



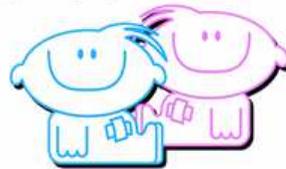
**3° Jornadas Nacionales de Medicina Interna Pediátrica - 2° Jornadas Nacionales de Enfermería en Medicina Interna Pediátrica - 1° Jornadas de Kinesiología en Medicina Interna Pediátrica - 1° Jornadas de Farmacia Pediátrica Hospitalaria**

Fecha: 8, 9, 10 y 11 de agosto de 2012

Sede: Centro de Docencia y Capacitación Pediátrica "Dr. Carlos A. Gianantonio" - Ciudad de Buenos Aires

# Trastornos Respiratorios del Sueño en Niños con Enfermedad Neuromuscular

Dra Vivian Leske  
Laboratorio de Sueño  
Servicio de Neumonología  
Hospital Prof. Dr. J. P. Garrahan



Hospital de Pediatría S.A.M.I.C.  
"Prof. Dr. Juan P. Garrahan"  
[www.garrahan.gov.ar](http://www.garrahan.gov.ar)

# Fisiología del sueño. Evolución del pensamiento.

---

**El sueño es el estado intermedio entre la vigilia y la muerte, la vigilia vista como un estado activo del animal y de las funciones intelectuales y, la muerte como su suspensión total.**

The Philosophy of sleep, Robert MacNish, 1934,  
Glasgow.

**En este breve periodo de tiempo, los investigadores descubrieron que el sueño es un comportamiento dinámico. No simplemente la ausencia de despertar, el sueño es una actividad especial del cerebro, controlada por mecanismos precisos y elaborados.**

Sleep. Hobson Allan J. 1989.

# Fisiología del sueño

## Historia

---

**1929. Hans Berger.**

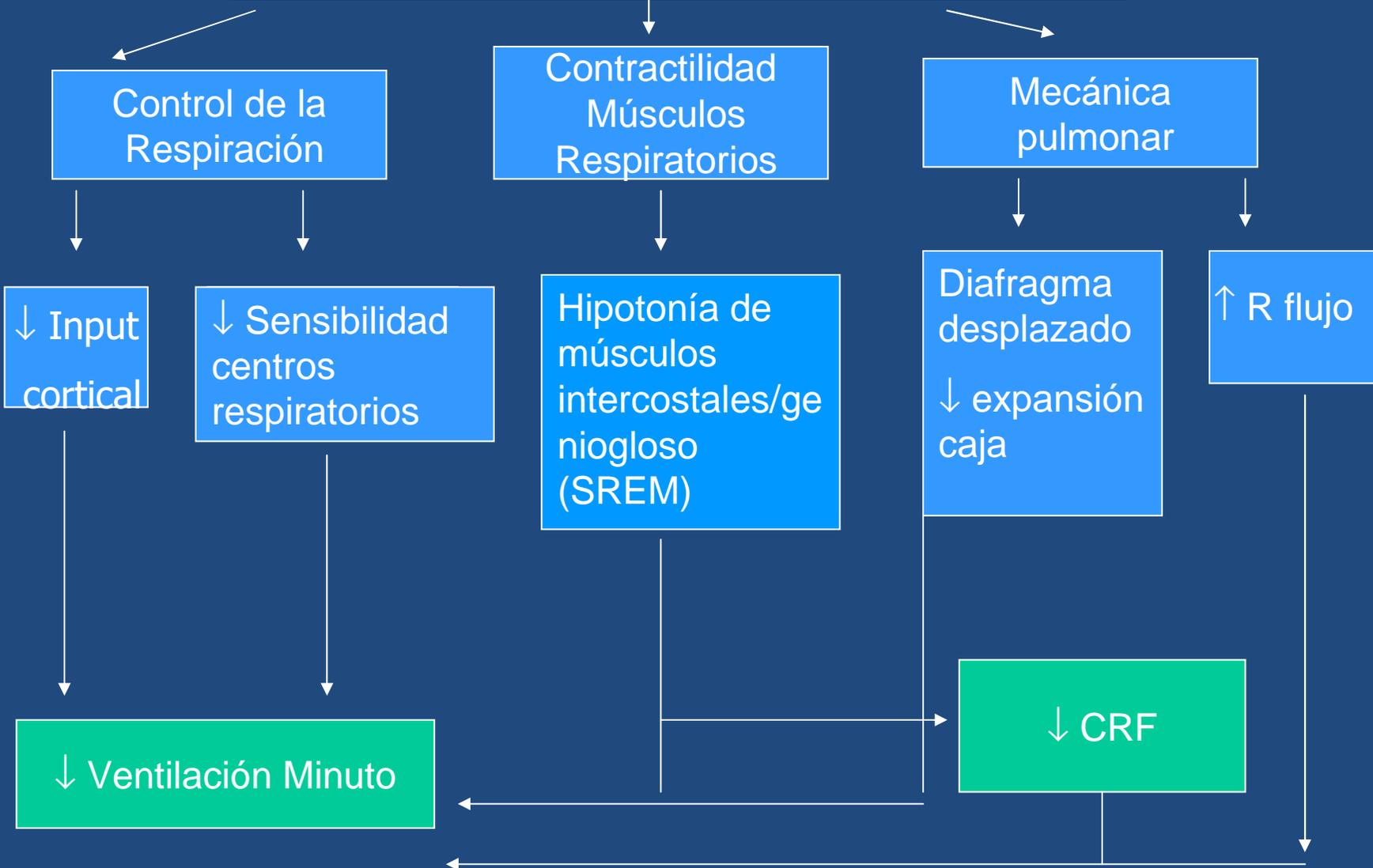
Über das elektroencephalogramm des menschen. Archiv f. Psychiatr nervenkr.

**1968. Rwechstaffen A, Kales A.**

Manual of standardized terminology, techniques and scoring system for sleep stages of human subjects.

# SUEÑO

## FISIOLOGÍA RESPIRATORIA



# Fisiología Respiratoria en la ENM

Respiración normal

Debilidad músculos  
inspiratorios, espiratorios, bulbares

TRS REM

Tos Inefectiva

Alt. Deglución

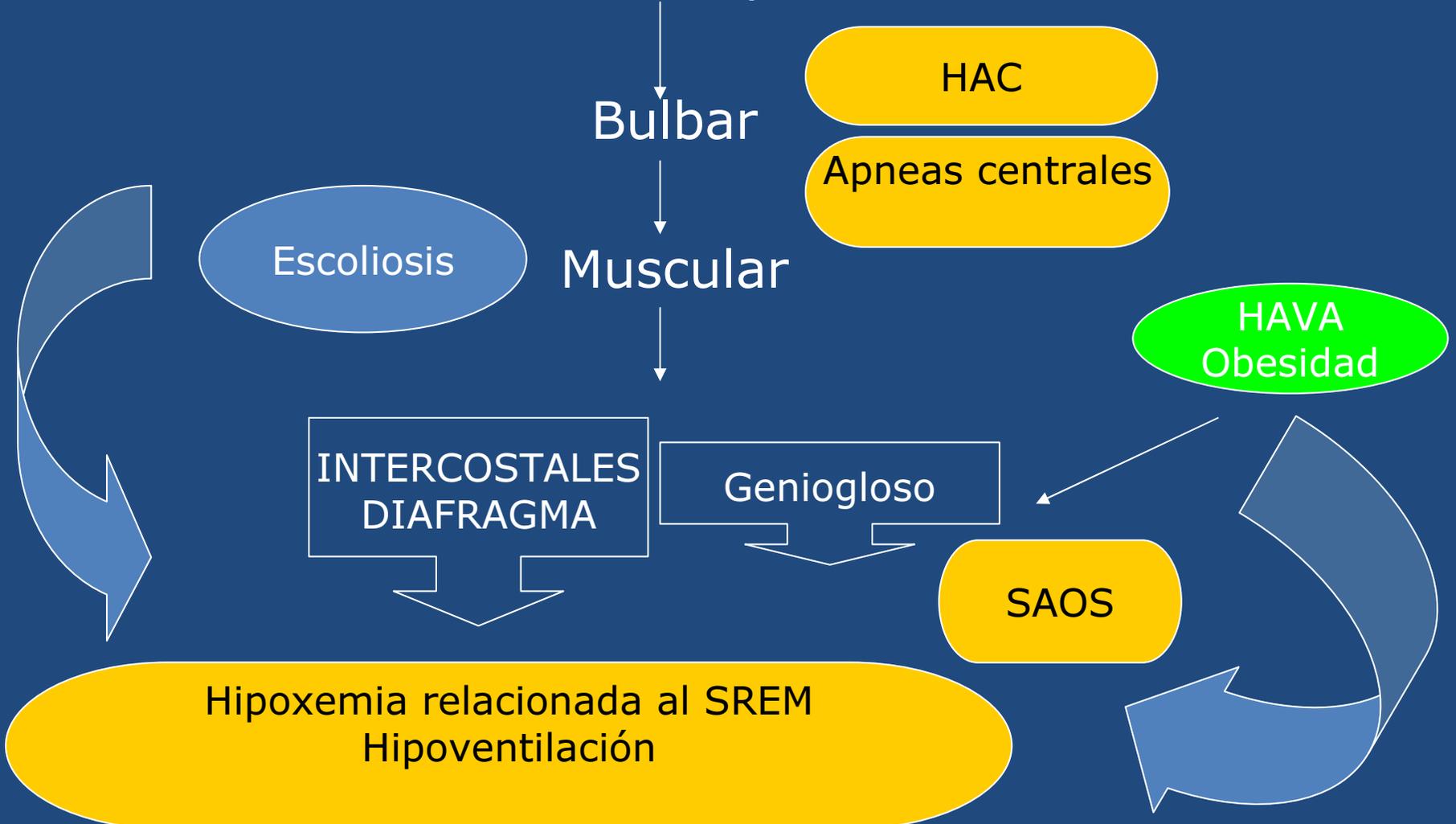
TRS en REM y No REM

Infecciones Respiratorias

Insuficiencia Ventilatoria Diurna

# TRS en enfermos neuromusculares

Nivel del compromiso



# Insuficiencia Respiratoria

---



# Insuficiencia Respiratoria

---

Severidad de anomalías y síntomas

Insuficiencia respiratoria

Hallazgos de COR Pulmonare

Síntomas Diurnos

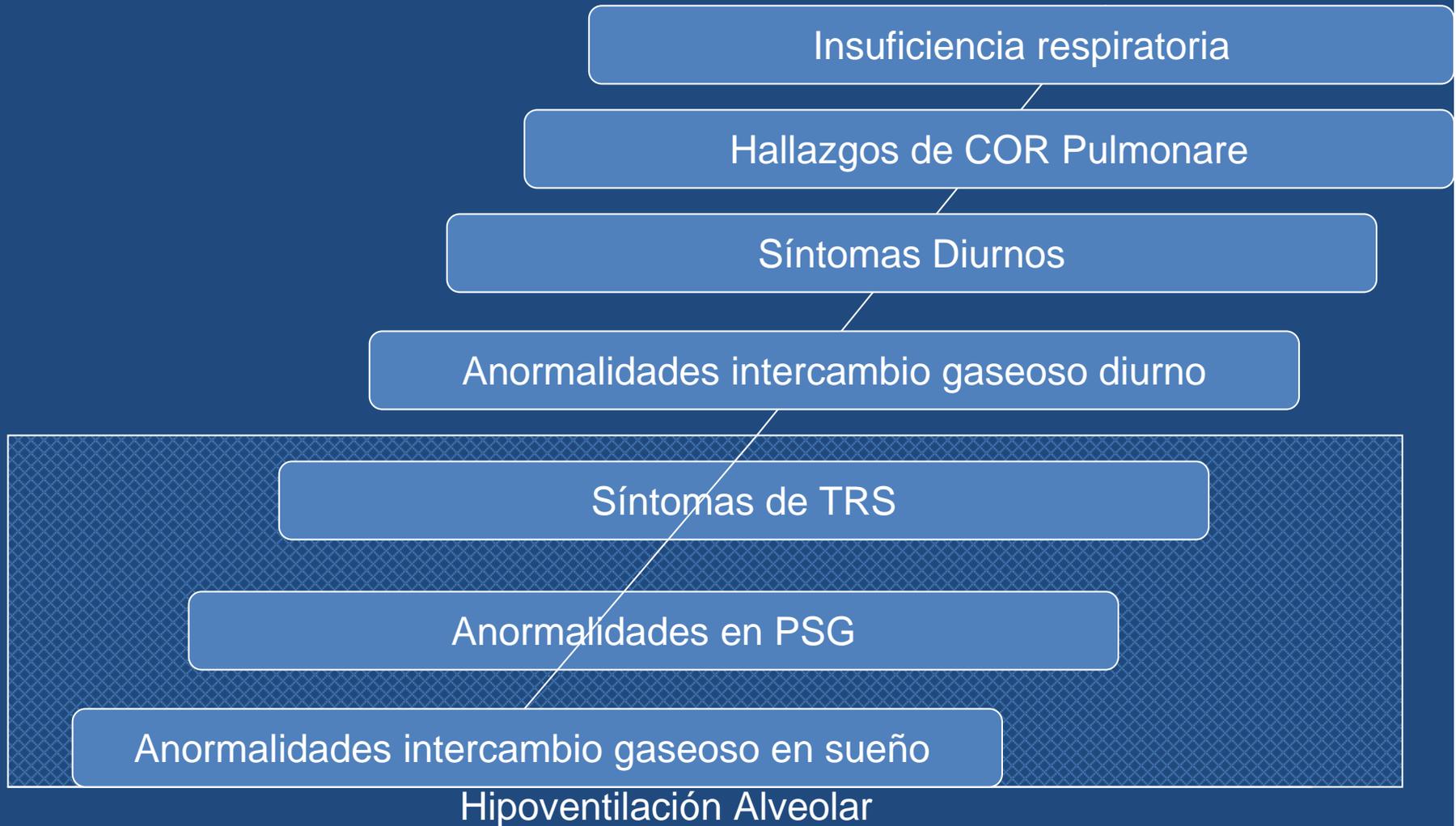
Anormalidades intercambio gaseoso diurno



# Insuficiencia Respiratoria

---

Severidad de anomalías y síntomas



# Predictores diurnos de TRS en ENM

---

- ❑ Nocturnal hypoxemia and hipercapnia in children with neuromuscular disorders. n 52

Chiara Bersanini et al. Eur Respir J; 2012 (39): 1206-12.

- ❑ Screening for sleep-disordered breathing in neuromuscular disease using a questionnaire for symptoms associated with diaphragm paralysis. n 125

Steier J. et al. Eur Respir J; 2011 37(2):400-5.

- ❑ Daytime predictors of sleep disordered breathing in children and adolescents with neuromuscular disorders. n 49

Mellies U et al. Neuromuscular Disorders 2003; 12:123-28.

- ❑ Daytime predictors of sleep hypoventilation in DMD. n 19

Hukins C, Hillman D. Am J Respir Crit Care Med 2000: 161.

# Cada cuanto debo evaluar a mi paciente para descartar TRS?

---

- Cada 3 a 6 meses
- Tener en cuenta
  - Si se sienta
  - Si deambula
  - Clínica

# Nocturnal hypoxemia and hipercapnia in children with neuromuscular disorders

---

n52 pacientes (22 DMD/20 AME/10 otros)

- ❑ Hipoxemia ( $\text{SaO}_2 < 90\%$ ,  $> 2\%$  del TTR) :n 20
  - CVF y CRF tuvieron correlacion con  $\text{SaO}_2$  min (p.0009 y 0.01)
- ❑ Hiper-capnia:  $\text{CO}_2 > 50$  mmHg  $>$  al 2% del TTR :n 22
  - pH correlaciono negativamente con  $\text{CO}_2$  nocturna max (p.005)
  - $\text{PaCO}_2$  diurna con % del TTR con  $\text{CO}_2 > 50$  mmHg (p.002)
- ❑ PSG (n 27): IAH  $> 5$  : n19.
  - Correlacion entre gases diurnos y el PSG.
  - No hubo correlacion entre parametros funcionales diurnos y el PSG.

# Evaluación clínica del enfermo neuromuscular con sospecha de TRS

---

- Anamnesis
  - Síntomas
  - Signos
- Examen Físico
- Estudios complementarios

# Anamnesis I

---

- Que síntomas nocturnos me hacen sospechar TRS?:
  - sueño fraccionado
  - despertares con disnea o sensación de ahogo
  - sudoración excesiva
  - enuresis secundaria

# Anamnesis II

---

- ❑ Que síntomas y signos diurnos me hacen sospechar TRS?
  - cefalea matinal
  - nauseas
  - dificultad para despertarse
  - somnolencia diurna
  - cansancio
  - cambio de carácter
  - cambio en el rendimiento escolar

# Anamnesis III

---

- Que otras cosas relacionadas necesito conocer?
  - disnea/ortopnea → compromiso diafragma
  - Deglución → compromiso bulbar
  - tos débil/inefectiva → compromiso m. espiratorios

# Examen físico

---

- ❑ Peso/Talla/BMI
- ❑ Fauces
  - Paladar
  - Dentadura
  - Amígdalas
  - Lengua
  - Respiración nasal o bucal
  - Obstrucción Nasal/Voz nasal
- ❑ Tórax
  - Escoliosis/Cifosis/Pectus/Asimetrías/Forma del torax
  - Frecuencia respiratoria
  - Patrón respiratorio
    - ❑ músculos utilizados
    - ❑ respiración paradojal
  - Efectividad de la tos
  - Auscultación

# Exámenes Complementarios

---

- EFR
- EAB matinal (PaO<sub>2</sub>, PCO<sub>2</sub>, EB)
- Oximetría de pulso diurna y nocturna
- Oxicapnografía (ETCO<sub>2</sub>), CO<sub>2</sub> TC
- PSG
  - calidad e integridad del sueño
  - apneas e hipopneas, obstructivas vs centrales
  - hipoventilación
  - ritmo cardíaco
  - Otros: convulsiones/movimientos periódicos
- RIP
  - ángulo de fase
  - con sensor de flujo permite ver apneas e hipopneas

# Cuando solicito un PSG y cuando una oxicapnografía?

---

- ❑ Polisomnografico si sospecho:
  - apneas obstructivas
  - trastornos deglutorios
  - apneas centrales
- ❑ Oxicapnografía / oximetría + EAB
  - CVI < 40% o cambio abrupto
  - PIM < 15 CM H<sub>2</sub>O
  - Síntomas de hipoventilación

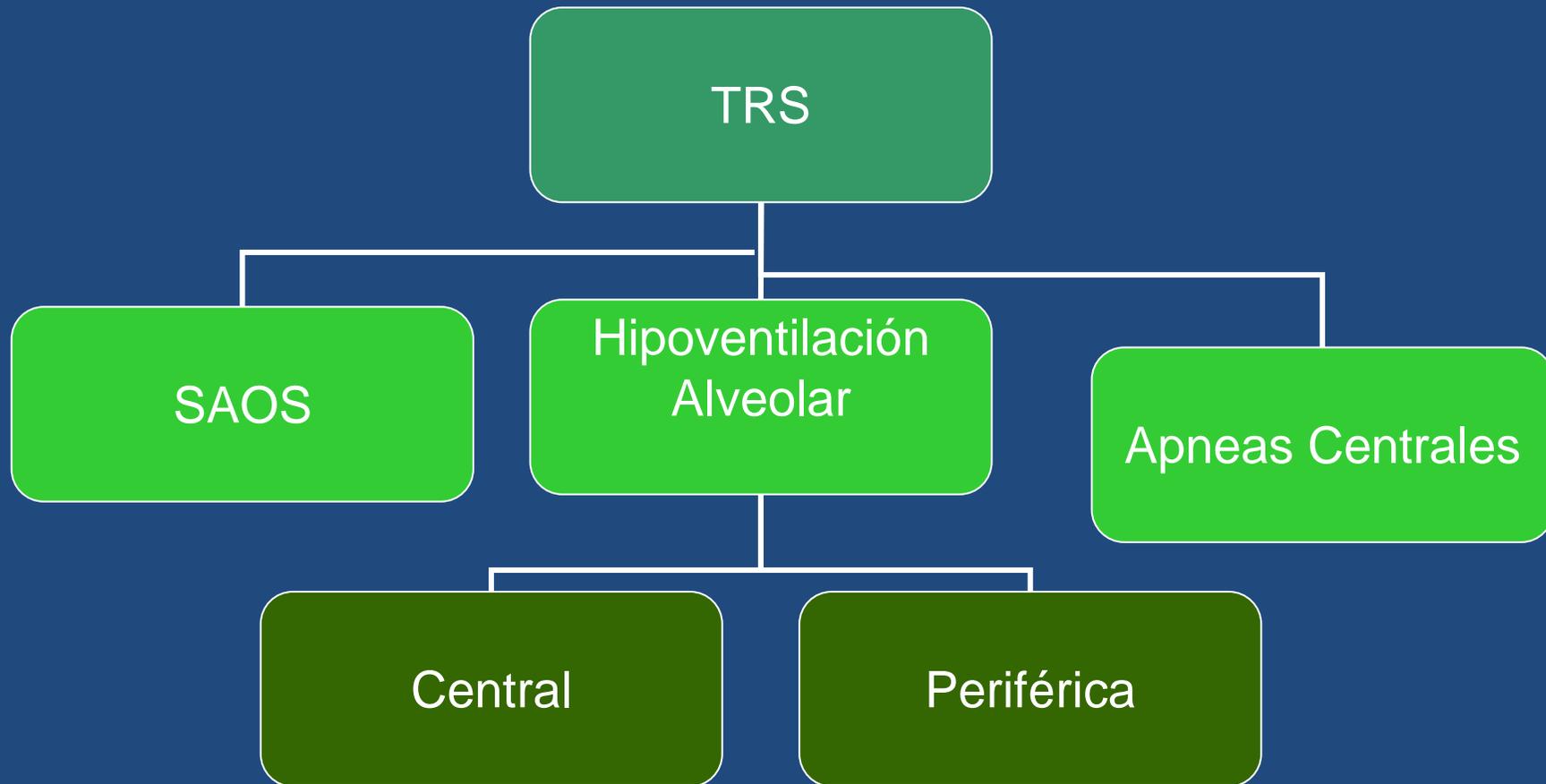
# Complemento de evaluación

---

- Radiografía
  - Tórax
  - Perfil cavum
  - Deglución
  - SEGD

# Trastornos Respiratorios durante el Sueño

---



Laboratorio de Sueño y grupo de trabajo  
multidisciplinario de atención del paciente  
neuromuscular. Hospital Dr.J.P.Garrahan

---

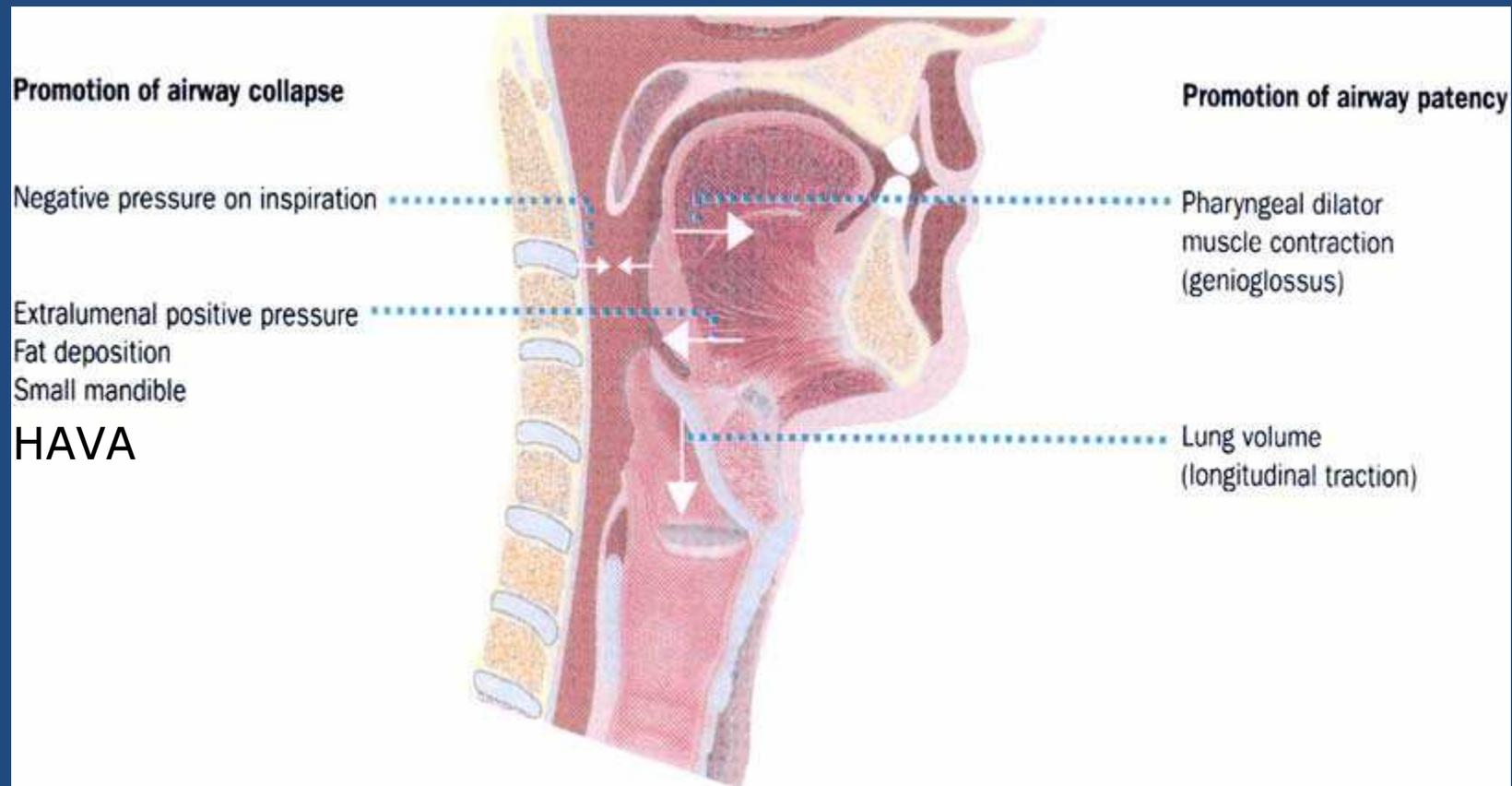
# Síndrome de Apnea Obstructiva del Sueño

---

- ❖ Obstrucción de la VAS parcial o completa
- ❖ Interferencia de la ventilación normal
- ❖ Alteración del patrón normal del sueño

**ATS. Am J Respir Crit Care Med; 1996.**

# Sección sagital de la vía aérea faríngea



# Que estudio confirma que mi paciente tiene un síndrome de apnea obstructiva del sueño?

---

- Estudio Polisomnográfico

- IAHO/h >1

Leve 1-5, moderado 5-10, grave >10

- Hipoxemia.

Indice desaturaciones.

TTS con SaO<sub>2</sub> < 90%.

SaO<sub>2</sub> mínima

- Hipercapnia

TTS con ETCO<sub>2</sub> > 45 mmHg/>50 mmHg

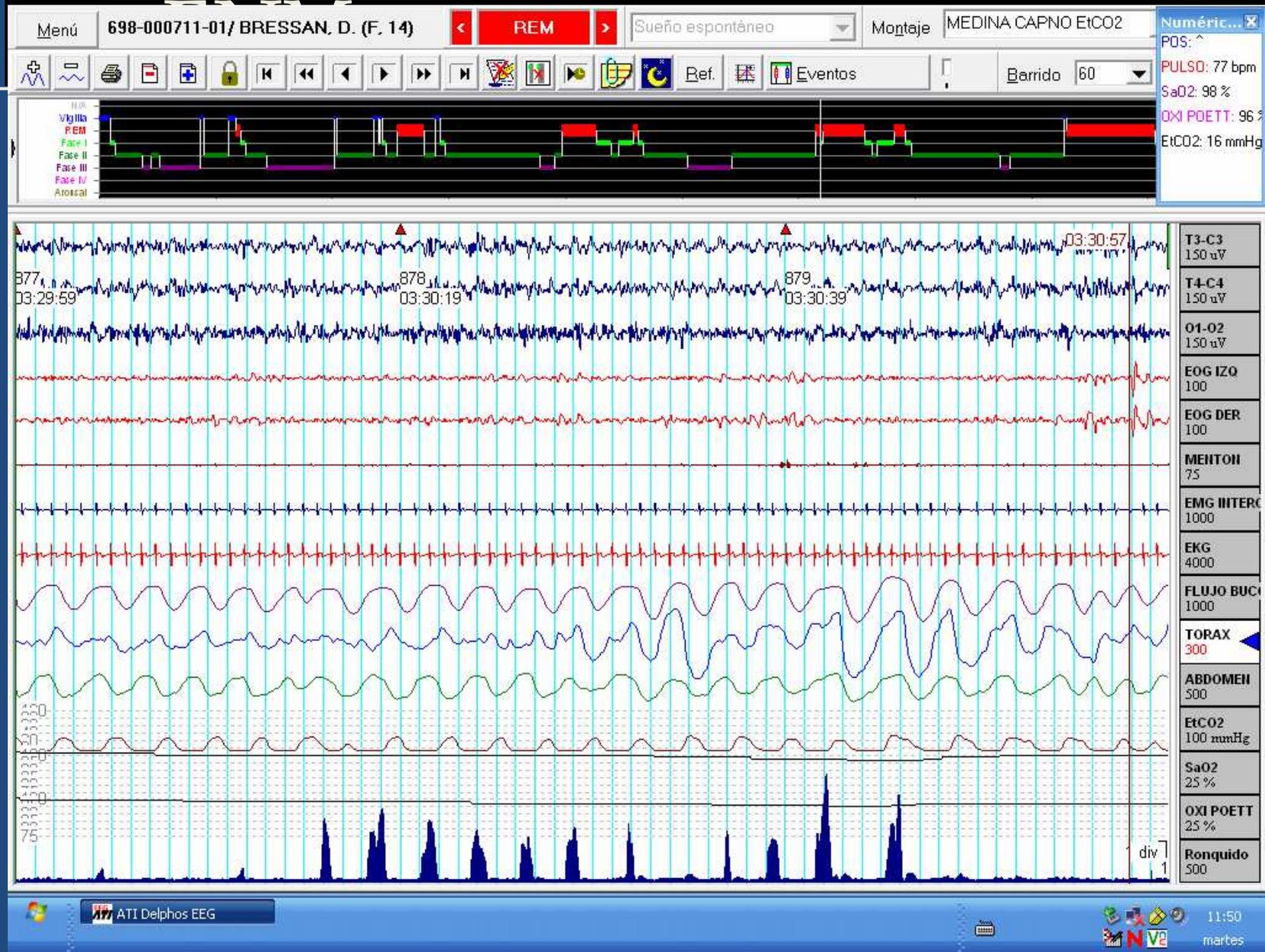
- IAR

# Apneas Obstructivas

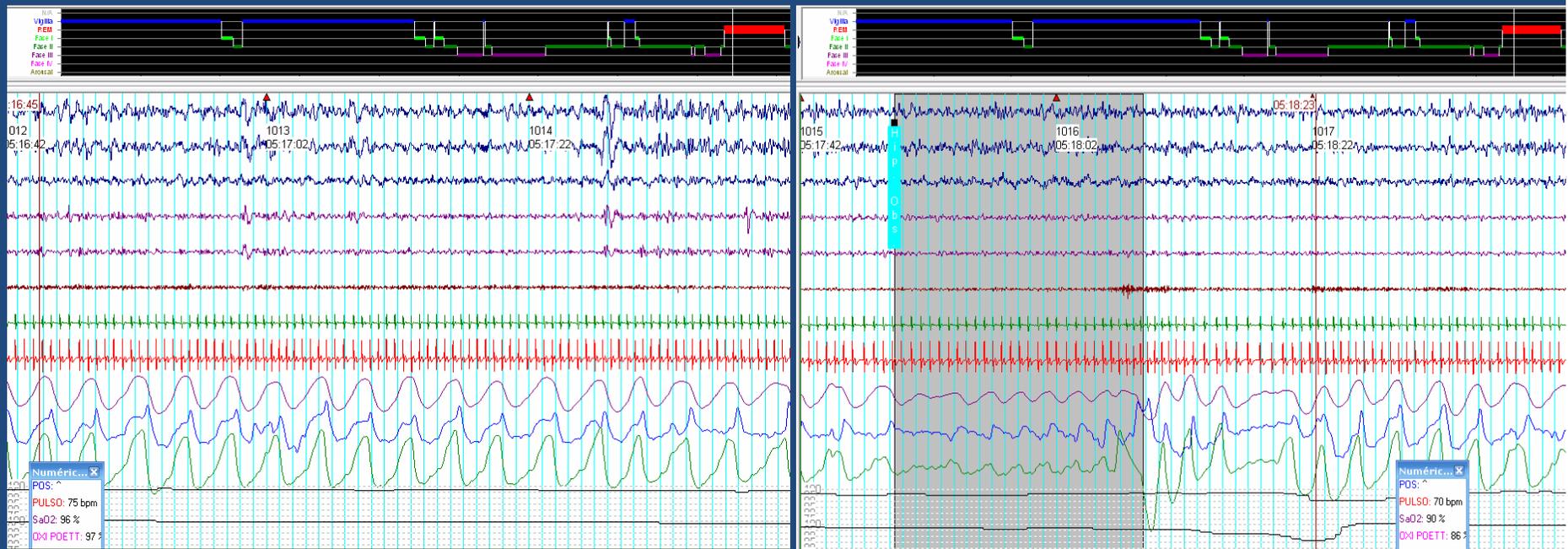
---



# Ronquido en paciente



# Evento Obstructivo en paciente con ENM



# SAOS

---

- Tratamiento
  - HAVA
  - Rinitis Alergica/Inflamación local
  - Obesidad
  - RGE
  - CPAP-BPAP

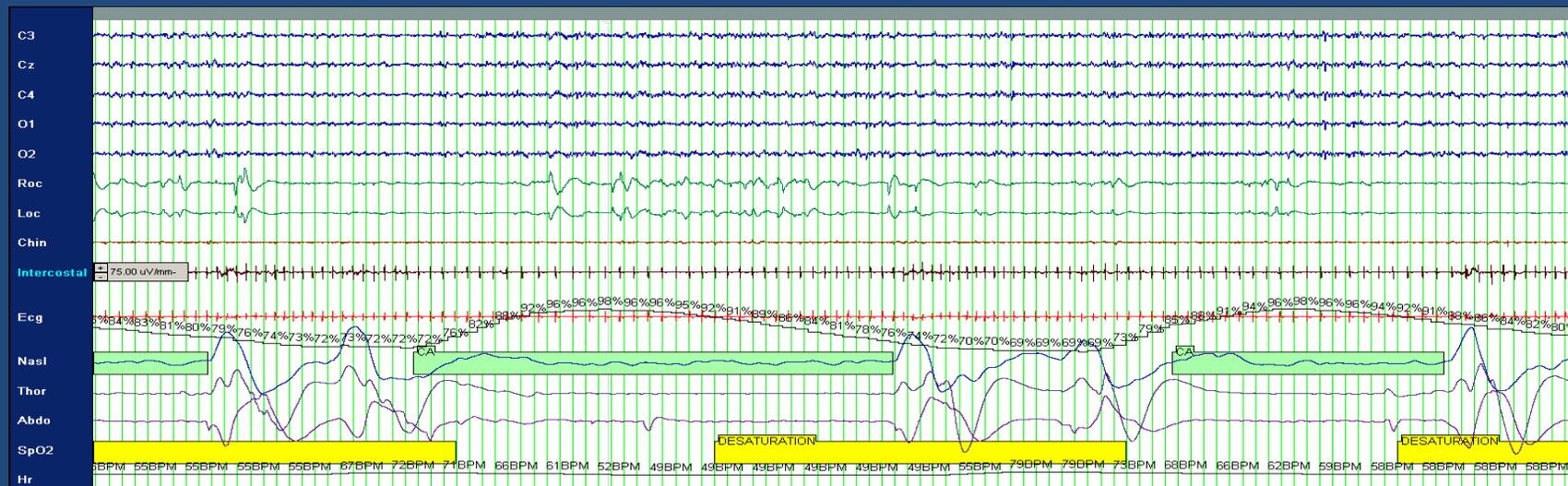
# Quando considero el inicio de una CPAP/BiPAP en la ENM y SAOS?

- Si la cirugía de HAVA
  - ▣ no fue curativa
  - ▣ contraindicada
  - ▣ no está indicada
  - ▣ aguardando el momento óptimo
- Obesidad
  - ▣ hasta lograr el control del peso
- Ausencia de factores anatómicos

# Apneas centrales

## Definición:

Cese del flujo aéreo sin esfuerzo respiratorio



Estudio polisomnográfico:

Síndrome de apnea central: IAC/h  $>$  3.3 o  
apneas centrales  $>$  15 segundos

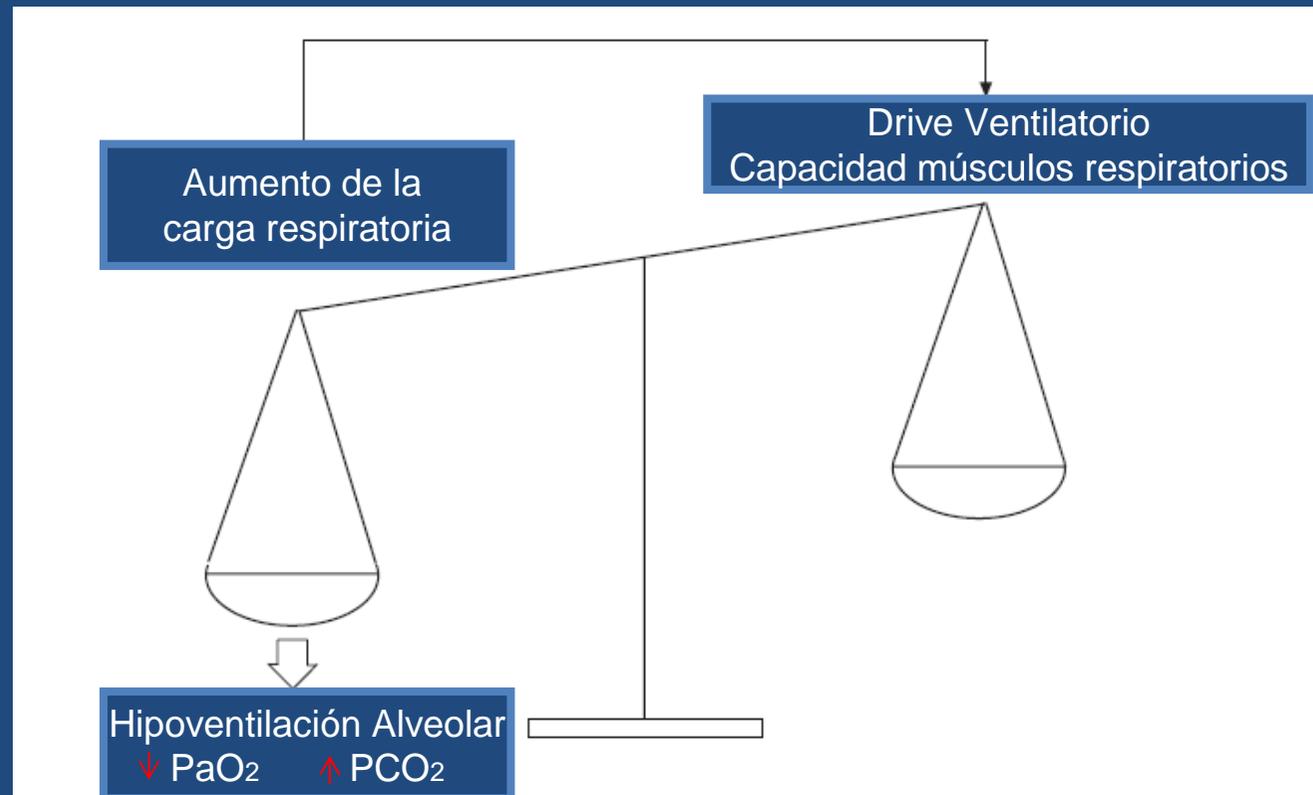
# Hipoventilacion Alveolar

---

- Definición:

Es la insuficiencia ventilatoria hipercapnica o tipo II debida a falla en la bomba periferica (caja y/o musculos) o por deficit de drive ventilatorio.

# Insuficiencia Ventilatoria



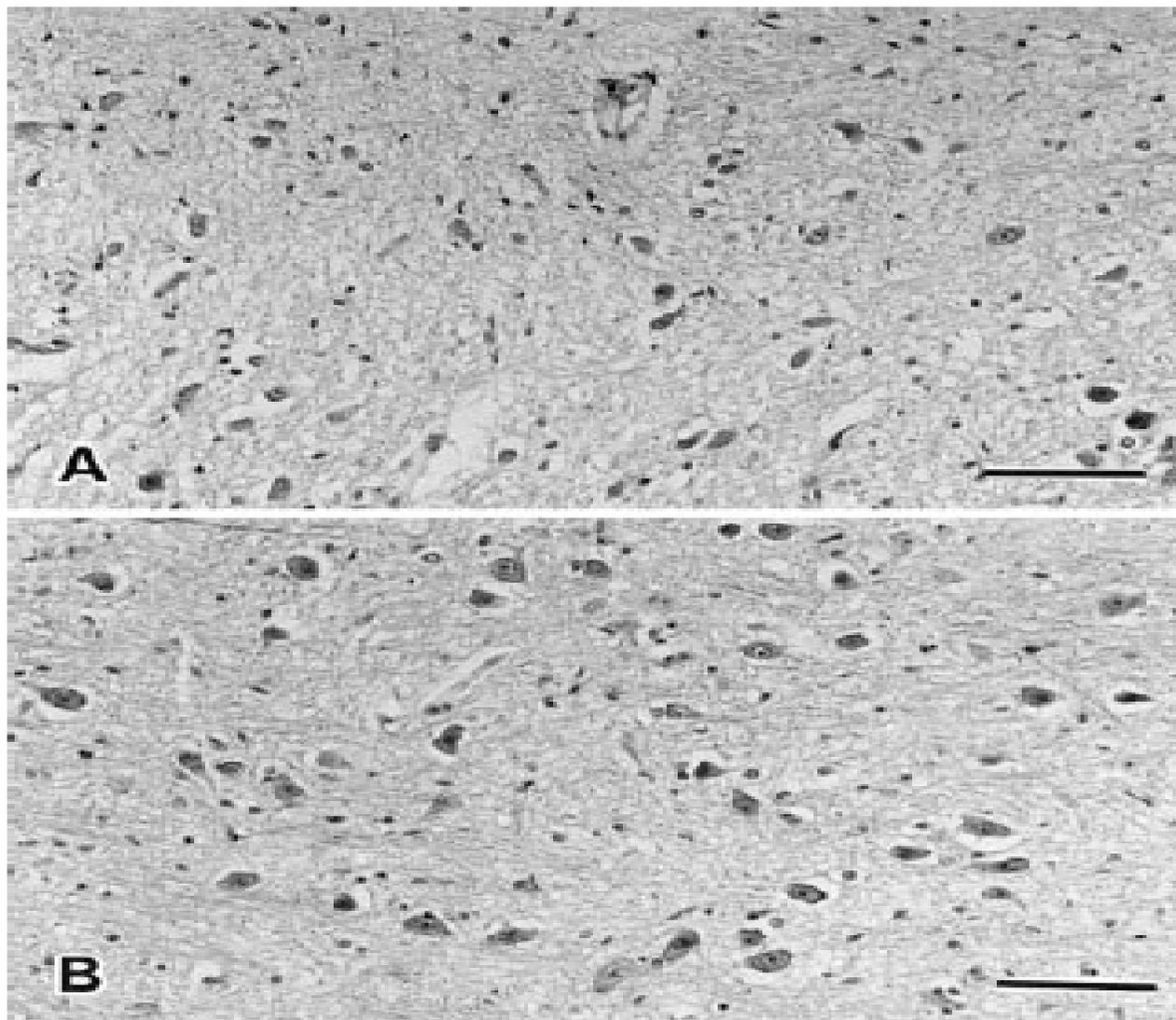
Es la insuficiencia ventilatoria hipercapnica o tipo II debida a falla en la bomba periférica (caja y/o músculos) o por déficit de drive ventilatorio.

# Hipoventilacion Nocturna

---

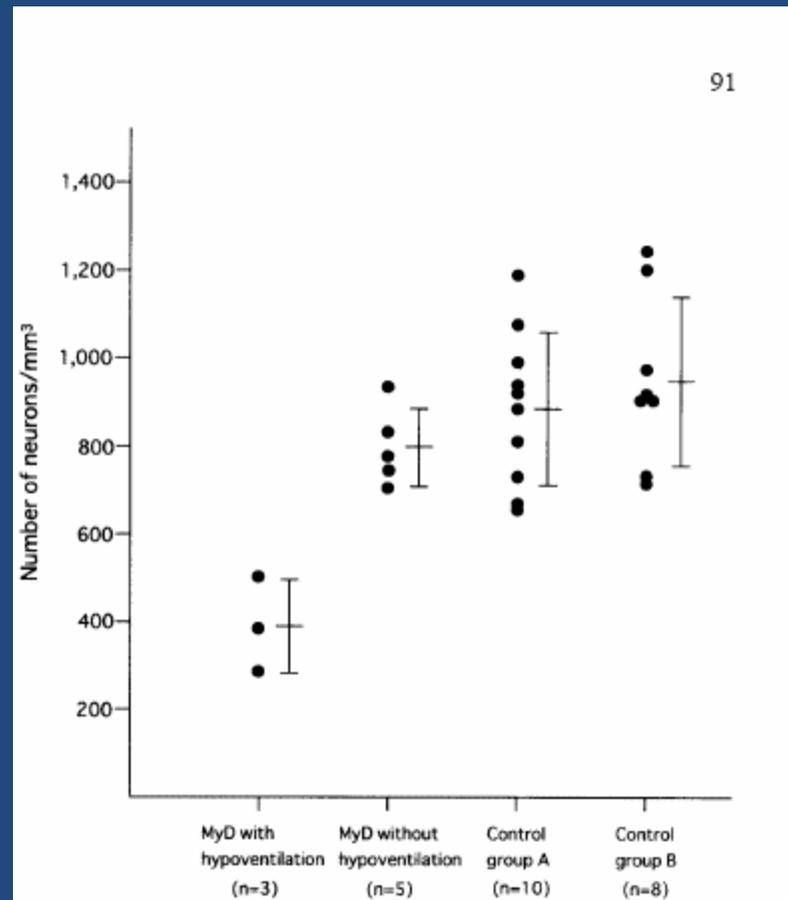
- Primera etapa:
  - Respuestas compensatorias para evitar hipoxemia o hipercapnia sostenidas: micro-despertares
  - sueño fragmentado, somnolencia diurna, cansancio.
- Segunda Etapa:
  - Respuestas compensatorias abolidas por re-seteo de la quimio-sensibilidad.
  - períodos más prolongados de sueño REM e hipoventilación nocturna.
- Última Etapa:
  - Depresión del drive ventilatorio hipoventilación diurna y nocturna.

## Decrease of neurons in the medullary arcuate nucleus in myotonic dystrophy



**Fig. 1A, B** Arcuate nucleus. **A** A patient with myotonic dystrophy (case 1). **B** A control group A subject (case 1). Note the marked neuronal loss in **A** compared with **B**. H&E stain. Bars 100  $\mu$ m

# Decrease of neurons in the medullary arcuate nucleus in myotonic dystrophy



**Fig. 2** The density of neurons in the arcuate nucleus. The density in patients with myotonic dystrophy (*MyD*) with hypoventilation was significantly lower ( $P < 0.01$ ,  $P < 0.001$ , and  $P < 0.001$ , respectively) than in *MyD* patients without hypoventilation and control groups A and B

# Cual es el tratamiento de la Hipoventilación Nocturna?

---

- Ventilación no invasiva
- Kinesioterapia Respiratoria

# Cuales son los objetivos del manejo crónico de los TRS?

---

- ❑ Objetivos relacionados con el niño y la familia
  - Tratamiento domiciliario
  - Sobrevida
  - Calidad de vida y confort
- ❑ Normalizar gases
- ❑ Mejorar la calidad de sueño
- ❑ Facilitar el cuidado domiciliario
- ❑ Reducir internaciones y necesidad de UCI

# Cuando indico una VNI en sueño?

---



## ipoventilación alveolar periférica

- ▣ Hipercapnia diurna:  $PCO_2 > 45$  mmHg
- ▣ Hipercapnia nocturna:  $ETCO_2 > 50$  mmHg más de 50 % del tiempo total de sueño, sintomática
- ▣ Hipoxemia nocturna:  $SaO_2 < 88\%$  durante 5 min. o más del 10 % del TTS
- ▣ Clínica
  - Síntomas diurnos o nocturnos
  - Infecciones o atelectasias recurrentes
  - Mal progreso pondo-estatural
  - Pre-quirúrgico

# Aspectos éticos

---

- Actitud mundial frente al soporte ventilatorio
- Discutir con cada familia
  - Que puede aportar la ventilación?
  - Cuáles son las diferentes modalidades terapéuticas para mejorar la ventilación?
  - Que espera la familia que aporte la ventilación?
  - Que haremos en caso de desmejoría aguda?

# CONCLUSIÓN

---

- ❑ Los niños con ENM tienen riesgo elevado de desarrollar TRS
- ❑ El diagnóstico temprano requiere de un alto nivel de sospecha
- ❑ El inicio temprano del tratamiento disminuye síntomas y complicaciones mejorando la calidad de vida



Artista: Nushi Muntaabski

Mural Hospital Nacional de Pediatría, Prof Dr J.P.Garrahan.