumplimentado una encuesta de 34 ítems, de los que 15 hacían referencia a características anatómicas y estructurales y otros 13 a síntomas asociados a alteraciones del sueño y a su repercusión sobre la vigilia.

El examen médico de ambos grupos mostraba, tal como era esperable, un mayor porcentaje de dismorfias craneofaciales en el grupo con SD, las cuales podrían favorecer una mayor obstrucción de las vías aéreas superiores durante el sueño, que probablemente se agrava por la hipotonía muscular propia de estos niños.

Los síntomas debidos a trastornos respiratorios

durante el sueño son también más frecuentes en niños con SD, lo que concuerda con estudios previos.

Palabras clave: Síndrome de Down. Apneas del sueño. Roncopatía. Polisomnografía.

A survey of sleep disorders in children and adolescents with Down's syndrome

Abstract

Sleep disorders have a considerable impact on the daily life of children and adolescents with Down's syndrome (DS), who form a group at risk because they suffer respiratory disorders during sleep due to their structural characteristics, which affect the size of the upper respiratory tract.

Sleep apnea syndrome is frequent among this population. Its nocturnal symptoms are snoring, breathing stoppages during sleep and disturbed sleep patterns. The diurnal symptoms in children and adolescents can include behaviour disorders, lack of attention, hyperactivity and even aggressiveness, and daytime sleepiness may not happen.

In severe cases of sleep apnea syndrome there is a risk of cor pulmonale, systemic hypertension or cardiac arrhythmia.

The children and adolescents with DS and those belonging to the control group made up of their brothers and sisters filled in a 34-item survey, 15 items

of which related to anatomical and structural characteristics and another 13 to symptoms associated with sleep disturbances and their effect on wakefulness.

The medical examination of the two groups showed, as was expected, a higher percentage of craniofacial malformations in the group with DS, which could lead to greater obstruction of the upper respiratory tract airways during sleep, probably aggravated by the muscular hypotonia inherent to these children.

The symptoms due to respiratory disorders during sleep are also more frequent in children with DS, which coincides with previous studies.

Key words: Down's syndrome. Sleep apneas. Snoring disorders. Polysomnography.

Introducción

Los trastornos del sueño tienen un importante impacto en la vida diurna de los niños y adolescentes.

Los niños con síndrome de Down (SD) constituyen un grupo de riesgo para presentar alteraciones de la respiración durante el sueño debido a sus características estructurales las cuales afectan al tamaño de las vías respiratorias altas.

El síndrome de apneas del sueño es frecuente en esta población y los trastornos del sueño secundarios a alteraciones de la respiración son responsables de importantes alteraciones nocturnas y diurnas tanto en adultos como en niños y adolescentes. Sus síntomas nocturnos son: roncopatía, pausas de la respiración durante el sueño y sueño fragmentado por vigilia, comunes a todos ellos. Respecto a los síntomas diurnos, en los adultos con síndrome de apneas-hipopneas del sueño (SAHS) las quejas más frecuentes son la excesiva somnolencia diurna con facilidad para quedarse dormidos en situaciones inadecuadas, dificultad en las relaciones interpersonales, empeoramiento de las funciones intelectuales tales como falta de concentración y pérdida de memoria, fallos de actuación o cambio de carácter, mientras que los niños y adolescentes, en vez de expresar signos claros de hipersomnía diurna pueden presentar otro tipo de síntomas, especialmente trastornos de conducta, falta de atención, hiperactividad, conductas antisociales e incluso agresividad, manifestando dificultad para la relación y los juegos con otros niños de su edad.

En los casos en que el síndrome de apneas-hipopneas del sueño es grave (Levine OR et al [1]), aparecen en niños y adolescentes, al igual que en adultos, riesgos de complicaciones como cor pulmonale, hipertensión sistémica, hipertensión de la pulmonar o arritmia cardiaca.

Los niños con SD presentan alteraciones morfológicas cráneofaciales que favorecen el desarrollo de SAHS, entre las que destacan: hipoplasia mandibular,

hipoplasia maxilar, paladar ojival, vía aérea nasal estrecha, vía aérea faríngea estrecha, hipoplasia laríngea, protrusión lingual debida al pequeño tamaño de la cavidad bucal, hiperplasia adenoidea, hiperplasia amigdalar, aumento de secreciones respiratorias, susceptibilidad para infecciones, hipotonía generalizada que afecta también a la musculatura respiratoria y al geniogloso. Finalmente, hay que tener también en cuenta anomalías del sistema nervioso central que provocarían un peor control central de la respiración durante el sueño, y también se han descrito apneas centrales secundarias a compresión medular por subluxación atlantoaxoidea.

Los síntomas nocturnos de SAHS son respiración por la boca, ronquidos, apneas, respiración ruidosa, sueño inquieto, adopción de posturas poco habituales para dormir, esfuerzo respiratorio, despertares, tos y enuresis. Los síntomas diurnos son respiración bucal, falta de atención, pudiendo presentar excesiva somnolencia diurna, trastornos de conducta, déficit de aprendizaje escolar, retraso pondoestatural.

Pacientes y métodos

En los cinco últimos años hemos efectuado una encuesta en el Centre Mèdic Down (CMD), elaborada a partir de la modificación de la escala utilizada por M.A. Carskadon (2) en 1993, que consta de 34 ítems, de los cuales 15 son concernientes a características anatómicas y estructurales confirmadas en la exploración médica. Los otros 13 ítems que atañen a características del sueño nocturno (roncopatía, alteraciones de la respiración durante el sueño, respiración bucal, continuidad del sueño, parasomnias, etc.) y los últimos 6 relacionados con posibles problemas presentes durante las horas destinadas a la vigilia (somnolencia diurna, trastornos de conducta, falta de atención, etc.) fueron cumplimentados por los padres o cuidadores de 199 niños con SD atendidos en la Fundació Catalana Síndrome de Down (FCSD). La edad estaba entre 1 y 18 años con una media de $7,02 \pm 4,29$ años. Ciento doce pertenecían al sexo masculino y 87 al femenino. El grupo control (GC) constituido por 96 niños entre 1 y 18 años con una edad media de $9,6 \pm 6,14$, estaba integrado, a fin de mantener las mismas condiciones socioculturales, por los hermanos de los pacientes con SD, de los que 54 eran niños y 42 niñas.

El índice de masa corporal (IMC) de los pacientes con SD fue de $17,9 \pm 3,23$ y el del grupo control fue de $18,19 \pm 3,21$.

Las respuestas a los cuestionarios se compararon con las del grupo control utilizando el test estadístico de χ^2 con la corrección de Yates. Los resultados se ponderaron según Bonferroni.

En el estudio comparativo entre las características anatómicas y médicas que pudiesen favorecer la apari-

Tabla 1.

Diferencias de estructuras anatómicas y características médicas entre el grupo con SD y el grupo control.

	SD			Control			<i>p</i>
	nc	sí	no	nc	sí	no	
Hipertrofia amigdalar	15	86	98	8	15	73	0,0000
Hipertrofia adenoides	28	53	118	14	7	75	0,0002
Protrusión lingual	4	138	57	2	0	94	0,0000
Paladar ojival	1	165	33	9	8	79	0,0000
Maloclusión mandibular	9	75	115	5	9	82	0,0000
Malposición dentaria	9	71	119	4	8	84	0,0000
Cuello corto	2	137	60	13	2	81	0,0000
Retrognatia	46	84	69	66	3	27	0,0000
Hipertrofia de úvula	47	5	147	65	0	31	ns
Amigdalectomía	1	10	188	0	7	89	ns
Adenoidectomía	1	20	178	1	15	80	ns
Epilepsia	1	4	194	0	0	96	ns
Enfermedad cardiopulmonar	5	32	162	0	0	96	0,0001
Hipotiroidismo	13	28	158	1	0	95	0,0002

Test χ^2 aplicado con la corrección de Yates

Ponderación Bonferroni: $p \leq 0,003$

nc = no contesta; ns = no significativo

Tabla 2.

Diferencias entre grupo con SD y grupo control de problemas observados durante el sueño.

	SD			Control			<i>p</i>
	nc	sí	no	nc	sí	no	
Duerme con boca abierta	8	130	61	2	19	75	0,0000
Respiración ruidosa en sueño	5	78	116	3	15	78	0,0001
Ronquido nocturno	9	63	127	2	17	77	0,0118
Ronca diariamente	82	23	94	53	6	37	ns
Ronquido ininterrumpido	95	13	91	57	3	36	ns
Respiración continua	12	150	37	4	86	6	0,0068
Pausas respiratorias	18	44	137	6	4	86	0,0001
Enuresis nocturna	4	94	101	1	12	83	0,0000
Mov. extremidades sueño	6	136	57	1	37	58	0,0000
Mov. torsión tronco	7	114	78	2	30	64	0,0000

Test χ^2 aplicado con la corrección de Yates

Ponderación Bonferroni: $p \leq 0,005$

nc = no contesta; ns = no significativo

Tabla 3.

Diferencias entre el grupo con SD y el grupo control de alteraciones observadas durante la vigilia.

	SD			Control			<i>p</i>
	nc	sí	no	nc	sí	no	
Somnolencia diurna	5	6	188	1	1	94	ns
Dificultad tareas domésticas	44	23	132	7	5	84	0,0492
Irritabilidad diurna	2	16	181	2	8	86	ns
Agresividad diurna	3	27	169	1	8	87	ns

Test χ^2 aplicado con la corrección de Yates

nc = no contesta; ns = no significativo

ción de SAHS, obtenidas en el examen médico, se observaron diferencias altamente significativas entre el grupo con SD y el GC en la existencia de hipertrofia de amígdalas y adenoides, protrusión lingual, paladar ojival, maloclusión mandibular, malposición dentaria y cuello corto (Tabla 1).

Respecto a las características del sueño, las diferencias entre ambos grupos fueron estadísticamente significativas respecto a dormir con la boca abierta y movimientos de las extremidades durante el sueño. También fue sensiblemente mayor la prevalencia de respiración ruidosa y apneas observadas durante el sueño en el grupo con SD que en el GC (Tabla 2).

En cuanto a las alteraciones de conducta durante la vigilia no se observaron diferencias entre los dos grupos (Tabla 3).

Con relación a las parasomnias, se observó que en el grupo con SD fue más frecuente la presencia de incorporaciones en la cama durante el sueño, mientras que la deambulación durante el mismo no mostró diferencias significativas (Tabla 4).

Las alteraciones del sueño nocturno se analizaron dividiendo a todos los sujetos en dos grupos: por una parte, los 125 niños menores de 5 años, 90 con SD y 35 del grupo control y, por otra parte, los 170 mayores de 5 años, 109 con SD y 61 del GC, observándose que la

Tabla 4.

Diferencias entre la prevalencia de parasomnias entre el grupo con SD y el grupo control.

	SD			Control			<i>p</i>
	nc	sí	no	nc	sí	no	
Se incorpora en la cama durante el sueño	83	51	65	35	13	48	0,0049
Se levanta dormido	83	9	107	35	3	58	ns

Test χ^2 aplicado con la corrección de Yates

nc = no contesta; ns = no significativo

Tabla 5.

Diferencias entre el grupo con SD y el grupo control entre sujetos con edades iguales e inferiores a los 5 años y entre los de edades superiores a los 5 años.

	Edad \leq 5 años			Edad > 5 años											
	SD			Grupo Control				SD			Grupo Control				
	nc	sí	no	nc	sí	no	p	nc	sí	no	nc	sí	no	p	
Dormir con boca abierta	4	52	34	1	3	31	0,0000	4	78	27	1	16	44	0,0000	
Respiración ruidosa	1	28	61	1	5	29	ns	4	50	55	2	10	49	0,0002	
Ronquido nocturno	0	27	63	0	6	29	ns	9	36	64	2	11	48	0,0326	
Ronca diariamente	41	12	37	23	2	10	ns	41	11	57	30	4	27	ns	
Ronquido ininterrumpido	47	8	35	24	0	11	ns	48	5	56	33	3	25	ns	
Respiración continua	4	70	16	1	33	1	ns	8	80	21	3	53	5	ns	
Pausas respiratorias en sueño	5	11	74	2	1	32	ns	13	33	63	4	3	54	0,0001	
Enuresis nocturna	0	76	14	0	12	23	0,0000	4	18	87	1	0	60	0,0017	
Mov. extremidades en sueño	4	61	25	0	16	19	0,0161	2	75	32	1	21	39	0,0000	
Movimientos tronco	0	56	34	0	15	20	ns	7	58	44	2	15	44	0,0002	

Test χ^2 aplicado con la corrección de Yates

nc = no contesta; ns = no significativo

mayoría de trastornos del sueño se presentaban a partir de los 5 años (Tabla 5).

Discusión

El diagnóstico de SAHS en la infancia es más difícil que en la edad adulta, ya que los síntomas son menos específicos, y todavía más cuando se trata de niños con SD, ya que muchos de los síntomas son comunes a ambas entidades.

Existen diversos estudios sobre la prevalencia del SAHS en el SD y en todos ellos llama la atención la elevada predisposición de estos pacientes a presentar el síndrome de apneas-hipopneas del sueño.

En 1993, Carskadon MA et al (2), publicaron un estudio, mediante una encuesta a la que respondían los padres sobre alteraciones respiratorias durante el sueño y trastornos de conducta en niños y adolescentes de entre 5,7 y 15,6 años, en tres grupos de riesgo para padecer SAHS. El primer grupo estaba constituido por 29 pacientes con hipertrofia adenotonsilar, el segundo por 21 pacientes con déficit de atención e hiperreactividad y el tercer grupo por 70 pacientes con SD. El grupo control estaba constituido por 48 hermanos de la misma edad de los pacientes estudiados. Las comparaciones de las respuestas de los padres sobre los niños con SD y sus hermanos mostraban interesantes resultados en las áreas de respiración y alteraciones de conducta. Los padres constataron que los niños con SD respiraban con la boca abierta de forma significativa ($p < 0,001$) en más ocasiones que sus hermanos, los niños con SD roncaban más a menudo ($p < 0,001$), hacían más siestas

($p < 0,01$), presentaban más facilidad para dormirse al atardecer ($p < 0,001$) y con mayor frecuencia tenían sibilancias nocturnas ($p < 0,001$). Los padres también habían constatado que 9 niños con SD presentaban pausas respiratorias durante el sueño mientras que éstas no se habían observado en ninguno del grupo control.

En 1991, Stebbens VA et al (3), investigaron en una cohorte de 34 niños con SD, de edades entre 0,1 y 4,9 años, la prevalencia de obstrucción de vías aéreas superiores durante el sueño. Comparados con los controles, los niños con SD tenían una mayor incidencia de estridor, reducción de la saturación basal de O_2 y un incremento del número de episodios con $SaO_2 \leq 90\%$, a pesar de la persistencia de los movimientos respiratorios durante el sueño.

Los trabajos de Marcus CL et al (4), demostraron que los niños con SD tenían muchos factores predisponentes para padecer SAHS. Fueron estudiados 53 pacientes con SD. La edad media era de $7,4 \pm 1,2$ años. Los registros polisomnográficos fueron anormales en el 77% de los casos y mostraron que 24 de ellos (45%) presentaban apneas obstructivas durante el sueño. En 35 niños se observó hipoventilación.

Dado que la mayoría de los estudios respecto a la existencia de SAHS en pacientes con SD se habían efectuado en niños y adolescentes, Resta O et al (5) evaluaron la existencia de trastornos respiratorios durante el sueño en 6 adultos de entre 28 y 53 años con SD. Todos ellos fueron monitorizados polisomnográficamente durante 8 horas nocturnas de sueño. Cinco de ellos presentaban un índice de apnea-hipopnea del sueño ≥ 10 , justificando el diagnóstico de SAHS.

Dyken ME et al (6), efectuaron registros polisomno-

gráficos nocturnos a 19 niños con SD, no seleccionados previamente. Utilizando los estándares pediátricos, hallaron que el 79% de estos niños cumplían criterios de SAHS. Encontraron también una estrecha asociación entre SAHS y obesidad, edad y mala calidad del sueño.

En el estudio prospectivo de Miguel Díez J, Villa-Asensi JR y Álvarez-Sala JL (7), realizado para conocer la prevalencia de los trastornos respiratorios durante el sueño en un grupo no seleccionado de 108 niños consecutivos con SD, con una media de edad de 7,9 años y un rango entre 1 y 18 años, se realizó a todos los pacientes: historia clínica, examen físico, radiografías laterales de nasofaringe y poligrafía respiratoria nocturna. Estos autores requirieron un índice mínimo de apnea-hipopnea de 3/hora. La prevalencia de SAHS fue del 54,6%, significativamente ($p < 0,05$) más frecuente en varones (64,7%) que en chicas (38,5%) y el grupo que presentaba SAHS era significativamente más joven ($p < 0,001$) que los que tenían poligrafías normales. En el análisis multivariante encontraron que la edad inferior a 8 años, el sexo masculino y la hiperplasia tonsilar estaban significativamente relacionados con los trastornos respiratorios durante el sueño. El índice de masa corporal, la hiperplasia adenoidea, la amigdalectomía o adenoidectomía previas, la cardiopatía congénita, la maloclusión y la macroglosia no afectaron la prevalencia de SAHS en los pacientes con SD.

Del cuestionario administrado en el CMD a los padres de los niños estudiados se deduce que los trastornos respiratorios durante el sueño son más frecuentes entre los niños con SD que entre los del grupo control. Así mientras el 65,3% de niños con SD respiraban con la boca abierta durante el sueño, solamente lo hacían el 19,79% del grupo control. Un 39,19% de niños con SD respiraba ruidosamente durante el sueño frente a un 15,6% de los del GC. Roncar por las noches lo hacía un 31,65% del grupo con SD y un 17,4% del GC. Finalmente, a un 22,11% de pacientes con SD los padres les habían observado pausas respiratorias durante el sueño, mientras que solamente las habían observado en el 4,16% de los pertenecientes al GC.

Nuestros resultados coinciden con los de la mayoría de las revisiones de la literatura e inciden sobre la importancia de investigar los trastornos del sueño en el SD.

Conclusiones

Los niños con SD presentan en la actualidad expectativas de vida que les permiten alcanzar la edad adulta y hoy en día se les reconoce como miembros activos de la sociedad, por lo que es necesario mejorar en lo posible su calidad de vida. Es por tanto conveniente diagnosticar la existencia de una afección tan prevalente

como el SAHS en estos niños y efectuar el tratamiento adecuado con los métodos de que se dispone y así evitar las complicaciones a que puede dar lugar.

En el diagnóstico, la importancia de la polisomnografía nocturna está fuera de toda duda; permite conocer las características de la estructura del sueño, la presencia de alteraciones que puedan presentarse a lo largo del desarrollo, la repercusión que los eventos respiratorios puedan representar sobre la continuidad y la calidad del mismo, pero sería deseable una unificación de criterios en el diagnóstico de SAHS en la infancia, para que todos los investigadores utilicen los mismos valores en cuanto al índice de apneas por hora, índice de distrés respiratorio, duración mínima de los eventos respiratorios y porcentaje de descenso de saturación de O₂.

Agradecimientos

Al Dr. JM Corretger y a la Srta. Reyes Alcoberro por su valiosa colaboración en la realización de este trabajo.

Bibliografía

- Levine OR, Simpser M. Alveolar hypoventilation and cor pulmonale associated with chronic airway obstruction in infants with Down syndrome. *Clin Pediatr* 1982; 21: 25-9.
- Carskadon MA, Pueschel SM, Millman RP. Sleep-disordered breathing and behaviour in three risk groups: preliminary findings from parental reports. *Child's Nerv Syst* 1993; 9: 452-7.
- Stebbens VA, Dennis J, Samuels MP, Croft CB, Southall DP. Sleep related upper airway obstruction in a cohort with Down's syndrome. *Arch Dis Chil* 1991; 66: 1333-8.
- Marcus CL, Keens TG, Bautista DB, von Pechmann WS, Davidson Ward MD. Obstructive Sleep Apnea in Children With Down Syndrome. *Pediatrics* 1991; 88: 132-9.
- Resta O, Barbaro MP, Giliberti T, Caratozzolo MG, Scarpelli F, Nocerino MC. Sleep related breathing in adults with Down syndrome. *Down Syndr Res Pract* 2003; 8: 115-9.
- 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; 157: 655-60.
- de Miguel-Díez 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.