



Universidad de Valparaíso
Facultad de Odontología
Escuela de Graduados



SCREENING Y DIAGNÓSTICO DE SÍNDROME DE APNEA- HIPOAPNEA OBSTRUCTIVA DEL SUEÑO PEDIÁTRICA: UNA PERSPECTIVA DESDE LA CIRUGÍA MAXILOFACIAL

Monografía para optar al título de Especialista en Cirugía y Traumatología Oral y
Maxilofacial

FRANCISCO JOSÉ PAMPIN LÓPEZ

Profesor Guía:

Prof. Dr. Juan Mangili Godoy

Viña del Mar, Chile

2022

TABLA DE CONTENIDOS

INTRODUCCIÓN	1
MARCO TEÓRICO.....	3
1. Anatomía Vía Aérea Pediátrica	3
1.1. Nariz	3
1.2. Nasofaringe	4
1.3. Orofaringe	4
1.4. Hipofaringe - Laringe.....	5
2. Evaluación de la vía aérea pediátrica	8
3. SAHOS Pediátrico	10
3.1 Epidemiología.....	10
3.2 Sintomatología	11
3.3 Evaluación clínica y diagnóstico de SAHOS pediátrico	12
OBJETIVOS	18
MATERIAL Y MÉTODO	19
1. Estrategia de Búsqueda.....	19
2. Palabras clave	19
2.1 Criterios de selección	19
RESULTADOS	21
1. SAHOS Pediátrico en pacientes portadores de alteraciones cráneo-faciales	21
2. Pacientes refractarios a adenotonsilectomía.....	24
3. Estudios imagenológicos adicionales y específicos.....	25
3.1 Drug-induced Sleep Endoscopy (DISE)	25
3.2 Resonancia Magnética – Cine (Cine MRI).....	28
4. Propuestas de tratamiento en síndromes cráneo-faciales	30
DISCUSIÓN.....	34
CONCLUSIÓN	41
SUGERENCIAS	42
RESUMEN	43
REFERENCIAS BIBLIOGRÁFICAS	44

INDICE DE IMÁGENES

Figura 1. Configuración laríngea de adulto y niño respectivamente	6
Figura 2. Laringe pediátrica normal, con forma de tipo omega.....	7
Figura 3. Efecto de cambios luminales en la vía aérea pediátrica y adulta	7
Figura 4. Influencias de alteraciones respiratorias en el crecimiento cráneo facial.....	9
Figura 5. Clasificación Mallampati.....	13
Figura 6. Efecto de la micrognatia sobre la posición lingual.....	23
Figura 7. Secuencia de estructuras anatómicas visualizadas durante DISE.....	26
Figura 8. Estructuras identificables en Cine MRI.....	29
Figura 9. Distracción mandibular pediátrica con distractor Curvilíneo (Synthes)	32
Figura 10. Reconstrucción volumétrica de la vía aérea pediátrica utilizando análisis dinámico de fluidos.....	37
Figura 11. Algoritmo propuesto de diagnóstico y screening de SAHOS Pediátrico por el equipo de vía aérea-digestiva del Hospital Gustavo Fricke	39
Figura 12. Laringoscopia de Laringomalacia (A) y Estenosis subglótica (B) por intubación prolongada	40

INDICE DE TABLAS

Tabla I. Signos y síntomas SAHOS pediátrico	11
Tabla II. Definiciones de los trastornos respiratorios del sueño por la Asociación Americana del Sueño (AASM)	15
Tabla III. Intervenciones y Nivel de evidencia por la Asociación Americana de Pediatría (AAP), 2012	24
Tabla IV. Indicaciones para realizar DISE Pediátrico	27
Tabla V. Indicaciones quirúrgicas en SAHOS del Adulto	31

INTRODUCCIÓN

El síndrome de apnea e hipoapnea obstructiva del sueño (SAHOS) es una patología que ha cobrado especial interés a nivel de salud pública, con un amplio reconocimiento en la población adulta desde la década pasada, por su alto impacto en la morbilidad, asociado a una mala calidad de vida, y elevados costos (1).

Se estima que esta condición afecta alrededor del 2 - 4% de la población pediátrica americana, no existiendo reportes epidemiológicos a nivel nacional, sin embargo, estos porcentajes son mucho mayores en pacientes portadores de síndromes craneofaciales, como por ejemplo en la secuencia Pierre Robin, donde la prevalencia alcanzaría hasta un 80% (2,3).

Esta entidad se encuentra asociada a importantes secuelas metabólicas, neurológicas y cardiovasculares, especialmente ante la ausencia de tratamiento oportuno. En el caso de los pacientes pediátricos, y a diferencia de los adultos, la patología generalmente se considera con características agudas como tal, desde su enfoque diagnóstico hasta la terapéutica, ya que requiere intervenciones tempranas y oportunas, debido a las importantes secuelas que se pudiesen generar, incluso la muerte.

En términos generales, a la mayor parte de la población pediátrica diagnosticada con SAHOS, y como tratamiento de primera línea, se sugiere la adenotonsilectomía, sin embargo, existirán alrededor de un 10 a 20% de pacientes no respondedores a este tratamiento, que requerirán estudios y terapias adicionales (4).

Las guías clínicas de las diferentes sociedades únicamente incorporan directrices de tratamiento y recomendaciones orientadas a pacientes mayores a 1 año, y excluyen a pacientes portadores de síndromes craneofaciales.

El alcance diagnóstico y terapéutico de este tipo de pacientes finalmente queda supeditado a la experiencia propia de cada equipo en las diversas instituciones públicas o privadas, por lo que muchas veces se pueden caer en redundancias o errores.

Es en este tipo de pacientes, donde la valoración e incorporación del Cirujano Maxilofacial a un equipo de trabajo transdisciplinario cobra especial interés, ya que un porcentaje importante de pacientes son portadores de algún síndrome o dismorfosis craneofacial.

El manejo integral de los pacientes con SAHOS es complejo, debe ser cuidadoso y abordado a cabalidad por diversos profesionales de la salud. El diagnóstico precoz y oportuno permite instaurar un plan de tratamiento adecuado, con la finalidad de minimizar las secuelas instauradas.

Es por lo anterior, que es necesario realizar una revisión actualizada de la utilidad de la incorporación de un cirujano maxilofacial en el proceso diagnóstico y screening del SAHOS pediátrico, en conjunto con la conformación de un equipo de vía aérea digestivo pediátrica en un hospital de alta complejidad.

MARCO TEÓRICO

1. Anatomía Vía Aérea Pediátrica

La base de cráneo tiene un origen embriológico diferente a la bóveda craneal, siendo esta última de osificación membranosa, y el viscerocráneo (esplancocráneo – base craneal) de osificación endocondral o cartilaginosa. Es por esta razón, que el viscerocráneo tiene grandes influencias en su crecimiento dadas por factores externos y el medio ambiente, integrado por modelaciones dinámicas y progresivas.

Cumple un rol importante en el desarrollo de funciones como la deglución y fonarticulación, teniendo un impacto directo en el crecimiento y desarrollo de la base craneal y el macizo facial (5).

1.1. Nariz

La nariz se origina del ectodermo craneal y se reconoce una porción externa, y la fosa nasal. La nariz está conformada por los huesos nasales, el proceso maxilar del hueso frontal, proceso frontal del hueso maxilar, que conforman todo el marco nasal. La fosa nasal está dividida en dos cavidades separadas por el septum, que comunica el exterior a través de las narinas, y las coanas hacia posterior que comunican con la rinofaringe o nasofaringe.

Durante el crecimiento y desarrollo, la cavidad nasal tiene una influencia directa mediada por los procesos palatinos, los que a medida que se acercan a posterior, se adelgazan y separan en la zona correspondiente a las coanas. Los procesos palatinos permiten separar y dividir la cavidad nasal de la oral, por lo que ciertas alteraciones en estos procesos se podrían manifestar como atresia de coanas, influyendo en forma importante en la función ventilatoria del paciente (5).

La desviación del septum nasal se puede producir en cualquier edad del paciente pediátrico, ya sea por causas externas como el trauma, o alguna alteración vectorial durante el desarrollo del complejo nasomaxilar (5).

La ventilación nasal aumenta la resistencia al flujo aéreo, ya que esta es fácilmente colapsable por tejido hipertrófico, secreciones o edema, y debido a que los recién nacidos son respiradores nasales estrictos, cualquier mínima alteración a este nivel puede resultar en alguna obstrucción severa de la vía aérea (5).

1.2. Nasofaringe

La faringe corresponde a la porción superior de la vía aérea y digestiva, y se encuentra en libre comunicación con la cavidad nasal, oral y laringe, formando la nasofaringe, orofaringe e hipofaringe (laringofaringe).

La nasofaringe se encuentra inmediatamente por posterior de la cavidad nasal, y por superior al paladar blando. Se comunica con la orofaringe a través del istmo faríngeo, el cual se cierra en el proceso de la deglución fisiológica.

Durante el crecimiento, su tamaño aumenta debido a los cambios e influencias mediadas por el paladar, en conjunto con las variaciones en la angulación de la base craneal, permitiendo que en el adulto el volumen de vía aérea sea mayor que en el paciente pediátrico.

Las tonsilas nasofaríngeas (adenoides) se encuentran ubicadas en el piso y pared posterior de la nasofaringe, y corresponden a una causa frecuente de obstrucción durante la infancia, hasta el momento de su atrofia e hipoplasia una vez alcanzada la adultez.

1.3. Orofaringe

Se encuentra delimitada desde el paladar blando hasta la punta de la epiglotis. Está suspendida hacia anterior con la base de la lengua, mediante los pliegues glosopiglóticos, que delimitan las vallecúlas. En la entrada de la orofaringe se encuentra una colección de elementos linfáticos organizados denominada anillo de Waldayer, que está compuesto por las tonsilas palatinas (bilaterales), la tonsila lingual, tonsilas nasofaríngeas y tubáricas.

Este tejido, como fue mencionado anteriormente, es responsable de un aumento del esfuerzo respiratorio si existe edema, hipertrofia o compromiso del mismo. Existen diferencias en la cantidad y volumen de tejido linfoide entre distintas razas y etnias, y se ha descrito una amplia correlación entre su patología y desórdenes del sueño (6).

La presencia de una macroglosia disminuye el volumen libre de la cavidad oral, sumado una insuficiente tonicidad muscular, facilitarían los procesos obstructivos y disminuiría la columna de aire efectiva, producto de un colapso lingual hacia la orofaringe. También una extensión atlanto-occipital con desplazamiento anterior de columna, se correlaciona con un aumento de vía aérea a nivel de la hipofaringe, sin embargo, no está asociado a un cambio efectivo en la posición lingual (5).

1.4. Hipofaringe - Laringe

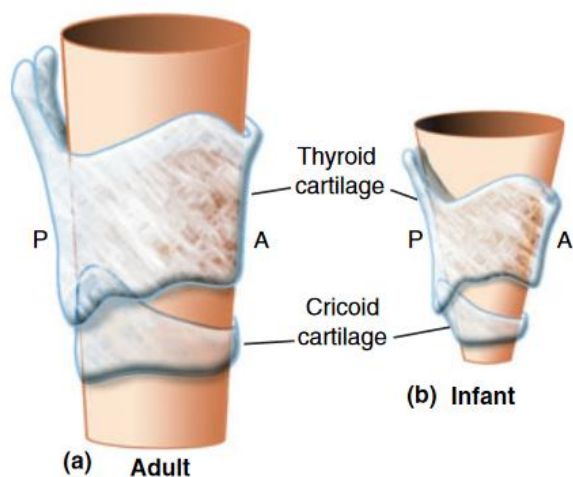
Se extiende desde el borde superior de la epiglotis hasta el primer anillo traqueal, su principal contenido es la laringe en el centro de la estructura, la que permite diferenciar y delimitar los recesos piriformes hacia ambos lados. La laringe se encuentra situada entre la faringe y la tráquea, desde la base lingual hasta el cartílago cricoides. Corresponde al órgano de la fonación, y se encarga de proteger y cerrar el árbol bronquial durante la deglución.

El desarrollo de la laringe comienza a las 3 semanas de gestación, con la formación del tubo laringotraqueal desde la pared anterior del intestino ventral. Los cartílagos tiroideos y cricoides comienzan el proceso de condricación alrededor de las 7 semanas de vida intrauterina. La laringe se encuentra formada por los cartílagos antes señalados, además de los aritenoides, corniculados, cuneiformes y la epiglotis. Ellos forman una estructura entrelazada por ligamentos, que permiten una sincronía de movimientos dados por los músculos laríngeos, lo que permite el ascenso y cierre durante la deglución para evitar la aspiración del contenido alimenticio (5).

En el momento del nacimiento, el borde inferior del cartílago cricoides se encuentra apoyado a nivel de la cuarta vértebra cervical, y posteriormente a los 6 años de edad desciende alrededor hasta la altura de la quinta vertebra, para finalmente, en la edad adulta, descender hasta C6 (Figura 1).

Lo anterior cobra una importancia relevante, ya que un cartílago cricoides pequeño, al ser el único anillo cartilagíneo completo de la vía aérea, en conjunto con la posición antes señalada, vuelve al sistema más vulnerable y propenso al colapso, y en caso de intubaciones prolongadas, es aún mayor el riesgo de estenosis subglótica (5).

Figura 1. Configuración laríngea de adulto y niño respectivamente



La membrana cricotiroides corresponde a un engrosamiento de tejido conectivo que permite la unión entre el borde inferior del cartílago tiroideo y el borde superior del cartílago cricoideo. Corresponde a un reparo anatómico de especial interés en el caso de la necesidad de crear una vía aérea quirúrgica para obstrucciones a nivel laríngeo o superior a ella, a través de una incisión o punción (5).

La epiglotis es una estructura cartilaginosa en forma de hoja unida al borde posterior del cartílago tiroideo a través del ligamento tiroepiglótico. En el adulto la epiglotis es ancha, con su eje principal paralelo al eje traqueal, sin embargo, en la población pediátrica la epiglotis es más estrecha, delgada, y se encuentra en una posición más horizontal (5).

Al momento de realizar la laringoscopia en neonatos, la epiglotis tiene un surco más marcado, y puede tener una forma de V. A la edad de 4 - 5 años, la epiglotis tiene el tono suficiente como para permitir su retracción y desplazamiento con una hoja de laringoscopio y lograr visualizar las cuerdas vocales. Los cartílagos cuneiformes se encuentran por sobre y anterior a los corniculados, en relación a los pliegues aritenopiglóticos (Figura 2) (5,7).

Una ubicación más superior de la laringe pediátrica puede volver más difícil la visualización y examinación de las mismas estructuras, debido a una mayor angulación entre la base lingual y la glotis.

Al momento de levantar la epiglotis con una hoja recta de laringoscopio, se puede desencadenar bradicardia e hipotensión como consecuencia de la estimulación vagal, debido a la innervación de esa zona. Por lo que se sugiere

la monitorización al momento de realizar la examinación, especialmente en el caso de pacientes con sospecha de apnea pediátrica.

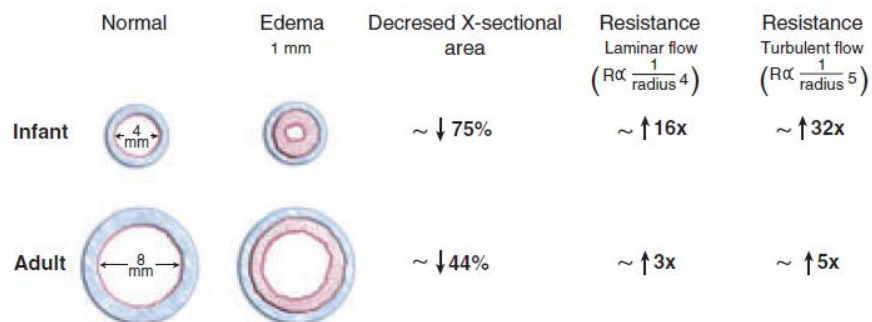
Figura 2. Laringe pediátrica normal, con forma de tipo omega



La vía aérea pediátrica es más lábil que en el adulto, debido a su predominancia cartilaginosa con una marcada tendencia al colapso en conjunto con un menor lumen. Es por eso que pequeños cambios en la dinámica de la misma, producen obstrucciones más severas en comparación con un adulto (Figura 3).

Además de lo anterior, ciertas alteraciones cráneofaciales, en conjunto con una disminución en la tonicidad muscular y la presencia de laringomalacia, generan factores predisponentes al colapso.

Figura 3. Efecto de cambios luminales en la vía aérea pediátrica y adulta



2. Evaluación de la vía aérea pediátrica

La vía aérea pediátrica suele ser difícil de evaluar, e implica un desafío para el especialista, debido a la falta de cooperación del paciente para el examen físico, además que la anamnesis es dirigida hacia los padres, lo que en conjunto con una acabada historia clínica, permite inferir y realizar un examen eficiente y orientado específicamente hacia el paciente.

La historia clínica comienza con la obtención de información del paciente como detalles al momento del nacimiento, y datos de relevancia como peso y talla. Es fundamental obtener antecedentes de patología respiratoria, o intervenciones realizadas sobre la vía aérea apropiadamente tal.

Se deben realizar preguntas específicas respecto a la ventilación del paciente, alimentación y fonación, donde también se intenta pesquisar la presencia de tos o sibilancias durante el estado de vigilia o alguna etapa del sueño. Es en este punto, donde clásicamente han cobrado importancia los cuestionarios y encuestas dirigidas, que se encuentran ampliamente difundidos, y algunos validados, sin embargo, los cuestionarios actuales no cumplen a cabalidad el criterio de ser altamente sensibles y específicos. Tampoco son capaces de reemplazar al actual *gold* estándar de diagnóstico de SAHOS pediátrico, que corresponde al polisomnograma (PSG) (8).

La exploración física permite obtener información acerca de la patencia y permeabilidad de la vía aérea del paciente pediátrico, desde el aspecto general, incluyendo el índice de masa corporal, y la rinoscopia anterior, en conjunto con la examinación de la orofaringe, ya que uno de los factores etiológicos más prevalentes y reiterados en SAHOS pediátrico, es la hipertrofia adenotonsilar (9) .

Al momento de observar la facie del paciente, la presencia de aleteo o *flutter* nasal nos permite inferir sobre algún fenómeno de resistencia sobre la vía aérea superior, en conjunto con la visualización de mucosas nasales y orales, se puede detectar cianosis secundaria a hipoxemia.

Es en esta etapa donde es importante identificar alteraciones neuromusculares del paciente, ya sean de origen congénitas o adquiridas, las que también tiene una influencia directa en la dinámica ventilatoria y estructural de la vía aérea.

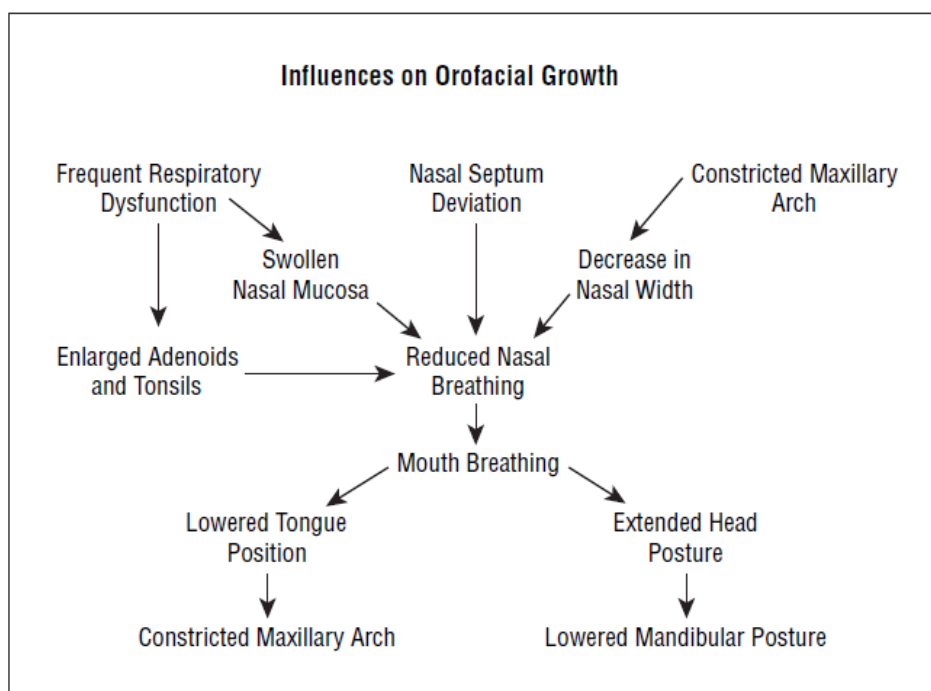
En conjunto con lo anterior, ciertas alteraciones craneofaciales, ya sea en forma aisladas o sindrómicas, han mostrado asociación con SAHOS pediátrico, ya sea como alteración del soporte de estructuras, o influencias en el crecimiento y desarrollo craneofacial. Las influencias en los distintos vectores y patrones de crecimiento se resumen en la Figura 4.

Se ha visto una correlación entre SAHOS pediátrico y la presencia de síndromes craneofaciales, donde se señala que alrededor de un 22-65% de

pacientes portadores de fisura labio alveolo palatina, desarrollarán SAHOS. Estas cifras son aún mayores en casos de otras dismorfosis, por ejemplo, en el caso de síndromes como Apert, Crouzon y Pfeiffer (déficit y alteraciones de tercio medio), donde la literatura reporta hasta que un 40 - 68% de pacientes pueden estar afectados (10,11)

En el caso de síndromes que comprometan el tercio inferior, por ejemplo, la secuencia Pierre Robin, las estadísticas son más altas, con hasta un 84% de pacientes afectados por SAHOS (3).

Figura 4. Influencias de alteraciones respiratorias en el crecimiento craneofacial



El uso de la imagenología permite una valoración y visualización no invasiva de la vía aérea, desde las técnicas con radiografías estándares bidimensionales, complementado con el uso de videofluoroscopia, y el uso de trazados cefalométricos permiten medir y comparar longitudes y ángulos, con respecto a poblaciones tipo. Sin embargo, su indicación y rendimiento actual se encuentra cuestionado, debido a la dificultad de visualizar la vía aérea de forma transversal y dinámica.

Actualmente se considera una mejor precisión la lograda con imágenes obtenidas a través de la tomografía axial computada con reconstrucción tridimensional del volumen de vía aérea, ya sea en unidad de voxels o mm^3 , y la resonancia

nuclear magnética, en conjunto con los exámenes dinámicos, como la endoscopia durante el sueño inducido (DISE) (12).

3. SAHOS Pediátrico

Para entender el síndrome de apnea e hipoapnea obstructiva del sueño pediátrico es necesario entender la fisiopatología respiratoria, ya que se encuentra comprendido en el capítulo de las alteraciones respiratorias del sueño, particularmente como un fenómeno de resistencia de la vía aérea superior, caracterizados esencialmente por una disminución del volumen corriente (tidal) durante el sueño, lo que es exacerbado especialmente durante la fase REM del mismo. Lo anterior se compensa inicialmente con un aumento de la frecuencia respiratoria. Es importante recordar que, durante los primeros dos años de vida, la frecuencia respiratoria tiende a decrecer de forma fisiológica (13).

La entidad fue descrita inicialmente en 1976, por una serie de casos que reportó Guilleminault y cols. sobre 8 pacientes pediátricos, de 5 a 14 años, que fueron sometidos a un PSG similar al de adultos, quienes consultaron por somnolencia excesiva, alteraciones del comportamiento, cefalea, y el desarrollo de hipertensión. Se observó que, en la población antes descrita, el mecanismo de la enfermedad era similar a la apnea del sueño descrita en adultos, no obstante, la etiología no fue la misma, debido a que un gran porcentaje de pacientes pediátricos no se caracterizaron por tener un aumento en la masa corporal (14).

3.1 Epidemiología

Una de las principales problemáticas para definir la epidemiología del SAHOS pediátrico corresponde a su diagnóstico y screening a través de los diferentes estudios y poblaciones, ya que muchos autores refieren que solamente la roncopatía se podría considerar como un marcador de síndrome de resistencia de la vía aérea superior, no obstante, la presencia de roncus o estridor por sí solo en poblaciones menores de 18 años, oscila entre 8 y 12%, y no se corresponde necesariamente con la presencia del síndrome. Por otro lado, los estudios que estiman la prevalencia de SAHOS a través de PSG carecen de tamaños muestrales adecuados y de una estimación de las calibraciones de parámetros correspondientes (12,14).

Por la naturaleza y los requerimientos del PSG, no se considera una herramienta diagnóstica aplicable a toda la población, ya que los laboratorios de sueño son muy reducidos, especialmente a nivel de salud pública, independiente del país, por lo que este examen está indicado posterior a un tamizaje y selección previa de pacientes.

No obstante lo anterior, se estima que la prevalencia de SAHOS pediátrico a nivel mundial oscila entre el 1 - 4% de la población, con una mayor incidencia entre los 2 y 6 años, lo pudiese ser atribuido a la presencia de la hiperplasia de tejido linfoide, principalmente adenotonsilar, y clásicamente se observa un segundo peak a los 12 – 15 años, asociado a la presencia y desarrollo de obesidad infantil (15).

Las estadísticas a nivel nacional son bastante limitadas, y no existen reportes con datos demográficos chilenos que estimen la epidemiología a través de un polisomnograma. Sólo un estudio de Sánchez y cols. estiman la prevalencia de trastornos respiratorios del sueño en un 17%, sobre una muestra de pacientes escolares de primero básico, a través de un cuestionario PSQ validado (*pediatric sleep questionnaire*) (16).

3.2 Sintomatología

Los síntomas clínicos generalmente son percibidos por los padres o cuidadores del niño. En el caso de pacientes muy jóvenes, algunas otras alteraciones pueden ser percibidas y manifestadas cuando los pacientes alcanzan una madurez suficiente que les permite articular, manifestar y expresar su sintomatología. La respiración y ventilación anormal durante el sueño, suele conllevar a ciertos parámetros semiológicos específicos, los cuales se deben investigar a través de una anamnesis dirigida a los padres, que corresponde al principio en el que se fundamentan los cuestionarios validados actuales. Los padres o tutores del paciente no necesariamente asocian la sintomatología con patrones alterados del sueño. La semiología más relatada se resume en la Tabla I (18).

Tabla I. Signos y síntomas SAHOS pediátrico

Nocturnos	Diurnos
Ronquidos	Respirador bucal
Apneas observadas	Hiperactividad
Posturas anómalas al dormir	Déficit atencional
Sueño inquieto	Disminución rendimiento escolar
Terrores nocturnos, sonambulismo	Alteraciones conductuales
Enuresis	Somnolencia diurna
Sudoración nocturna	Cefalea matinal
	Sequedad bucal
	Retraso pondoestatural

Las alteraciones antes descritas corresponden a una cadena de eventos que generalmente implican la fragmentación del sueño y generan una interrupción en la arquitectura del mismo. Lo que conlleva a un aumento en los fenómenos de estrés oxidativo y al desencadenamiento de una respuesta inflamatoria sistémica, especialmente cuando el paciente sufre obesidad, lo que permite generar en el mediano y largo plazo ciertas alteraciones como disfunción endotelial, aumento de la actividad y tono simpático, estados protrombóticos, alteraciones metabólicas, neurocognitivas y cardiovasculares, las que en caso de perpetuarse durante el tiempo y ante la ausencia de tratamiento oportuno, empeorarán la calidad de vida del paciente asociado a una elevada morbi-mortalidad (12,17).

Algunos signos y síntomas antes mencionados son producto de una influencia directa de las alteraciones en el crecimiento y desarrollo craneofacial, especialmente en el contexto de pacientes sindrómicos, como fue descrito anteriormente. Sintomatología que muchas veces pasa desapercibida por el médico tratante o pediatra, y es una instancia importante donde el manejo y orientación dada por el cirujano maxilofacial y ortodoncista cobra un especial interés.

3.3 Evaluación clínica y diagnóstico de SAHOS pediátrico

Los trastornos respiratorios del sueño corresponden a un número importante de entidades patológicas y síndromes asociados. La presencia de alguno de los signos y/o síntomas antes descritos sugieren de no sólo la evaluación por un pediatra, sino que también de una evaluación exhaustiva de la vía aérea superior e inferior, dirigida y orientada por un equipo pediátrico de vía aérea-digestiva. Una adecuada valoración de la vía aérea pediátrica consiste en un examen dirigido y sistematizado por diferentes especialistas que conforman un equipo transdisciplinario.

La evaluación inicial debe involucrar la morfología nasal, determinando alteraciones en simetría de las narinas, una base septal amplia, desviación del tabique, colapso de la válvula nasal, o engrosamiento del cornete nasal inferior. Evaluado clínicamente en la rinoscopia directa o nasofibroscopía (13).

Posteriormente la evaluación sistematizada continúa hacia la orofaringe, donde se debe clasificar la relación entre la úvula y base de la lengua, siendo uno de los criterios más utilizados la clasificación de Mallampati, que se detalla en la Figura 5. Esta clasificación se caracteriza por ser útil, versátil y fácil de realizar por los diferentes especialistas, especialmente por

Anestesiólogos, lo que permitiría predecir el grado de dificultad en la intubación de un paciente adulto o pediátrico (1).

En este nivel también se debe identificar el tamaño de las tonsilas palatinas, las cuales se cuantifican en proporción al tamaño de la vía aérea. La presencia de un paladar ojival, overjet excesivamente aumentado, fisuras labioalveolo palatinas (FLAP), micrognatia y glosoptosis, son indicadores de alteraciones en el desarrollo cráneo facial, siendo uno de los pilares fundamentales de la necesidad e incorporación de un cirujano maxilofacial en el equipo de SAHOS pediátrico.

Figura 5. Clasificación Mallampati



- Clase I: se visualizan los pilares de las fauces, la úvula y el paladar blando.
- Clase II: se visualizan la base de la úvula y el paladar blando.
- Clase III: se visualiza solo el paladar blando.
- Clase IV: se visualiza el paladar duro.

La evaluación clínica señalada anteriormente permite identificar y detallar los componentes anatómicos responsables, o los factores de riesgo para el desarrollo de apnea, ya que alteraciones en la morfología de las estructuras anatómicas logran transforman un flujo aéreo laminar en turbulento, generando una mayor resistencia sobre las mismas, con tendencia de susceptibilidad al colapso.

Ya se mencionó la estrecha correlación existente entre las alteraciones del desarrollo cráneo facial y la presencia de SAHOS. Es importante hacer énfasis que, en el periodo previo a los 4 años de edad, es donde se forma el 40% del macizo facial, por lo que el diagnóstico, tratamiento y valoración oportuna de alguna alteración morfológica o funcional cobra una especial relevancia. La valoración objetiva de SAHOS pediátrico involucra a una serie de exámenes y *tests* que implican la examinación y seguimiento durante el

sueño, desde cuestionarios, monitorización en casa y el polisomnograma (PSG).

Los cuestionarios corresponden a una anamnesis dirigida y orientada a los síntomas que hemos mencionado anteriormente, los más usados y validados son el *sleep-related breathing disorder scale of the pediatric sleep questionnaire* (SRBD-PSQ) y *OSA-18*, sin embargo, carecen de sensibilidad y especificidad adecuadas, y no reemplazan bajo ningún parámetro al PSG (18).

La monitorización en casa consiste en un examen ambulatorio con variables cardíacas y respiratorias. Permite identificar caídas en la saturación de oxígeno, detectar presencia de apneas e hipoapneas, lo que orienta a un diagnóstico presuntivo de SAHOS. Al acompañar el examen con videograbación, se pueden pesquisar comportamientos anormales en el sueño.

Un abordaje a través de este examen permite instaurar una aproximación diagnóstica y terapéutica más rápida, debido a su mayor accesibilidad y menor costo asociado, sin embargo, un resultado negativo no permite excluir por completo el diagnóstico de SAHOS (20).

El PSG corresponde a él examen de elección y actual *gold standard* para el diagnóstico de SAHOS. Los parámetros a evaluar en la monitorización del sueño y vigilia corresponden a; electro - encefalografía, electro-oculografía, electromiografía de mentón y piernas, electrocardiografía, registro de posición postural, cánula nasal con transductor de presión, termistor nasal y oral, cinturón de esfuerzo torácico y abdominal, micrófono cervical y oxímetro de pulso (12).

Los resultados obtenidos de los patrones asociados a los diferentes trastornos del sueño, entregado a través del análisis de variables señaladas por el PSG están definidas para poblaciones mayores de 7 años, por lo que definir patrones normales para sujetos más jóvenes es aún motivo de controversia, sin embargo, se describen patrones y definiciones específicas para la población pediátrica en general (Tabla II) (21).

Tabla II. Definiciones de los trastornos respiratorios del sueño por la Asociación Americana del Sueño (AASM)

Apnea obstructiva. Definición clínica.
Suspensión del flujo de aire durante un tiempo mínimo de 10 segundos. El episodio es obstructivo si durante la apnea persiste el esfuerzo respiratorio.
Apnea central. Definición clínica.
Suspensión del flujo de aire durante un tiempo mínimo de 10 segundos. El episodio es central si durante la apnea no existe esfuerzo respiratorio.
Apnea mixta. Definición clínica.
Suspensión del flujo de aire durante un tiempo mínimo de 10 segundos. El episodio es mixto si la apnea comienza como central pero aparece esfuerzo respiratorio al final.
Hipoapnea. Definición clínica.
No hay consenso. Una definición ampliamente utilizada es la dada por los Centers for Medicare and Medicaid Services de Estados Unidos: episodio respiratorio anormal, que muestra una reducción de al menos un 30% del movimiento toracoabdominal, o del flujo de aire, con una duración de 10 s o más y una caída de la saturación de oxígeno del 4% o más.
Despertar relacionado con el esfuerzo respiratorio (RERA)
No hay consenso. La definición utilizada en investigación clínica se refiere a una secuencia respiratoria con aumento paulatino del esfuerzo respiratorio, que aboca en un despertar, según se demuestra al registrar presiones esofágicas crecientemente negativas, durante un mínimo de 10 s previos al despertar que termina la secuencia de presiones negativas.

La interpretación del PSG no está exenta de controversias, debido a que las inferencias de los datos suelen ser recomendaciones de estudios con muestras pequeñas y acotados, y como se detalló, no existen datos específicos ni universalmente aceptados para poblaciones menores de 7 años. La sensibilidad y especificidad para cada uno de los parámetros no ha sido estimada, y la problemática actual radica en que tipo de evento respiratorio debe ser registrado y tabulado (22).

El criterio inicial para abordar un PSG y clasificarlo como anormal, se corresponde con la identificación de al menos 1 evento de apnea por hora. Sin embargo, los hallazgos patológicos se pueden manifestar sin que sea necesaria la obstrucción completa de la vía aérea, es por ello que existen diferentes términos y definiciones (22).

No existe un consenso universal y aceptado para el término de hipoapnea, sin embargo, la mayoría de autores definen como una obstrucción parcial que dura al menos dos ciclos respiratorios, caracterizada por una disminución del 50% de señal de los termistores, o por una caída de 3% en la saturación de oxígeno (12).

Uno de los índices más utilizado es el de eventos de apnea e hipoapnea por hora (AHI), que intenta unificar ambas entidades (apnea e hipoapnea) y

permite clasificar la severidad del SAHOS, y a partir de ello se considera anormal un AHI de 5.

La severidad de SAHOS pediátrico está basada en el AHI, siendo una de las estimaciones más utilizadas, de acuerdo al número de eventos por hora (23);

- Leve: AHI 1 – 5, saturación O₂ <90% en el 2 – 5 % del tiempo total de sueño.
- Moderado: AHI 5 – 10, saturación O₂ <90% en el 5 – 10 % del tiempo total de sueño.
- Severo: AHI >10, saturación O₂ <90% en >10 % del tiempo total de sueño.

Una vez confirmado el diagnóstico de SAHOS pediátrico, se requieren estudios complementarios para evaluar y verificar el nivel o segmento de obstrucción de la vía aérea, con el fin de derivar al especialista correspondiente (24).

Clásicamente se han descrito cuatro fenotipos asociados al SAHOS, dentro de los que se describen (25):

Un primer fenotipo está asociado con la hipertrofia adenoamigdalina, con una marcada tendencia al colapso de la vía aérea, particularmente en niños de 2 – 8 años, siendo el tratamiento quirúrgico, la adenotonsilectomía, una de las principales indicaciones.

El segundo fenotipo está asociado con malformaciones craneofaciales y ciertos cuadros sindrómicos, por ejemplo, el Síndrome de Down. Estas alteraciones pueden inducir un SAHOS que se manifiesta a los pocos días de nacer o durante el crecimiento y desarrollo del individuo.

La secuencia Pierre Robin se corresponde con una triada que afecta directamente la vía aérea superior, y en conjunto con el déficit de control de la vía aérea superior, facilita el colapso de la misma. Es en este tipo de pacientes, en conjunto con aquellos refractarios a la adenotonsilectomía, que se desarrollará el presente trabajo y que argumentan la presencia e integración de un Cirujano Máxilofacial en un equipo pediátrico de vía aéreo-digestiva.

El tercer fenotipo se corresponde a niños con trastornos neuromusculares primarios como la distrofia muscular de Duchenne y la atrofia muscular espinal. Se caracterizan por cursar con cuadros de hipoxemia durante el sueño e hipoventilaciones, sin necesariamente la presencia de obstrucción. La etiopatogenia corresponde con una pérdida de la tonicidad muscular de la vía aérea, y una alteración en la mecánica ventilatoria de la pared torácica. Su diagnóstico diferencial se debe realizar con las apneas de origen central.

Se describe también un cuarto fenotipo asociado a obesidad infato juvenil, la cual tiene un impacto directo en SAHOS, ya que contribuye de forma progresiva en el desarrollo de un síndrome metabólico, y se ha encontrado una correlación entre obesidad y SAHOS, en la que este tipo de pacientes presenta un riesgo de 4 veces de desarrollo de cuadros de apnea o hipoapnea. La etiopatogenia y fisiopatología es similar a la del SAHOS en el adulto (26,27).

OBJETIVOS

Objetivo general:

- Definir el aporte y rol del Cirujano Maxilofacial en el proceso diagnóstico del síndrome de apnea e hipoapnea obstructiva del sueño en pacientes pediátricos

Objetivos específicos:

- Describir la conformación de un nuevo equipo de trabajo de Vía Aérea-Digestivo Pediátrica en un Hospital de Alta Complejidad.
- Proponer un algoritmo de diagnóstico y su posterior difusión, a otros equipos de trabajo en desarrollo.
- Detallar los protocolos y definiciones existentes en la literatura.
- Entender el papel del Cirujano Maxilofacial en la conformación del equipo Vía Aérea y digestivo.
- Describir las terapias existentes y descritas para el manejo de SAHOS pediátrico.

MATERIAL Y MÉTODO

1. Estrategia de Búsqueda

Los artículos seleccionados para realizar la búsqueda de información fueron obtenidos a través de bases de datos electrónicas; PubMed, Cochrane Library, Google Académico, y LILACS.

Además, se hizo la búsqueda directamente en revistas relacionadas con el tema de interés como *American Academy Sleep Medicine*, *American Academy of Pediatrics*, *Laryngoscope*, y *Sleep Medicine Reviews*.

2. Palabras clave

Las palabras clave utilizadas en los buscadores antes mencionados fueron: *Pediatric Apnea*, *Maxillofacial Surgery*, *Craniofacial*, *Apnea pediátrica*, *SAHOS pediátrico*, *cirugía maxilofacial*, *craneofacial*.

Se realizó una búsqueda de los términos en forma individual y en combinación con los operadores booleanos AND y OR.

2.1 Criterios de selección

Una vez realizada la búsqueda en las bases de datos (filtradas y no filtradas) anteriormente señaladas, se filtró por aquellos artículos publicados desde el año 2010. Posteriormente se realizó una lectura de los títulos y *abstracts* para seleccionar aquellos estudios atingentes y que efectivamente cumplan con los criterios de inclusión detallados a continuación.

Todos los resultados corresponden a una búsqueda realizada hasta Enero de 2022. Se creó una alerta en cada buscador para notificar publicaciones de nuevos artículos pertinentes al tema.

En el caso de la búsqueda en Google Académico, debido al gran número de resultados obtenidos, y a la poca asociación con el propósito de la búsqueda de la mayoría de ellos, se decide evaluar los artículos hasta la página 20 del buscador, es decir, los primeros 200 artículos mostrados y ordenados.

Criterios de inclusión

- Estudios en humanos.
- Estudios publicados desde el año 2010.
- Estudios en inglés, español o portugués.
- Estudios que incluyen pacientes con SAHOS portadores de alteraciones craneofaciales
- Estudios sobre pacientes refractarios a adenotonsilectomía

Criterios de exclusión

- Estudios sobre SAHOS en pacientes adultos
- Sin posibilidad de acceso a texto completo.

RESULTADOS

1. SAHOS Pediátrico en pacientes portadores de alteraciones cráneo-faciales

Los datos epidemiológicos señalados anteriormente corresponden al total de pacientes pediátricos evaluados, sin embargo, la prevalencia es mucho mayor en pacientes portadores de alteraciones cráneo-faciales, siendo las más descritas las fisuras labio-alveolo palatinas (FLAP), síndromes de Apert, Crouzon y secuencia Pierre Robin.

En el caso de pacientes portadores de FLAP, se estima una prevalencia de trastornos respiratorios del sueño entre 22 – 65%, no obstante, los estudios no son categóricos al señalar la alteración como SAHOS, debido a que la pesquisa se realizó en base a parámetros clínicos y cuestionarios (28).

Las alteraciones implican una anomalía en las estructuras duras y blandas que conforman y dan soporte a la vía aérea superior. Las que tienen un impacto directo y severo en el fenómeno de deglución, fonarticulación, en conjunto con el crecimiento y desarrollo. Además, las alteraciones que se describen corresponden a; una altura facial posterior maxilar disminuida, retrusión maxilar, ancho aumentado de la cavidad nasal, disminución de longitud mandibular y retrognatia. Aquellas fisuras que implican el paladar secundario (duro y blando) resultan en una disminución de la altura palatina y profundidad de la bóveda, que se traduce en un menor volumen efectivo de vía aérea. De igual forma las cirugías que implican colgajos de la vía aérea superior (y posterior), estarían asociados a una disminución en la permeabilidad de la misma, producto de la brida cicatrizal generada y una disminución en la plasticidad de los tejidos escindidos (28).

Es importante hacer énfasis en el rol y posible repercusión de una alteración de las estructuras de la unidad velopalatina, ya que al no poder actuar como un esfínter competente ni ser capaces de producir la horizontalización durante el fenómeno de deglución, esto podría generar macro y microaspiraciones, potencialmente mortales. Además, en el caso del paciente portador de FLAP se manifiestan problemas de presiones intraorales en la dinámica de succión, afectando directamente el acople, eficiencia y confort de la alimentación (29).

En el caso de pacientes portadores de craneosinostosis, las cifras de prevalencia son aún mayores, especialmente si se trata de craneosinostosis complejas o sindrómicas, versus las aisladas, donde la epidemiología de SAHOS alcanza hasta un 40% (30).

La etiopatogenia de la craneosinostosis se explica debido a la fusión prematura de las suturas craneales, que impiden un crecimiento normal del cerebro, cráneo y cara, a expensas de un crecimiento compensatorio con vector perpendicular,

según lo detallado por la ley de Virchow. Además, en este tipo de pacientes, se observa una hipoplasia del tercio medio facial, especialmente en los síndromes de Apert, Crouzon y Pfeiffer, los que también pueden estar asociados a una hipoplasia mandibular.

Aquí cobra especial interés el manejo de vía aérea y la resolución quirúrgica precoz de la craneosinostosis, ya que el SAHOS se encuentra asociado al potencial desarrollo de hipertensión endocraneal, explicado por la retención de dióxido de carbono (hipercapnia) y cambios en la irrigación cerebral.

En el caso de pacientes con secuencia Pierre Robin, la prevalencia alcanza hasta un 85%, explicado por la triada característica de este síndrome; micrognatia, FLAP y glosoptosis, que tienen una implicancia directa en la permeabilidad de la vía aérea superior (31).

El evento inicial corresponde a la malformación (anomalía intrínseca, generalmente con una base genética) que es micrognatia, lo que induce una deformación (componente vectorial de fuerza aberrante sobre un tejido genéticamente normal) manifestado como la glosoptosis, donde la lengua ocupa una posición posterior y superior en la orofaringe (Figura 6). La retroposición lingual evita la fusión de los procesos palatinos, induciendo la presencia de fisura en el mismo lugar (32).

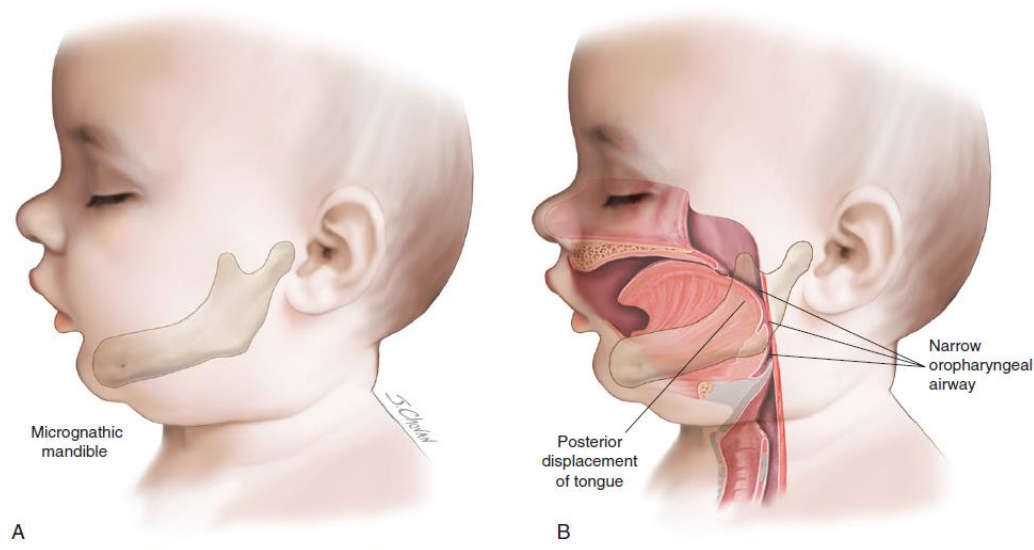
En un estudio realizado por Anderson y cols. sobre 33 pacientes con diagnóstico de secuencia Pierre Robin, se les realizó un PSG durante el primer año de vida, encontraron una prevalencia de 85% de SAHOS, y una media de AHI de 33,5, sin una asociación establecida entre roncopatía y la obstrucción, por lo que independiente del roncus, un gran porcentaje de pacientes presentaron apneas y de gran severidad (32).

Debido a la heterogeneidad de la presentación de la secuencia de Pierre Robin, ya sea en forma aislada o sindrómica (velo cardiofacial, Stickler, y Treacher-collins), no se ha determinado ni magnificado la influencia de las apneas de origen central, posiblemente correlacionadas con alteraciones en neuromotoras.

En términos generales, la apnea central se caracteriza por una ausencia del flujo aéreo sin la cuantificación de esfuerzo respiratorio, asociado a patrones del EEG específicos. Se encuentra asociada principalmente a la respiración de Cheyne Stokes, en ciertas condiciones médicas y farmacológicas, sin embargo, en la población pediátrica se asocia principalmente a alteraciones en el encéfalo y tronco como la malformación de Arnold-Chiari, o ciertos cuadros neurológicos como el síndrome de Prader Willi (33).

A diferencia de la apnea periférica, en el SAHOS central pediátrico no existe descrita ni definida una población de riesgo o altamente susceptible al desarrollo de la enfermedad, por lo que el screening y tamizaje debe ser enfocado por el especialista en Neurología pediátrica, y si así se estima, se solicitarán exámenes imagenológicos complementarios.

Figura 6. Efecto de la micrognatia sobre la posición lingual



Además de las alteraciones craneofaciales clásicas descritas anteriormente, todo cuadro que implique cierto grado de dismorfosis facial tendrá una repercusión en la arquitectura craneofacial normal, por lo que es susceptible de comprometer la vía aérea con mayor o menor severidad.

Dentro de las alternativas terapéuticas clásicamente descritas, se preconiza un tratamiento gradual y progresivo, desde la posición prono, instalación de cánulas naso u orofaríngeas, queilloglosopexia, adhesión labial, distracción mandibular y finalmente la traqueostomía. Más del 50% de pacientes portadores de secuencia Pierre Robin requerirán al menos medidas conservadoras para mantener una vía aérea permeable y parámetros de oximetría adecuados (31).

Al momento de sospechar de un síndrome craneofacial en un paciente pediátrico, es pertinente realizar interconsulta al genetista, con el fin de poder completar el estudio y determinar la eventual necesidad de consejería genética, además de identificar otras posibles alteraciones que no fuesen consideradas previamente.

Muchos síndromes craneofaciales están asociados con trastornos del aprendizaje, alteraciones neurocognitivas, metabólicas y cardíacas, por lo que, en caso de existir SAHOS sin tratamiento, estas condiciones pueden empeorar desarrollando un alto nivel de morbilidad y costos asociados. Razón por la cual definimos la importancia del diagnóstico, screening y una intervención precoz en esta población especialmente susceptible.

2. Pacientes refractarios a adenotonsilectomía

Además del caso de pacientes portadores de síndromes cráneo-faciales, se reconoce un grupo refractario a las primeras líneas de tratamiento propuestas por la Asociación Americana de Pediatría (AAP), como es la adenotonsilectomía y el C-PAP, sin embargo estas directrices y guías de tratamiento excluyen a pacientes menores de 1 año, o aquellos portadores de síndromes, por lo que no existe un consenso universalmente aceptado para estos casos (34).

Las alternativas de tratamiento como primera línea y su nivel de recomendación por la AAP se encuentran resumidas en la Tabla III.

Tabla III. Intervenciones y Nivel de evidencia por la Asociación Americana de Pediatría (AAP), 2012

Intervención	Guía	Nivel de evidencia
Adenotonsilectomía	Indicado como primera línea de tratamiento en pacientes con SAHOS. Evidencia clínica de hipertrofia amigdalina, y sin contraindicación quirúrgica. No considerar pacientes con alteraciones cráneo-faciales	Recomendación
CPAP	Referir a tratamiento con CPAP si persiste SAHOS posterior a adenotonsilectomía, o si existe contraindicación de la misma. Evaluar y monitorizar adherencia al tratamiento	Recomendación
Pérdida de peso	Recomendado en pacientes con sobrepeso u obesidad. No existe consenso respecto a la pérdida de peso recomendada	Recomendación
Corticoides intranasales	Indicado en pacientes con SAHOS moderado, en que se encuentra contraindicada la adenotonsilectomía	Opcional
Re-evaluación	Todos los pacientes pediátricos con SAHOS deben ser reevaluados hasta 6 semanas por persistencia de sintomatología. Pacientes de alto riesgo deben ser monitorizados constantemente	Recomendación

Se debe tener en cuenta que en la mayoría de pacientes portadores de SAHOS, la obstrucción suele ser multinivel, por lo que el tratamiento de adenotonsilectomía a veces es insuficiente como tratamiento definitivo.

Cabe señalar que en el sistema de salud público existe una escasa disponibilidad de laboratorios del sueño y PSG, por lo que muchas veces la indicación de la adenotonsilectomía se basa en hallazgos durante el examen físico o información revelada por los padres durante la anamnesis. Aproximadamente en un 90% de los casos, el tratamiento quirúrgico se indica sin un adecuado estudio preoperatorio (35).

En una publicación nacional realizada por Ringles y cols. determinaron que la adenotonsilectomía logra la resolución de síntomas de SAHOS en un 20 a 75%, este intervalo tan amplio puede ser explicado debido a un diagnóstico incompleto e insuficiente de los pacientes, la sobreindicación quirúrgica de la técnica, y falta de métodos diagnósticos adecuados y estandarizados (18).

Frente a los casos anteriormente expuestos, o aquellos pacientes que no clasifican dentro de las guías de tratamiento de las diferentes comunidades científicas, es decir, pacientes menores de 1 año, portadores de síndromes craneofaciales o refractarios a la adenotonsilectomía, es necesario indicar estudios adicionales específicos según sea el caso, para determinar el nivel y severidad de obstrucción de la vía aérea superior, y derivar al especialista correspondiente.

3. Estudios imagenológicos adicionales y específicos

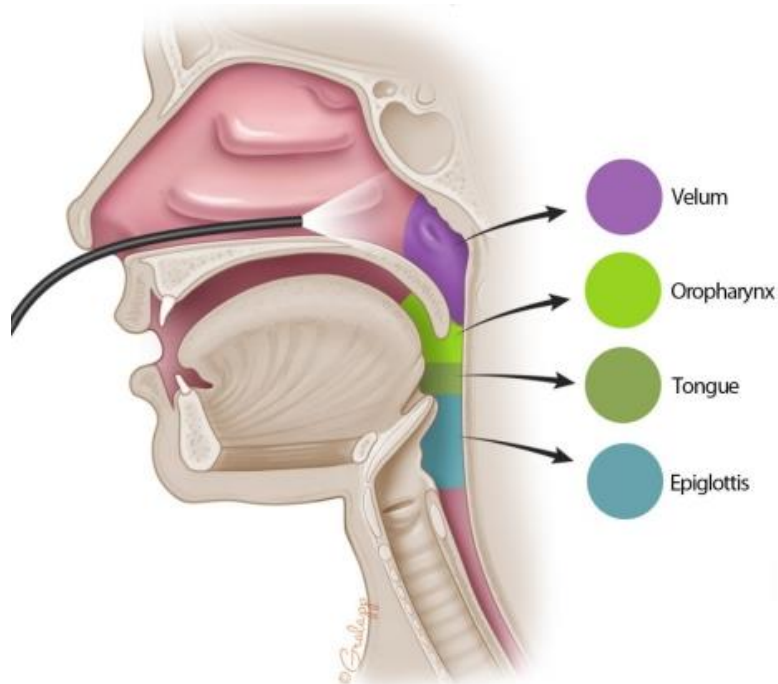
Con el fin poder determinar e identificar el nivel de obstrucción de la vía aérea superior e iniciar un tratamiento etiológico precoz, es necesaria la incorporación de estudios adicionales, que generalmente corresponden a exámenes imagenológicos dinámicos y reservados para los casos antes señalados. La necesidad de incorporar a un Cirujano Máxilofacial radica en este pilar diagnóstico y screening, ya que obstrucciones a nivel del sistema estomatognático, requieren resolución de resorte quirúrgico por nuestra especialidad.

3.1 Drug-induced Sleep Endoscopy (DISE)

La endoscopía durante el sueño inducido por fármacos (DISE) tiene como objetivo evaluar de forma indirecta y dinámica la vía aérea superior, posterior a sedación, intentando replicar la arquitectura normal del sueño, a través de un nasofibroscopio pediátrico. Permite evaluar la permeabilidad de la cavidad nasal, tonicidad y morfología del velo palatino, orofaringe, base lingual, epiglotis y

pliegues vocales. La secuencia de estructuras visualizadas e identificadas se esquematizan en la Figura 7. Es un examen altamente operador dependiente y requiere una curva de aprendizaje en el uso del instrumental endoscópico.

Figura 7. Secuencia de estructuras anatómicas visualizadas durante DISE



El examen se realiza con el paciente en decúbito supino. Existen dos protocolos farmacológicos en la literatura, el de Cinncinati y Antwerp, en ambos se realiza una inducción con anestésico inhalatorio (sevofluorano y oxígeno), y posteriormente los fármacos pueden ser dexmetomidina y ketamina (Cinncinati) o Propofol (Antwerp), la principal ventaja de la dexmetomidina es que no produce depresión respiratoria. Sin embargo, uno de los principales tópicos de controversia en la actualidad, es la alteración farmacológica del sueño, ya que no sería absolutamente replicable a una condición fisiológica (36).

El examen comienza una vez que se pesquisa el roncus o estridor en el paciente, y se deben recorrer e identificar las estructuras antes mencionadas. A cada estructura visualizada se le asigna un puntaje de acuerdo con los diferentes sistemas de valoración o *scoring* descritos en la literatura, ninguno con validez superior sobre otros, con respecto a su alteración y funcionalidad.

Uno de los sistemas más utilizados es el VOTE, el cual evalúa los patrones obstructivos (anterior-posterior, lateral o concéntrico) del nivel comprometido

(velopalatino, orofaringe, base lingual, y epiglotis). Este sistema es uno de los más utilizados en adultos, sin embargo, en el caso de pacientes pediátricos se encuentran otros en desarrollo, como el SERS (*sleep endoscopy rating scale*) que han mostrado una correlación con SAHOS (37,38).

En la mayoría de los casos examinados con DISE (97%) se puede identificar una obstrucción multinivel, lo que explicaría muchas veces que los pacientes sean refractarios a tratamientos de primera línea y requieran nuevas intervenciones, como se mencionó anteriormente (36).

Una de las principales ventajas de este examen es que permite realizar manipulación mandibular y tracción lingual durante el procedimiento, apoyado con registro audiovisual. Las maniobras descritas permiten visualizar los efectos directos sobre la vía aérea, como su permeabilización, permitiendo orientar respecto a las estructuras etiológicas de la obstrucción. Estas técnicas las realizamos en forma rutinaria en nuestro equipo de vía aéreo-digestiva pediátrica, especialmente en pacientes con micrognatia y sospecha de ptosis lingual.

Como se detalló anteriormente, no corresponde a un examen de rutina debido a las potenciales complicaciones asociadas como la depresión respiratoria. Ya que se debe obtener el equilibrio farmacológico entre la ventilación espontánea del paciente y un grado de sedación replicable a la arquitectura del sueño. Las indicaciones del examen se resumen en la Tabla IV (39).

En el caso de optar una nasofibroscopía vigil, el examen se limita a visualizar estructuras como tejido adenoideo hipertrófico, laringomalacia e hipertrofia de tonsilas linguales, vale decir, un análisis más estático de la vía aérea, sin la influencia de las distintas fases del sueño.

Tabla IV. Indicaciones para realizar DISE Pediátrico

SAHOS persistente posterior a adenotonsilectomía
Previo a Adenotonsilectomía en pacientes de Alto Riesgo
<ul style="list-style-type: none"> • Obesidad • Síndrome de Down • Alteraciones cráneo-faciales
<ul style="list-style-type: none"> • Alteraciones neuromusculares
SAHOS sintomático en paciente con adenoides o tonsilas pequeñas
Sospecha de laringomalacia
Previo a tratamiento de estimulación de nervio hipogloso

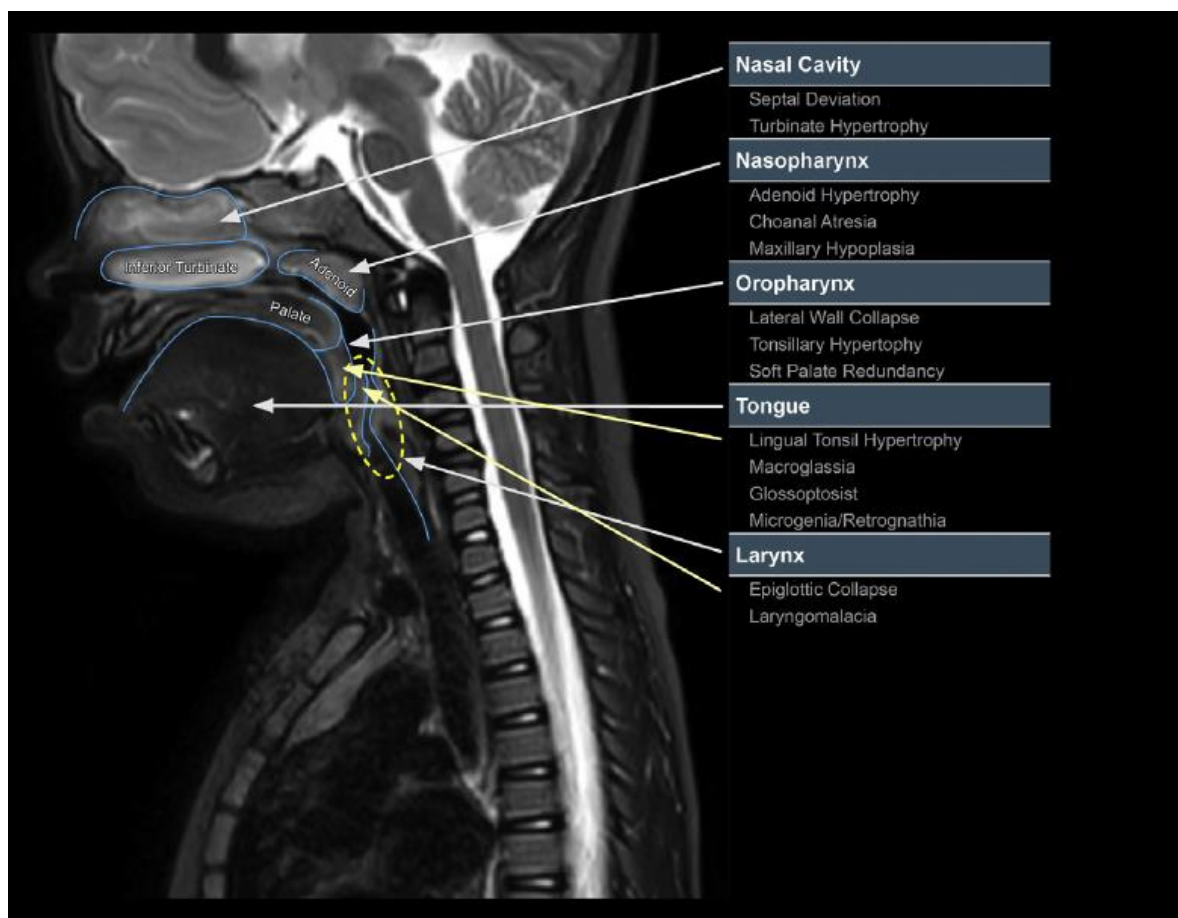
3.2 Resonancia Magnética – Cine (Cine MRI)

Corresponde a un examen útil para la evaluación de las zonas anatómicas comprometidas y su posterior planificación quirúrgica. Permite una evaluación dinámica de la vía aérea superior posterior a la administración de sedación (similar al DISE). Se basa en la obtención de 120 cortes de RM para identificar el momento de la obstrucción, en un periodo de 2 minutos. Las imágenes se evalúan de forma sagital a modo de superposición de video (cine) y una secuenciación de cada corte. Permite obtener imágenes de alta resolución sin la necesidad de radiación ionizante, de forma estática y con superposición dinámica (Figura 8). Las indicaciones son similares a las de DISE, pero es un examen con menor disponibilidad y mayor costo asociado (1).

Al evaluar la Cine MRI se deben considerar dos parámetros importantes; magnitud de desplazamiento de la vía aérea, con las tendencias al colapso y las alteraciones anatómicas. Uno de los elementos más importantes a considerar con este examen es la disminución de la vía aérea retrolingual.

Una de las principales desventajas es que no permite evaluar de forma transversal la permeabilidad de las cavidades nasales, la epiglotis, laringe y tráquea, estructuras que son perfectamente identificables con DISE.

Figura 8. Estructuras identificables en Cine MRI



En un estudio realizado por Clark y cols. sobre 15 pacientes a los que se le realizó DISE y Cine MRI, se concluyó que ambos exámenes son concordantes entre sí para la mayoría de los casos. Son capaces de identificar de forma similar los sitios de obstrucción y obtener los mismos hallazgos, no obstante, se requieren mayores estudios para determinar la sensibilidad y especificidad para cada uno, y en conjunto (40).

Las recomendaciones clínicas señalan que idealmente se encuentre el cirujano (maxilofacial, otorrinolaringólogo, cirujano pediátrico) al momento de realizar el examen, y sea este mismo quien realice la nasofibroscofia, ya que podrá orientar las directrices de tratamiento de acuerdo a la zona anatómica alterada o etiológica. En caso de indicar un cine MRI, al momento de inducir farmacológicamente el sueño, se puede realizar una nasofibroscofia previa, obteniendo el rendimiento de ambos exámenes para el mismo paciente.

El uso de la videofluoroscopia durante la deglución también permite evidenciar y magnificar ciertos parámetros y alteraciones, principalmente una falta de coordinación entre la respiración y deglución, que pueden conducir a fenómenos

de apnea o hipoapnea. Ciertas alteraciones neurosensitivas en el complejo orofaríngeo pueden conducir a inputs erróneos desencadenando asincronías entre ambos fenómenos (41).

Las alteraciones desarrolladas principalmente durante la fase oral de la deglución ponen en manifiesto una deficiente dinámica muscular y de esfínteres orofaríngeos, principalmente en pacientes portadores de FLAP, las que se pueden manifestar en el examen como presencia de residuos en la cavidad oral o valléculas. Es importante en esta etapa identificar ciertos movimientos o maniobras compensatorias, ya que son posibles zonas de microaspiración del contenido alimenticio hacia la vía aérea (41).

4. Propuestas de tratamiento en síndromes cráneofaciales

A pesar de que el propósito de la presente revisión no tiene como por objetivo revisar cada una de las alternativas de tratamiento descritas y su efecto, consideramos que es importante mencionar y describir de modo general las propuestas existentes en la literatura, y su potencial efecto benéfico en el SAHOS pediátrico.

Si bien la traqueostomía es una forma eficaz e inmediata de permeabilización de vía aérea superior, es un procedimiento que no está exento de complicaciones ni de secuelas postquirúrgicas, especialmente en pacientes en crecimiento. Por lo que se debe considerar como una última opción a corto o mediano plazo, mientras se realizan otros tratamientos etiológicos.

A diferencia del paciente adulto, no existen indicaciones quirúrgicas claras ni absolutas para el SAHOS, ya que como se mencionó, esta entidad en el paciente pediátrico se debe considerar de tipo aguda, no crónica como en adultos.

Las indicaciones quirúrgicas clásicas en el paciente adulto se detallan en la Tabla V, de acuerdo a las sugerencias del protocolo de Stanford, uno de los más utilizados y difundido en la literatura (42).

Es importante señalar que en adultos el tratamiento debe ser escalonado, secuencial y progresivo, no obstante, no es tópic del presente trabajo revisar el SAHOS del adulto.

Tabla V. Indicaciones quirúrgicas en SAHOS del Adulto

AHI > 20 eventos por hora de sueño
Desaturación oxígeno bajo 90%
Presión esofágica menor a 10 cm H ₂ O
Compromiso cardiovascular (arritmia, hipertensión)
Síntomas neurológicos (somnolencia diurna excesiva)
Refractarios a tratamiento médico (CPAP, pérdida de peso, corticoides)
Evidencia de sitios anatómicos de obstrucción (nariz, paladar, base lingual)

Las alternativas terapéuticas están orientadas a corregir la estructura anatómica afectada y eventualmente responsable del colapso de la vía aérea. El objetivo principal está destinado a evitar una eventual traqueostomía, o favorecer la decanulación temprana si ya existe. Este procedimiento no está exento de complicaciones ni secuelas estéticas y/o funcionales, como alteraciones en la fonoarticulación, paresias de cuerda vocal, formación de granulomas, fístulas traqueoesofágicas, presencia de bronquitis crónica y tapones mucosos.

Un objetivo secundario corresponde a ordenar y orientar los vectores de crecimiento cráneo-faciales, con el fin de lograr estructuras similares y compatibles con la normalidad.

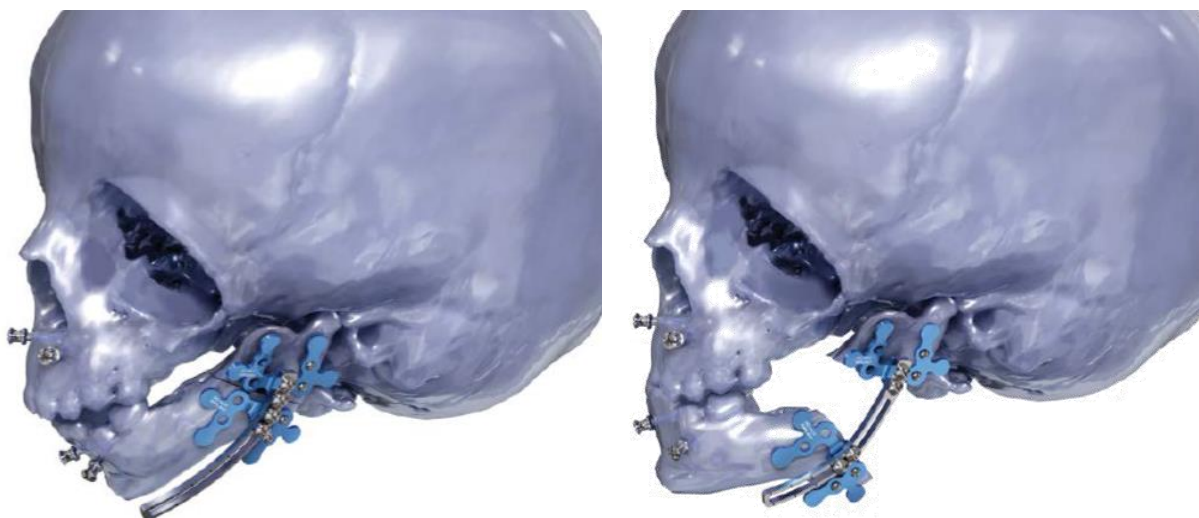
La distracción mandibular ha sido preconizada como uno de los tratamientos de elección en pacientes pediátricos con SAHOS severo y evidencia de obstrucción en la orofaringe o base lingual, principalmente en portadores de micrognatia. Se fundamenta en el desplazamiento hacia anterior de las inserciones ventrales musculares linguales en conjunto con la elevación del hioides, lo que a través de una secuencia de distracción constante y progresiva, permite mejorar la permeabilidad de la vía aérea superior (Figura 9).

En una revisión sistemática con metaanálisis realizada por Noller y cols. evidenciaron una mejoría importante en el AHI de pacientes sindrómicos portadores de SAHOS sometidos a distracción mandibular. Específicamente encontraron una disminución de 41 a 4,2 AHI, es decir un 89% de mejoría en el PSG, logrando una reclasificación de SAHOS severo a leve o al menos moderado (43).

Es importante mencionar que los efectos de la distracción osteogénica en niños son evidentemente más tempranos y notorios, en comparación a los adultos, debido a la alta tasa de metabolismo en pacientes pediátricos, lo que permite

obtener una mayor magnitud y tasa de distracción en un menor tiempo, y permitiendo una menor fase de consolidación.

Figura 9. Distracción mandibular pediátrica con distractor Curvilinear (Synthes)



Un principio similar es el que usa la técnica de queilglosopexia, que permite un desplazamiento del piso de boca hacia anterior, manteniendo la sutura a nivel labial, lo que permite la liberación de la vía aérea retrolingual. Esta técnica ha demostrado una disminución de un 50% la severidad de AHI en una reciente revisión sistemática (44).

Ambas técnicas pueden ser utilizadas en conjunto, especialmente en pacientes neonatos, ya que son procedimientos seguros, efectivos, relativamente cortos de realizar una vez lograda la curva de aprendizaje, y no requieren el uso de elementos de osteosíntesis. La combinación de los dos procedimientos son una práctica rutinaria en nuestro equipo cuando existe evidencia de obstrucción a este nivel, confirmado previamente por la nasofibroscopía y realizando la maniobra de tracción lingual.

Según Miloro y cols., sin la opción de distracción mandibular (y de las técnicas complementarias) sería muy difícil decanular a un paciente con secuencia Pierre Robin antes de los 4 años de edad, lo que tendría repercusiones importantes en sus funciones básicas y un alta de complicaciones asociadas a una traqueostomía prolongada (45).

Los estudios futuros debiesen estar orientados a buscar una correlación entre la magnitud de milímetros logrados en la distracción mandibular, la variación del

volumen de la vía permeable, y su efecto en la disminución del AHI, para poder estimar y objetivar los milímetros necesarios de distracción.

Existen otras intervenciones en relación a la zona lingual, como por ejemplo la tonsilectomía lingual, glosectomía posterior en relación a la línea media, suspensión hioidea, ablación por radiofrecuencia, suspensión lingual y estimulación del nervio hipogloso, sin embargo, los efectos documentados en la literatura son bastante acotados y se limitan a pequeñas series de casos (7).

Es importante hacer énfasis en la diversidad terapéutica dirigida a esta área anatómica, ya que según diversos estudios alrededor de un 30 – 85 % de pacientes con SAHOS, tienen algún tipo de evidencia de colapso de la zona retrolingual, por lo que se vuelve necesario realizar un tratamiento etiológico (7).

Existe cierto acuerdo y consenso en la comunidad respecto del efecto benéfico de la distracción mandibular para manejo de SAHOS pediátrico con evidencia clínica e imagenológica de obstrucción a nivel supraglótico, y las discrepancias existentes se remiten a la técnica quirúrgica, al tipo de distractor y fases de la misma, no a la indicación propiamente tal.

DISCUSIÓN

El impacto de la apnea puede tener efectos significativos en el crecimiento y desarrollo craneofacial, y un impacto deletéreo sobre el estado de salud general del paciente, especialmente a nivel metabólico, cardiovascular y neurocognitivo. En el caso de pacientes adultos, el SAHOS se ha convertido en un problema de salud pública, con elevados costos, asociado principalmente a la epidemia de obesidad y malos hábitos, lo que dificulta la instauración de tratamientos eficaces.

Una de las principales diferencias entre ambos pacientes, es que clásicamente se describe la apnea del adulto como una patología crónica y progresiva, no obstante, en el caso de pacientes pediátricos, se debe considerar como una entidad aguda y grave, que requiere un tratamiento precoz y oportuno, ya que puede tener un efecto potencialmente mortal, en el caso de obstrucciones severas.

El diagnóstico y tratamiento del SAHOS pediátrico involucra a un grupo de diversos profesionales y especialistas, sin embargo, la pesquisa en la sintomatología de obstrucciones leves a moderadas la realizan los padres o tutores del menor. Por lo que la anamnesis de los padres debe ser dirigida y orientada en la búsqueda de signos y síntomas específicos del paciente.

Sabemos que existe un porcentaje importante de pacientes refractarios a los tratamientos de primera línea según las recomendaciones y directrices internacionales, y es aquella población a la que está destinada los exámenes diagnósticos complementarios y específicos, en conjunto con un estudio acabado y completo del sueño.

Los laboratorios de sueño en el servicio público son escasos, y con recursos muy limitados, por lo que la selección de pacientes para la aplicabilidad de PSG debe ser indicada con precisión, reservada para aquellos casos refractarios a la adenotonsilectomía y/o portadores de síndromes craneofaciales. Idealmente estos pacientes deben ser evaluados previamente por los diferentes especialistas involucrados en el equipo de vía aéreo-digestiva.

Estos pacientes corresponden a un grupo heterogéneo, clasificado como una población del alto riesgo de desarrollo de SAHOS, por lo que también se vuelve necesaria la comunicación y educación al resto de cuidadores involucrados en el tratamiento.

En el caso de pacientes muy jóvenes, al momento de realizar el PSG, una de las principales problemáticas es poder definir valores normales para la población objetivo, ya que los estudios para pacientes menores a 1 año son muy limitados y acotados, por lo que extrapolar e interpretar datos respecto a valores universales se vuelve difícil y poco predecible (46).

Sin embargo, uno de los principales argumentos para aplicar el PSG en poblaciones específicas, es poder cuantificar el efecto del tratamiento, evaluado

principalmente en la disminución del AHI, y así estimar el *outcome* y clasificación final de la severidad del SAHOS. La ventaja de comparar un AHI de entrada, y uno de salida también permite evaluar la efectividad entre los diferentes tratamientos y poder compararlos entre sí, ya que el delta obtenido de los AHI inicial y final permite magnificar el cambio numérico o porcentual de apneas.

La alta prevalencia de SAHOS en pacientes portadores de síndromes cráneo-faciales corresponde a uno de los principales pilares argumentales de la incorporación de un Cirujano Maxilofacial en un equipo pediátrico de vía aéreo-digestiva, ya que puede estimar el nivel de severidad de la dismorfosis en el territorio, y enfocar una aproximación terapéutica.

Además, en el caso de pacientes sindrómicos que no muestren signos o síntomas de SAHOS, se puede realizar la consejería familiar pertinente, educar respecto al riesgo de desarrollo de la entidad, y énfasis en la búsqueda de alteraciones neuroconductuales, las que pueden ser parte de un síndrome propiamente tal, o alguna manifestación precoz de obstrucción.

La relación existente entre SAHOS y el crecimiento cráneo-facial es bidireccional, con un importante *feedback* entre ambas condiciones, especialmente en caso de apneas no corregidas y que perpetúan durante el tiempo, ya que obstrucciones persistentes generan alteraciones en los vectores normales de crecimiento e inducen cambios funcionales en el territorio estomatognático (47).

Son diversos los estudios que han identificado y descrito la interrelación entre hipertrofia adenotonsilar, respiración bucal y cambios en el crecimiento cráneo-facial, induciendo alteraciones estructurales y posicionales (48).

En una revisión sistemática con meta-análisis realizada por Katyal y cols. sobre la morfología cráneo facial y vía aérea pediátrica, evidenciaron que en pacientes no sindrómicos, y diagnosticados con SAHOS, se encuentra aumentado significativamente la medida ANB (diferencia entre ángulos SNA y SNB), a expensas de un menor SNB, teniendo un valor crítico de $1,64^\circ$. Lo anterior podría ser una consecuencia directa de la disminución sagital de la vía aérea, entre la espina nasal posterior y las vegetaciones adenoideas (49).

También están los estudios experimentales clásicos sobre monos Rhesus a los que se les indujo resistencia sobre la vía aérea superior, mediante la instalación de tubos de silicona en las narinas durante los 6 primeros meses, se evidenció una importante compresión maxilar, disminución en la longitud de arco, overjet aumentado, y una disminución en la altura facial posterior. Además de los cambios morfológicos, se pudo constatar sobre cambios funcionales cuantificados a través de electromiografía, donde apreció una hipotonía muscular en genihioides, geniogloso, elevador del labio superior y digástrico. Posterior a la liberación de obstrucción a los 6 meses, la actividad electromiográfica mostró ser compatible con normalidad, sin embargo, los cambios morfológicos persistieron durante el crecimiento (50–52).

Lo anterior hace énfasis en lo precoz que debe instaurarse el tratamiento, con el fin de minimizar las secuelas anatómicas y funcionales, ya que hasta cierto punto se pueden considerar reversibles. No obstante, los tiempos y plazos para iniciar cada intervención no están definidos, y deben ser individualizados según la severidad de cada paciente.

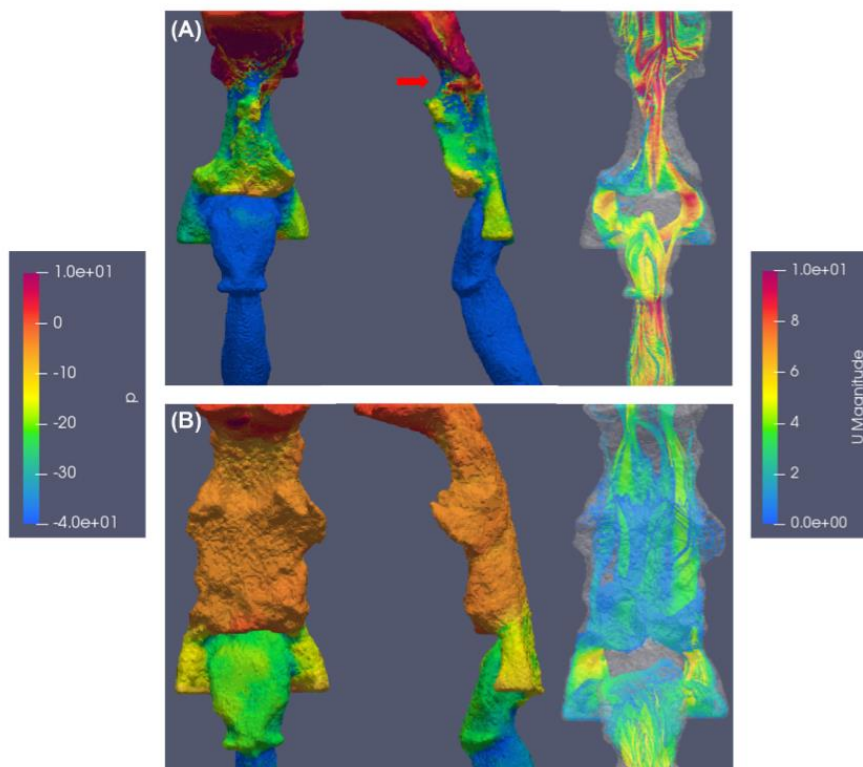
Es importante permitir lograr una adecuada permeabilidad y patencia de la vía aérea de forma oportuna, ya que en la medida que el paciente adquiera nuevas funciones y destrezas, serán estas mismas las responsables de inducir cambios morfológicos sobre las estructuras, y en caso de existir obstrucción de la vía aérea, el impacto deletéreo sobre las funciones como la succión, deglución y fonoarticulación será evidente.

Al momento de realizar y confirmar el diagnóstico de SAHOS a través de un PSG efectuado en un laboratorio de sueño estandarizado, se deben realizar estudios imagenológicos adicionales con el fin de determinar el nivel y severidad de la zona anatómica de obstrucción, a través de un examen dinámica y estático, que permita visualizar clínicamente los sitios de interés, en un estado fisiológicamente similar a la arquitectura del sueño normal (37,40).

Sabemos que los estudios bidimensionales clásicos, que involucran el uso de puntos y trazados cefalométricos son insuficientes por si solos para evaluar y cuantificar el volumen de vía aérea disponible, ya que un gran porcentaje de obstrucciones son causados por alteraciones o déficits transversales, o se manifiestan dinámicamente en alguna fase del sueño, por lo que el estudio radiológico convencional tendría a subestimar y no pesquisar sitios anatómicos responsables (12).

Los estudios futuros intentan modelar y estimar de forma individualizada el comportamiento de la vía aérea para cada paciente, a través del análisis computacional de la mecánica de fluidos, basado en la premisa de los cambios luminales que se producen en la faringe en las fases del sueño, similar a lo que ocurre en los modelos de elementos finitos, se podría estimar donde convergen las fuerzas aerodinámicas y producen flujos turbulentos, compatibles con zonas de obstrucción (Figura 10) (53).

Figura 10. Reconstrucción volumétrica de la vía aérea pediátrica utilizando análisis dinámico de fluidos



- (A) Reconstrucción volumétrica previa. La flecha roja apunta base lingual, sitio de aparente obstrucción, donde el flujo aéreo se encuentra enlentecido y turbulento.
- (B) Reconstrucción volumétrica posterior a adenotonsilectomía y expansión maxilar. Se observan zonas compatibles con alto flujo laminar

Los exámenes dinámicos que evalúan los diferentes parámetros (PSG), y aquellos imagenológicos (DISE y Cine MRI) corresponden a importantes herramientas diagnósticas que permiten identificar y orientar respecto al tratamiento más idóneo para cada paciente, desde ahí se desprende la necesidad de intervención por los especialistas correspondientes según el sitio anatómico afectado.

Sabemos que no son exámenes que se puedan aplicar de forma rutinaria y universal, especialmente en el servicio público, donde los recursos son limitados y la población asignada es elevada. Estos estudios deben ser indicados una vez que se tiene una fuerte sospecha de diagnóstico de SAHOS, o en un paciente de alto riesgo por su condición. El tamizaje y la búsqueda activa deben ser realizado

por el pediatra tratante, que mediante cuestionarios y/o evaluación clínica, tiene una observación o alta sospecha de obstrucción de vía aérea superior.

El primer abordaje se realiza desde la atención primaria, donde el médico debe identificar la presencia de ronquido, alteraciones o condiciones patológicas de la vía aérea superior, y según recomendaciones por la Asociación Americana de Pediatría, todo paciente que presente más de 3 episodios de ronquido o estridor por semana, o pausas durante la respiración, debe ser derivado a nivel hospitalario para un estudio completo del sueño (34).

Además, cada paciente debe ser categorizado de acuerdo con una escala de riesgo individual para el desarrollo de apnea, con el fin de priorizar la atención. Se puede definir (54);

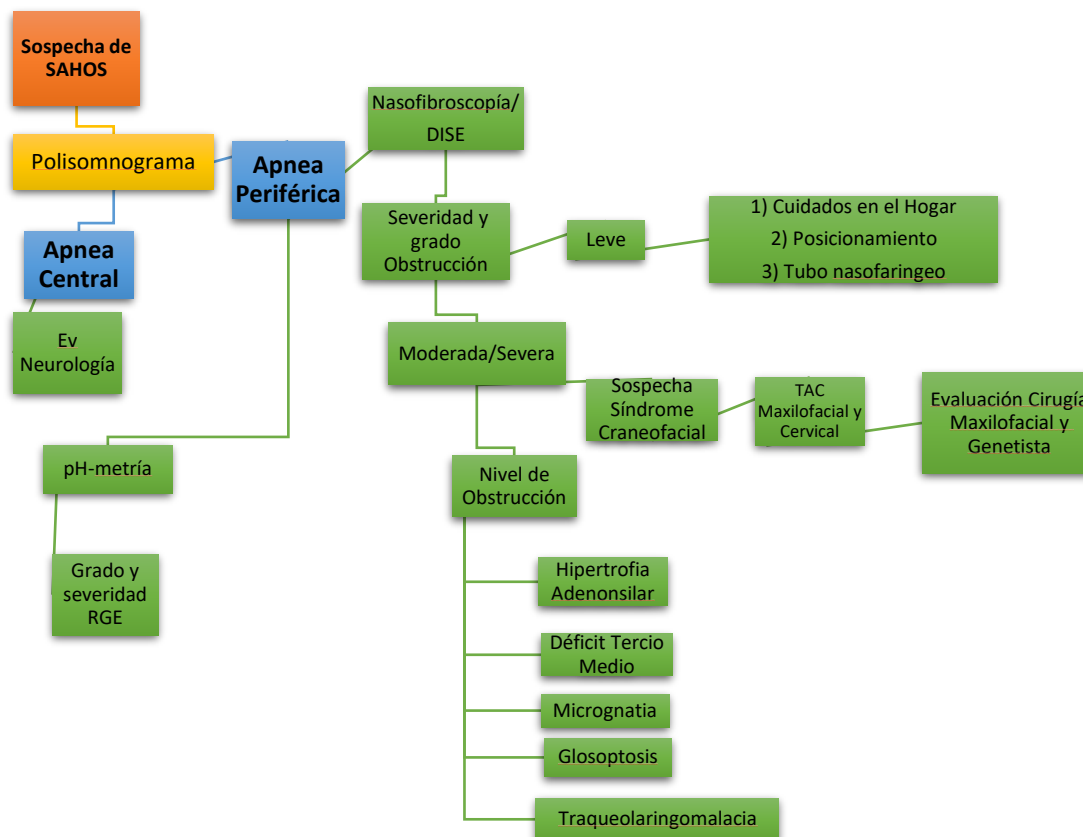
- Riesgo normal; Pacientes sin las características de alto riesgo, pero existe una sospecha de SAHOS pediátrico evaluado previamente por tratante o en el servicio de atención primaria. Debe ser derivado de forma oportuna a nivel terciario.
- Riesgo alto; Pacientes portadores de síndromes cráneo-faciales, obesidad, síndrome Down, alteraciones neuromusculares y otras condiciones. Se debe solicitar PSG y/o derivar inmediatamente a nivel terciario para estudio del sueño.

El equipo de vía aérea-digestiva pediátrica de un hospital de alta complejidad, como el Hospital Gustavo Fricke, involucra a diferentes especialistas como; Cirujanos maxilofaciales, Otorrinolaringólogos, Pediatras, Neonatólogos, Ortodontistas, Genetistas, Cirujanos pediátricos, Radiólogos, Endoscopistas, Fonoaudiología, Nutricionistas, Enfermeros y Obstetras.

Es por ello que, como equipo, hemos propuesto un algoritmo de screening y diagnóstico de SAHOS pediátrico, haciendo un fuerte énfasis en el rol del Cirujano Maxilofacial. Nuestro algoritmo y flujo de trabajo propuesto en un paciente con sospecha de SAHOS derivado desde otras especialidades o nivel primario, se encuentra detallado en la Figura 11.

Como primera aproximación y de forma de objetivar el nivel de saturación de los pacientes, se instaura la aplicación de la oximetría de pulso monitorizada en casa, examen que ha mostrado una alta especificidad y baja sensibilidad. Es decir, un resultado positivo sería altamente capaz de identificar un paciente portador de SAHOS, sin embargo, un resultado negativo no excluye la presencia de la misma entidad. El uso de la oximetría de pulso únicamente no permitiría realizar el diagnóstico definitivo de SAHOS, no obstante, es una forma de tamizaje accesible, universal y de bajo costo (55).

Figura 11. Algoritmo propuesto de diagnóstico y screening de SAHOS Pediátrico por el equipo de vía aéreo-digestiva del Hospital Gustavo Fricke



Sabemos de los diferentes algoritmos y flujos diagnósticos descritos en la literatura, no obstante, el antes detallado corresponde al resultado de la revisión de diferentes artículos científicos y la integración de experiencias, según lo conversado con colegas y otros miembros del equipo pediátrico, que permitirían la optimización diagnóstica de esta entidad patológica.

No existe un consenso único nacional ni internacional sobre cómo abordar este tipo de pacientes, desde el diagnóstico hasta el tratamiento, por lo que muchas etapas o pasos se basan en experiencias propias y ajustadas a la realidad de cada centro hospitalario, sin necesariamente un respaldo científico adecuado.

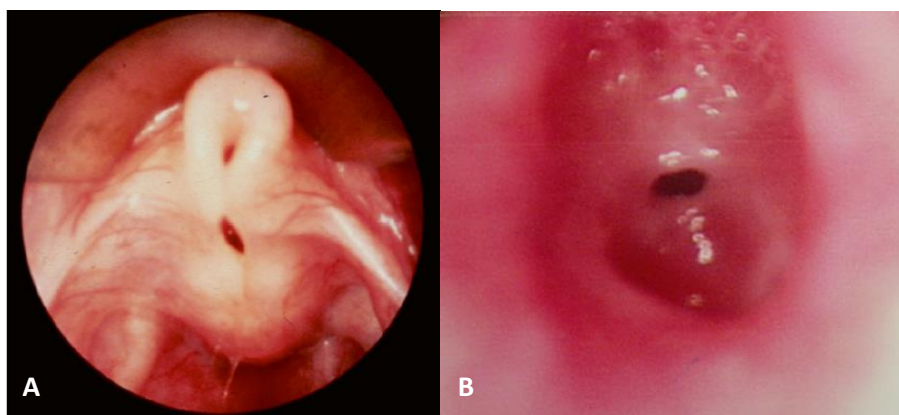
La mayoría de los *trigates* categóricos propuestos por diferentes clínicas y centros del sueño, no incluyen a los pacientes portadores de síndromes craneofaciales ni neonatos, y sólo enfatizan la importancia de la hipertrofia adenotonsilar y la validación y aplicabilidad de cuestionarios (56).

La importancia de generar un flujograma de trabajo lógico y eficiente tiene como por objetivo evitar la formación de excesivas listas de espera de pacientes, y no

incurrir en derivaciones o interconsultas redundantes, especialmente en centros donde la demanda es alta y los recursos limitados, ya que de esa forma se estaría postergando innecesariamente la atención y el tratamiento oportuno de cada paciente.

A partir del algoritmo propuesto, se pueden desprender las interconsultas pertinentes y correspondientes, por ejemplo, si se observa una obstrucción moderada o severa de causa tonsilar, epiglótica, laringomalacia o estenosis subglótica, será evaluada y tratada en el servicio de Otorrinolaringología (Figura 12).

Figura 12. Laringoscopia de Laringomalacia (A) y Estenosis subglótica (B) por intubación prolongada



En caso de existir evidencia de ptosis lingual, micrognatia, hipoplasia de tercio medio, alteraciones transversales en naso u orofaringe, el paciente será evaluado en la unidad de Fisurados de Cirugía Maxilofacial, donde de acuerdo a la presentación clínica, se elegirá el tratamiento más indicado.

En ocasiones se realiza más de un tratamiento concomitante, por ejemplo, en casos de traqueostomía pediátrica, se puede indicar en el mismo acto quirúrgico la instalación de distractores mandibulares y la realización de la queiloglosopexia, con el fin de acortar de forma significativa el tiempo de traqueostomía, y reducir las complicaciones asociadas.

CONCLUSIÓN

En el diagnóstico de SAHOS pediátrico participa un número diversos de profesionales y especialistas. Uno de los pilares fundamentales se basa en la búsqueda activa, particularmente en el screening y tamizaje desde la atención primaria en salud, donde los pediatras deben examinar y explorar la semiología específica para esta entidad, especialmente en el grupo poblacional definido como de alto riesgo

Una vez identificado un paciente con sospecha clínica de SAHOS, debe ser derivado al centro correspondiente, idealmente un recinto hospitalario de alta complejidad, donde ingresa a un flujograma y algoritmo de atención, donde se priorizará de acuerdo con el tipo y severidad de obstrucción, con el fin de optimizar y destinar los recursos de forma lógica y ordenada.

Uno de los parámetros en la problemática actual para poder medir y cuantificar la magnitud del efecto terapéutico, es poder definir los parámetros a evaluar una vez instaurado o terminado el tratamiento, para poder definir tasas de éxito, de mejoría o curación de la entidad. Además de la decanulación temprana, si es que existe, se deben objetivar los parámetros como la disminución del AHI, mejoría en los niveles de saturación de O₂, ausencia o disminución referida por padres o cuidados, entre otros, sin embargo, los números y criterios absolutos aún no están definidos y no existe acuerdo en la literatura disponible.

La evidencia muestra que el diagnóstico temprano, y consecutivamente, un tratamiento precoz permite minimizar los efectos, complicaciones y secuelas del SAHOS en el paciente pediátrico, debido a su labilidad propia, se puede asociar a una elevada morbi – mortalidad, con graves consecuencias.

Una de las principales causas de subestimación en la correcta valoración y evaluación de la vía aérea pediátrica es la falta en la estandarización y protocolización de los exámenes imagenológicos dinámicos a indicar, en conjunto con una falta de comunicación entre los diferentes especialistas involucrados, es por ello que el algoritmo propuesto intenta subsanar ambas situaciones.

El cirujano maxilofacial cumple un rol importante en la búsqueda activa de esta patología, ya que como profesional y especialista está altamente capacitado en la pesquisa de alteraciones o dismorfosis cráneo-faciales, ya sea en su diagnóstico y/o tratamiento, además de su rol activo en el momento de la evaluación clínica e imagenológica del paciente, ya que a través de diferentes maniobras intraoperatorias puede demostrar y evidenciar el o los niveles de obstrucción en la vía aérea pediátrica

SUGERENCIAS

Los estudios futuros deben estar correlacionados a la integración entre la visualización dinámica de la vía aérea, la imagenología tridimensional y los tratamientos disponibles, por ejemplo, buscar una correlación entre los milímetros logrados de avance mandibular y los cambios en el DISE o Cine-MRI, y una asociación cuantitativa en el delta AHÍ del PSG.

Entendemos que no solo los cambios óseos del marco que soporta la vía aérea son responsables del colapso, sino que también existe un fenómeno de adaptación neuromuscular subyacente, por lo que la movilización de segmentos a través de diferentes osteotomías, además de aumentar el lumen efecto de vía aérea permite reordenar y orientar los orígenes y inserciones musculares.

Al diagnosticar y tratar pacientes en continuo crecimiento se vuelve difícil poder estandarizar los resultados logrados, y poder inferir si las mejorías son responsables del tratamiento en mismo o corresponde al curso natural de la enfermedad mitigado por el crecimiento y desarrollo normal del paciente.

Debido a la complejidad del SAHOS, y a la falta de comprensión de algunos fenómenos y aspectos asociados, creemos que el desarrollo de algoritmos diagnósticos y terapéuticos están supeditados a la curva de aprendizaje del mismo equipo, ya que son susceptibles de sufrir cambios y modificaciones según la experiencia clínica y el advenimiento de nueva información científica adquirida

RESUMEN

Introducción: La apnea pediátrica es una patología que afecta a un 2 – 4 % de la población general, sin embargo, estas cifras son mucho mayores en pacientes con síndromes craneofaciales. Está asociada a una elevada tasa de complicaciones del tipo cardiovasculares, metabólicas y neurológicas. Las guías clínicas no involucran a la población menor de 1 año, a los portadores de síndromes craneofaciales ni aquellos refractarios a tratamientos de primera línea como la adenotonsilectomía.

Objetivo general: Definir el aporte y rol del Cirujano Maxilofacial en el proceso diagnóstico del síndrome apnea e hipoapnea obstructiva del sueño en el paciente pediátrico

Método: Los artículos seleccionados para realizar la búsqueda de información fueron obtenidos a través de bases de datos electrónicas; PubMed, Cochrane Library, Google Académico, y LILACS.

Resultados: Una vez revisada la literatura, se evidenció una alta prevalencia de SAHOS pediátrico en pacientes portadores de dismorfosis craneofacial, como por ejemplo en fisura labio-alveolo palatina, craneosinostosis asociadas a síndromes con déficit de tercio medio, y en gran medida, a los pacientes con secuencia Pierre Robin. Es esta población de pacientes que requerirán estudios adicionales, particularmente el DISE y/o Cine MRI. Es por ello que sugerimos un algoritmo diagnóstico y de trabajo para esta población.

Conclusión: El Cirujano Máxilofacial cumple un rol fundamental en el screening y diagnóstico de SAHOS, especialmente en la población pediátrica definida como de alto riesgo, y es uno de los pilares fundamentales en el algoritmo de trabajo definido por nuestro equipo de vía aérea pediátrica.

REFERENCIAS BIBLIOGRÁFICAS

1. Chatterjee D, Friedman N, Shott S, Mahmoud M. Anesthetic dilemmas for dynamic evaluation of the pediatric upper airway. *Seminars in Cardiothoracic and Vascular Anesthesia*. 2014;18(4):371–8.
2. JC L, RD C. Epidemiology of pediatric obstructive sleep apnea. *Proc Am Thorac Soc*. 2008 Feb;5(2):242–52.
3. Anderson ICW, Sedaghat AR, McGinley BM, Redett RJ, Boss EF, Ishman SL. Prevalence and severity of obstructive sleep apnea and snoring in infants with Pierre Robin sequence. *Cleft Palate-Craniofacial Journal*. 2011 Sep;48(5):614–8.
4. 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. *atsjournals.org*. 2010 Sep 1;182(5):676–83.
5. Adewale L. Anatomy and assessment of the pediatric airway. Vol. 19, *Paediatric Anaesthesia*. 2009. p. 1–8.
6. Monahan K, Kirchner HL, Redline S. Oropharyngeal dimensions in adults: effect of ethnicity, gender, and sleep apnea. *J Clin Sleep Med*. 2005;1(3):257–63.
7. Bluher AE, Ishman SL, Baldassari CM. Managing the Child with Persistent Sleep Apnea. *Otolaryngologic Clinics of North America*. 2019;52(5):891–901.
8. Patel AP, Meghji S, Phillips JS. Accuracy of clinical scoring tools for the diagnosis of pediatric obstructive sleep apnea. *Laryngoscope*. 2020 Apr 1;130(4):1034–43.
9. Williams EF, Woo P, Miller R, Kellman RM. The Effects of Adenotonsillectomy on Growth in Young Children. *Otolaryngology-Head and Neck Surgery*. 1991;104(4):509–16.
10. MacLean J, Hayward P, reviews DF-S medicine, 2009 undefined. Cleft lip and/or palate and breathing during sleep. Elsevier [Internet]. [cited 2021 Nov 6]; Available from: <https://www.sciencedirect.com/science/article/pii/S1087079209000240>
11. Driessen C, Joosten K, ... NB-A of disease in, 2013 undefined. How does obstructive sleep apnoea evolve in syndromic craniosynostosis? A prospective cohort study. *adc.bmj.com* [Internet]. [cited 2021 Nov 6]; Available from: <https://adc.bmj.com/content/98/7/538.short>
12. Bradshaw K. Imaging the upper airways. *Paediatric Respiratory Reviews*. 2001 Mar 1;2(1):46–56.
13. Guillemineault C, Lee J, & AC-A of pediatrics, 2005 undefined. Pediatric obstructive sleep apnea syndrome. *jamanetwork.com* [Internet]. [cited 2022 Jan 3]; Available from: <https://jamanetwork.com/journals/jamapediatrics/article-abstract/486098>

14. Guilleminault C, Eldridge FL, Simmons FB, Dement WC. Sleep Apnea in Eight Children. *Pediatrics* [Internet]. 1976 Jul 1 [cited 2022 Jan 3];58(1):23–30. Available from: </pediatrics/article/58/1/23/51362/Sleep-Apnea-in-Eight-Children>
15. Teculescu DB, Caillier I, Perrin P, Rebstock E, Rauch A. Snoring in French preschool children. *Pediatric Pulmonology*. 1992;13(4):239–44.
16. Paiva T. Epidemiology of Sleep Disorders in Children and Adolescents. *Sleep Disorders in Children*. 2017;53–67.
17. Sánchez T, Rojas C, Casals M, Bennett JT, Gálvez C, Betancur C, et al. Trastornos respiratorios del sueño en niños escolares chilenos: prevalencia y factores de riesgo. *Revista chilena de pediatría* [Internet]. 2018 Nov 1 [cited 2022 Jan 7];89(6):718–25. Available from: http://www.scielo.cl/scielo.php?script=sci_arttext&pid=S0370-41062018000600718&lng=es&nrm=iso&tlng=es
18. Ringler F, de PG-R de otorrinolaringología y cirugía, 2021 undefined. Síndrome de apnea obstructiva del sueño persistente en niños adenoamigdalectomizados: artículo de revisión. *scielo.conicyt.cl* [Internet]. [cited 2022 Jan 7]; Available from: https://scielo.conicyt.cl/scielo.php?pid=S0718-48162021000100139&script=sci_arttext&tlng=n
19. Parenti S, Fiordelli A, Bartolucci M, ... SM-SM, 2021 undefined. Diagnostic accuracy of screening questionnaires for obstructive sleep apnea in children: a systematic review and meta-analysis. *Elsevier* [Internet]. [cited 2022 Jan 8]; Available from: <https://www.sciencedirect.com/science/article/pii/S1087079221000496>
20. Flemons W, Littner M, Rowley J, Chest PG-, 2003 undefined. Home diagnosis of sleep apnea: a systematic review of the literature: an evidence review cosponsored by the American Academy of Sleep Medicine, the American. *journal.chestnet.org* [Internet]. [cited 2022 Jan 8]; Available from: [https://journal.chestnet.org/article/S0012-3692\(16\)48705-2/abstract](https://journal.chestnet.org/article/S0012-3692(16)48705-2/abstract)
21. AASM Scoring Manual - American Academy of Sleep Medicine [Internet]. [cited 2022 Jan 9]. Available from: <https://aasm.org/clinical-resources/scoring-manual/>
22. Uliel S, Med YS-AJRCC, 2002 undefined. Normal polysomnographic values for children and adolescents. *sleepreviewmag.com* [Internet]. [cited 2022 Jan 8]; Available from: <https://www.sleepreviewmag.com/sleep-diagnostics/in-lab-tests/polysomnography/normal-polysomnographic-values-in-children-and-adolescents/>
23. Katz E, Mitchell R, of CD-A journal, 2012 undefined. Obstructive sleep apnea in infants. *atsjournals.org* [Internet]. 2012 Apr 15 [cited 2022 Jan 8];185(8):805–16. Available from: <https://www.atsjournals.org/doi/abs/10.1164/rccm.201108-1455CI>
24. Garg RK, Afifi AM, Garland CB, Sanchez R, Mount DL. Pediatric obstructive sleep apnea: Consensus, controversy, and craniofacial considerations. *Plastic and Reconstructive Surgery*. 2017;140(5):987–97.

25. Aguilar Cordero MJ, Sánchez López AM, Mur Villar NM, García García I, Guisado Barrilao R. Síndrome de apneas-hipoapneas del sueño y factores de riesgo en el niño y el adolescente: revisión sistemática. *Nutrición Hospitalaria* [Internet]. 2013 [cited 2022 Jan 9];28(6):1781–91. Available from: https://scielo.isciii.es/scielo.php?script=sci_arttext&pid=S0212-16112013000600003&lng=es&nrm=iso&tlng=es
26. Garrahan JP, Carolina Caminiti D, Patricia Evangelista D, Vivian Leske D, Yanina Loto Dra Carmen Mazza D. Síndrome de apnea obstructiva del sueño en niños obesos sintomáticos: confirmación polisomnográfica y su asociación con trastornos del metabolismo. *sap.org.ar* [Internet]. 2010 [cited 2022 Jan 9];108(3). Available from: <https://www.sap.org.ar/docs/publicaciones/archivosarg/2010/v108n3a07.pdf>
27. Arens R, Muzumdar H. Childhood obesity and obstructive sleep apnea syndrome. *Journal of Applied Physiology* [Internet]. 2010 Feb [cited 2022 Jan 9];108(2):436–44. Available from: <https://journals.physiology.org/doi/abs/10.1152/jappphysiol.00689.2009>
28. MacLean J, Hayward P, reviews DF-S medicine, 2009 undefined. Cleft lip and/or palate and breathing during sleep. Elsevier [Internet]. [cited 2022 Jan 10]; Available from: <https://www.sciencedirect.com/science/article/pii/S1087079209000240>
29. Jara MG, Norambuena SN, Allende FI, Zaninovic LL, Gaponov CQ, Farías JC. Caracterización de la alimentación en bebés chilenos con fisura de paladar entre 0 y 6 meses. *Revista de Investigación en Logopedia* [Internet]. 2021 Jun 21 [cited 2022 Apr 5];11(2):e72154–e72154. Available from: <https://revistas.ucm.es/index.php/RLOG/article/view/72154>
30. Driessen C, Joosten K, ... NB-A of disease in, 2013 undefined. How does obstructive sleep apnoea evolve in syndromic craniosynostosis? A prospective cohort study. *adc.bmj.com* [Internet]. [cited 2022 Jan 11]; Available from: <https://adc.bmj.com/content/98/7/538.short>
31. Meyer AC, Lidsky ME, Sampson DE, Lander TA, Liu M, Sidman JD. Airway interventions in children with Pierre Robin Sequence. *Otolaryngology - Head and Neck Surgery*. 2008 Jun;138(6):782–7.
32. Anderson ICW, Sedaghat AR, McGinley BM, Redett RJ, Boss EF, Ishman SL. Prevalence and severity of obstructive sleep apnea and snoring in infants with Pierre Robin sequence. *Cleft Palate-Craniofacial Journal*. 2011 Sep;48(5):614–8.
33. McLaren A, Bin-Hasan S, reviews IN-P respiratory, 2019 undefined. Diagnosis, management and pathophysiology of central sleep apnea in children. Elsevier [Internet]. [cited 2022 Feb 1]; Available from: <https://www.sciencedirect.com/science/article/pii/S1526054218300617>
34. Marcus C, Brooks L, Ward S, Pediatrics KD-, 2012 undefined. Diagnosis and management of childhood obstructive sleep apnea syndrome. *Am Acad Pediatrics* [Internet]. [cited 2022 Jan 13]; Available from: <https://pediatrics.aappublications.org/content/130/3/e714.short>
35. Friedman M, Wilson M, Lin HC, Chang HW. Updated systematic review of tonsillectomy and adenoidectomy for treatment of pediatric obstructive sleep apnea/hypopnea syndrome. *Otolaryngology - Head and Neck Surgery*. 2009 Jun;140(6):800–8.

36. IV AW, Ibrahim S, Coutras S, Cureus MC-, 2020 undefined. Pediatric drug-induced sleep endoscopy: technique and scoring system. ncbi.nlm.nih.gov [Internet]. [cited 2022 Jan 16]; Available from: <https://www.ncbi.nlm.nih.gov/pmc/articles/pmc7606258/>
37. Lam DJ, Weaver EM, MacArthur CJ, Milczuk HA, O'Neill E, Smith TL, et al. Assessment of pediatric obstructive sleep apnea using a drug-induced sleep endoscopy rating scale. *Laryngoscope*. 2016 Jun 1;126(6):1492–8.
38. Kezirian EJ, Hohenhorst W, de Vries N. Drug-induced sleep endoscopy: The VOTE classification. *European Archives of Oto-Rhino-Laryngology*. 2011 Aug;268(8):1233–6.
39. Wilcox LJ, Bergeron M, Reghunathan S, Ishman SL. An updated review of pediatric drug-induced sleep endoscopy. *Wiley Online Library* [Internet]. 2017 [cited 2022 Jan 16];2(6):423–31. Available from: <https://onlinelibrary.wiley.com/doi/abs/10.1002/lio2.118>
40. Clark C, Ulualp SO. Multimodality assessment of upper airway obstruction in children with persistent obstructive sleep apnea after adenotonsillectomy. *Laryngoscope*. 2017 May 1;127(5):1224–30.
41. de Oliveira Branco AA, de Castro Corrêa C, de Souza Neves D, Huehara T, Theresa Weber SA. Swallowing patterns after adenotonsillectomy in children. *Pediatric Investigation* [Internet]. 2019 Sep 1 [cited 2022 Mar 29];3(3):153. Available from: </pmc/articles/PMC7331379/>
42. Liu S, Awad M, Riley R, clinics RC-S medicine, 2019 undefined. The role of the revised stanford protocol in today's precision medicine. *sleep.theclinics.com* [Internet]. [cited 2022 Jan 17]; Available from: [https://www.sleep.theclinics.com/article/S1556-407X\(18\)30093-6/abstract](https://www.sleep.theclinics.com/article/S1556-407X(18)30093-6/abstract)
43. Noller MW, Guilleminault C, Gouveia CJ, Mack D, Neighbors CL, Zaghi S, et al. Mandibular Advancement for Pediatric Obstructive Sleep Apnea: A Systematic Review and Meta-Analysis. *Journal of Cranio-Maxillofacial Surgery*. 2018;
44. Camacho M, Noller MW, Zaghi S, Reckley LK, Fernandez-Salvador C, Ho E, et al. Tongue–lip adhesion and tongue repositioning for obstructive sleep apnoea in Pierre Robin sequence: A systematic review and meta-analysis. *The Journal of Laryngology & Otology* [Internet]. 2017 May 1 [cited 2022 Jan 19];131(5):378–83. Available from: <https://www.cambridge.org/core/journals/journal-of-laryngology-and-otology/article/abs/tonguelip-adhesion-and-tongue-repositioning-for-obstructive-sleep-apnoea-in-pierre-robin-sequence-a-systematic-review-and-metaanalysis/C8D924B81F30481594A0559A249076FA>
45. Miloro M. Mandibular Distraction Osteogenesis for Pediatric Airway Management. *Journal of Oral and Maxillofacial Surgery*. 2010 Jul 1;68(7):1512–23.
46. Cielo CM, Taylor JA, Vossough A, Radcliffe J, Thomas A, Bradford R, et al. Evolution of Obstructive Sleep Apnea in Infants with Cleft Palate and Micrognathia. *Journal of Clinical Sleep Medicine : JCSM : Official Publication of the American Academy of Sleep Medicine* [Internet]. 2016 [cited 2022 Jan 29];12(7):979. Available from: </pmc/articles/PMC4918999/>

47. Huang YS, Guilleminault C. Pediatric obstructive sleep apnea and the critical role of oral-facial growth: Evidences. *Frontiers in Neurology*. 2013;3 JAN:184.
48. Kim JH, Guilleminault C. The nasomaxillary complex, the mandible, and sleep-disordered breathing. *Sleep and Breathing*. 2011 May;15(2):185–93.
49. Katyal V, Pamula Y, Martin AJ, Daynes CN, Kennedy JD, Sampson WJ. Craniofacial and upper airway morphology in pediatric sleep-disordered breathing: Systematic review and meta-analysis. *Am J Orthod Dentofacial Orthop* [Internet]. 2013 [cited 2022 Jan 31];143(1). Available from: <https://pubmed.ncbi.nlm.nih.gov/23273357/>
50. Harvold EP, Tomer BS, Vargervik K, Chierici G. Primate experiments on oral respiration. *American Journal of Orthodontics* [Internet]. 1981 Apr 1 [cited 2022 Jan 31];79(4):359–72. Available from: <http://www.ajodo.org/article/0002941681903791/fulltext>
51. Vargervik K, Miller AJ, Chierici G, Harvold E, Tomer BS. Morphologic response to changes in neuromuscular patterns experimentally induced by altered modes of respiration. *Am J Orthod* [Internet]. 1984 [cited 2022 Jan 31];85(2):115–24. Available from: <https://pubmed.ncbi.nlm.nih.gov/6594052/>
52. Stellzig-Eisenhauer A, Meyer-Marcotty P. Interaktion von Hals-Nasen-Ohren-Heilkunde und Kieferorthopädie: Die Beziehung zwischen dem nasopharyngealen Luftraum und den kraniofazialen Strukturen. *Laryngo- Rhino- Otologie*. 2010;89(SUPPL. 1).
53. Chen YF, Sheen MH, Chang HP, Tseng YC. Pediatric obstructive sleep apnea: Computational fluid dynamics analysis of upper airway. *Journal of Dental Sciences* [Internet]. 2022 Jan 1 [cited 2022 Jan 31];17(1):589. Available from: </pmc/articles/PMC8739249/>
54. Kothare S v., Rosen CL, Lloyd RM, Paruthi S, Thomas SM, Troester MM, et al. Quality measures for the care of pediatric patients with obstructive sleep apnea. *Journal of Clinical Sleep Medicine*. 2015;11(3):385–404.
55. Tan HL, Kheirandish-Gozal L, Gozal D. Pediatric Home Sleep Apnea Testing: Slowly Getting There! *Chest*. 2015 Dec 1;148(6):1382–95.
56. Heath DS, El-Hakim H, Al-Rahji Y, Eksteen E, Uwiera TC, Isaac A, et al. Development of a pediatric obstructive sleep apnea triage algorithm. *J Otolaryngol Head Neck Surg* [Internet]. 2021 Dec 1 [cited 2022 Feb 1];50(1). Available from: <https://pubmed.ncbi.nlm.nih.gov/34266488/>