

## Estudios de sueño y conducta terapéutica en niños y adolescentes con alteraciones craneofaciales

### Studies of sleep and therapeutic actions in children and adolescents with craniofacial anomalies

Daniel Zenteno<sup>a,b</sup>, Michael Cancino-Mella<sup>a</sup>, Gerardo Torres-Puebla<sup>a</sup>, Gonzalo Barrientos<sup>c</sup>, Cristian Islas<sup>c</sup>, Jaime Tapia<sup>a</sup>, María José Elso<sup>d</sup>, Pablo Brockmann<sup>e</sup>

<sup>a</sup>Unidad de Ventilación Mecánica Prolongada, Servicio de Pediatría, Hospital Guillermo Grant Benavente. Concepción, Chile.

<sup>b</sup>Departamento de Pediatría, Facultad de Medicina, Universidad de Concepción. Concepción, Chile.

<sup>c</sup>Servicio de Cirugía Infantil y Ortopedia, Hospital Guillermo Grant Benavente. Concepción, Chile.

<sup>d</sup>Departamento de Especialidades Médicas, Facultad de Medicina, Universidad de Concepción. Concepción, Chile.

<sup>e</sup>Departamento de Cardiología y Respiratorio Pediátrico, Centro del Sueño, Escuela de Medicina, Pontificia Universidad Católica de Chile. Santiago, Chile.

Recibido: 21 de diciembre de 2021; Aceptado: 4 de julio de 2022

#### ¿Qué se sabe del tema que trata este estudio?

Los trastornos respiratorios del sueño son frecuentes en pacientes pediátricos con alteraciones craneofaciales (ACF), por lo cual su diagnóstico objetivo, es fundamental para generar conductas adecuadas y mitigar repercusiones multisistémicas.

#### ¿Qué aporta este estudio a lo ya conocido?

En este grupo de pacientes, se constata la alta prevalencia de Síndrome de Apnea Hipopnea del Sueño (SAHOS), de mayor severidad en Fisura Labiopalatina y Craneosinostosis. El tipo de decisión terapéutica, se asoció al diagnóstico de SAHOS y no al tipo de ACF; siendo principalmente en forma inicial, quirúrgicas y posteriores, odontológicas.

#### Resumen

**Objetivo:** Describir presencia de síndrome de apneas e hipopneas obstructivas del sueño (SAHOS) en niños con alteraciones craneofaciales (ACF), asociar características biodemográficas y variables poligráficas, y analizar la conducta terapéutica decidida luego del estudio de sueño y la evaluación de un equipo multidisciplinario. **Pacientes y Método:** Estudio retrospectivo. Poligrafías realizadas a pacientes entre 1 mes y 19 años con ACF. Se estableció una conducta inicial y proyectada, categorizada en asistencia ventilatoria, traqueostomía, quirúrgico, odontológico y médico. Se realizó estadística descriptiva e inferencial, evaluando asociación entre variables demográficas, poligráficas y conductas terapéuticas. **Resultados:** Se incluyeron 34 pacientes, mediana de edad 4,0 años (RIQ 0,9-6,5). El 41,2% tenía Fisuras Labiopalatinas, 35,3% Craneosinostosis y 23,5% Micrognatia. El 70,6% de las poligrafías estaban alteradas, de estas, el 26,5% se diagnosticó como SAHOS leve, 5,9% moderado y

**Palabras clave:**  
Broncopulmonar;  
Poligrafía;  
Apnea;  
Alteraciones  
Craneofaciales;  
Conducta Terapéutica;  
Síndrome de  
Apneas e Hipopneas  
Obstructivas del Sueño;  
Fisura Labiopalatina;  
Craneosinostosis;  
Micrognatia

38,2% severo. Existió asociación entre saturación mínima y diagnóstico de SAHOS ( $p = 0,0036$ ); y en la presencia de SAHOS con la conducta inicial aplicada ( $p = 0,0013$ ). No hubo relación significativa entre los distintos tipos de ACF con la conducta terapéutica seguida inicialmente ( $p = 0,6565$ ). Conductas iniciales y proyectadas respectivamente: Asistencia ventilatoria (11,8% y 2,9%), traqueostomía (11,8% y 0%), quirúrgico (35,2% y 26,5%), odontológico (20,6% y 53%) y tratamiento médico (20,6% y 17,6%). **Conclusiones:** El 70% de los pacientes con ACF presentó SAHOS. La mayor severidad se observó en Fisura Labiopalatina y Craneosinostosis. Las conductas terapéuticas se orientaron principalmente a tratamientos quirúrgicos iniciales y odontológicos proyectados; la decisión se asoció al diagnóstico de SAHOS y no al tipo de ACF.

## Abstract

**Objective:** To describe the presence of obstructive sleep apnea syndrome (OSAS) in children with craniofacial anomalies (CFA), associate biodemographic characteristics and polygraph variables, and analyze the therapeutic management decided after the sleep study and the evaluation by a multidisciplinary team. **Patients and Method:** Retrospective study. Polygraphs were performed on patients aged between 1 month and 19 years with CFA. An initial and projected management was established categorized into ventilatory support, tracheostomy, surgery, dental, and medical treatment. Descriptive and inferential statistics were performed, evaluating the association between demographic and polygraph variables and therapeutic management. **Results:** 34 patients were included with a median age of 4.0 years (IQR 0.9 - 6.5). Diagnosis was 41.2% cleft lip and palate, 35.3% craniosynostosis, and 23.5% micrognathia. Polygraphs were altered in 70.6% of the cases; of these, 26.5% were diagnosed as mild, 5.9% moderate, and 38.2% severe OSAS. There was an association between minimum saturation and diagnosis of OSAS ( $p = 0.0036$ ), and in the presence of OSAS with the initial management applied ( $p = 0.0013$ ). There was no significant relationship between the different types of CFA with the initial therapeutic management ( $p = 0.6565$ ). Initial and projected managements, respectively: Ventilatory support (11.8% and 2.9%), tracheostomy (11.8% and 0%), surgery (35.2% and 26.5%), dental (20.6% and 53%), and medical treatment (20.6% and 17.6%). **Conclusions:** 70% of the patients with CFA presented OSAS. The greatest severity was found in Cleft Lip and Palate and Craniosynostosis. Therapeutic management was mainly oriented towards initial surgical and planned dental treatments based on the diagnosis of OSAS and not on the type of CFA.

## Keywords:

Pneumology;  
Polygraphy;  
Apnea;  
Craniofacial  
Anomalies;  
Therapeutic Behavior;  
Obstructive Sleep  
Apnea Syndrome;  
Craniosynostosis;  
Cleft Lip and Palate;  
Micrognathism

## Introducción

Las alteraciones craneofaciales (ACF) corresponden a anomalías de la anatomía craneofacial, derivada de trastornos en la formación o desarrollo de los diferentes tejidos. Son atribuibles a causas ambientales o genéticas que se generan durante la vida intrauterina y varían a medida que el individuo crece, reflejando alteraciones morfofuncionales post natales por déficit de tejidos esqueléticos, blandos o por alteraciones en la fusión de los procesos faciales<sup>1</sup>. Nos hemos centrado en las primeras tres categorías de la clasificación de Whitaker de ACF: I) Fisuras, II) Sinostosis e III) Hipoplasias<sup>2</sup>.

El síndrome de apnea e hipoapnea obstructiva del sueño (SAHOS) es el trastorno respiratorio de sueño más frecuente en niños con ACF, cuya prevalencia que puede variar según el tipo de alteración anatómica y el método empleado para su diagnóstico<sup>3</sup>.

La ACF más frecuentes son las fisuras labiopalatinas, con una incidencia de 1 en 1.000 nacidos vivos y

en Chile de 1 en 585 nacidos vivos<sup>4</sup>; siendo aquellas que afectan el velo del paladar las que mayor relación tienen con el SAHOS. Esta alteración de la musculatura orofaríngea afecta negativamente el mantenimiento de la permeabilidad de las vías respiratorias, particularmente durante el sueño, teniendo como consecuencia una mayor incidencia de SAHOS<sup>3,5</sup>. Se ha reportado una prevalencia entre 14-32% de SAHOS en este grupo de pacientes, basados en cuestionarios de sueño pediátrico<sup>6,7</sup>.

En el caso de las sinostosis, presentan una incidencia de 1 en 2500 nacidos vivos<sup>3</sup>. El riesgo de SAHOS se asocia con la hipoplasia medio facial y su consecuente obstrucción de la vía aérea superior, sin embargo, adicionalmente el aumento en la presión intracraneana, la afección al centro respiratorio y la mayor frecuencia de malformación de Arnold Chiari predisponen a la presencia de apneas centrales; dentro de estos encontramos los síndromes de Apert, Crouzon y Pfeiffer<sup>4</sup>. La prevalencia de SAHOS en este grupo se ha descrito entre el 50-87%<sup>8,9</sup>.

Las hipoplasias, principalmente relacionadas con el desarrollo mandibular, tales como la micrognatia, pueden generar un marcado retrognatismo secundario, con el consecuente colapso de la vía aérea superior por retrusión de las inserciones musculares (1,3,5,10,11). Destaca principalmente la secuencia de Pierre Robin, con una incidencia de 1 en 8500 nacidos vivos. La incidencia de SAHOS en este grupo de pacientes es alta (85-100%) y los signos relativamente sutiles, que se recomienda realizar estudios de detección de trastornos respiratorios de sueño (TRS) en todos estos pacientes<sup>3,12</sup>.

El SAHOS puede generar repercusiones multisistémicas, incluyendo afecciones neurocognitivas, cardiovasculares y metabólicas, impactando significativamente en la calidad de vida<sup>13</sup>. Los estudios objetivos de sueño, como la polisomnografía y la poligrafía, permiten generar su diagnóstico y conocer su grado, siendo también un aporte para evaluar resultados terapéuticos específicos<sup>14,15</sup>. En este grupo de pacientes, el enfrentamiento del SAHOS constituye un desafío para los equipos de salud, siendo idealmente manejados por equipos multidisciplinarios<sup>3</sup>.

Existen diversos tratamientos aplicados a población pediátrica con diagnóstico de SAHOS asociado o no a ACF, algunos de los cuales se basan en tratamientos médicos no invasivos, como la Asistencia Ventilatoria No Invasiva (AVNI) y corticoesteroides nasales<sup>16</sup>. Otras conductas, en cambio, son de mayor complejidad, tales como intervenciones quirúrgicas que van desde la adenotonsilectomía hasta la osteodistracción mandibular en micrognatias y secuencias de Pierre Robin con hipoplasia mandibular, y el avance medio facial en Craneosinostosis<sup>15,17,18</sup>.

El objetivo de este trabajo fue describir la presencia de SAHOS en niños con ACF, asociar las características biodemográficas y las variables poligráficas, además de describir y analizar la conducta terapéutica decidida luego del estudio de sueño y la evaluación de un equipo multidisciplinario.

## Pacientes y Método

Estudio retrospectivo. Se incluyeron registros de poligrafías realizadas a niños y adolescentes de 1 mes a 19 años, con diagnóstico de ACF y sospecha de SAHOS, realizadas en el Servicio de Pediatría del Hospital Dr. Guillermo Grant Benavente de Concepción, Chile, durante enero de 2013 a diciembre de 2019. Se excluyeron los registros de aquellos pacientes con cirugías previas en la vía aérea, a excepción de la adenotonsilectomía. La sospecha de SAHOS se realizó mediante una entrevista al cuidador principal, pesquizando presencia de ronquido habitual (ronquido  $\geq 3$

días semana), apneas o despertares presenciados por los padres.

Los resultados de las poligrafías se analizaron por un equipo de especialistas conformados por broncopulmonar, otorrinolaringólogo, cirujano maxilofacial y odontólogo; estableciendo una conducta. Se definió como conducta terapéutica inicial, aquella aplicada inmediatamente y luego una conducta proyectada, esto basado en el contexto clínico, severidad del resultado poligráfico y persistencia de síntomas del paciente después de los resultados de la poligrafía. La conducta proyectada corresponde a aquella que se realizaría en un plazo no menor a 6 meses a partir de aplicado el tratamiento inicial.

Las conductas realizadas fueron: 1. AVNI: iniciada en hospital y continuada en domicilio; 2. Traqueostomía: asociada o no a soporte ventilatorio; 3. Quirúrgica: Osteodistracción mandibular, Avance Fronto-Orbitario con Distracción ósea de tercio medio facial; 4. Odontológicas: tratamiento de ortodoncia realizado previamente a la cirugía ortognática; 5. Tratamiento médico: corticoides nasales y/o antileucotrienos.

## Poligrafía

Se empleó el equipo Alice Pdx® (Philips Respiro-nics®) para la realización de PG; que incluyó el registro de los canales correspondientes a: flujo nasal con transductor nasal de presión, saturación de oxígeno, frecuencia cardíaca, micrófono y banda torácica y abdominal; el cual fue instalado por un profesional capacitado sobre aspectos técnicos y metodológicos del examen. Se consideraron aceptables aquellas poligrafías con al menos 4 horas de registro, con menos del 20% del tiempo ocupado por desconexiones y/o artefactos. Se excluyeron los exámenes que no cumplieran con estas condiciones.

## Variables

Se registraron los datos demográficos y clínicos, además de las siguientes variables poligráficas: duración del estudio validado en horas y minutos, el índice de apnea/hipopnea (IAH), índice de apnea/hipopnea obstructiva mixta (IAHOM), saturación promedio de oxígeno y saturación mínima de oxígeno. Además, se hizo registro de las conductas terapéuticas iniciales y proyectadas a cada paciente incluido en el estudio. Por otra parte, se constató el grado de Severidad del SAHOS, el cual fue categorizado de acuerdo con el valor del IAH. En pacientes hasta 13 años se consideró normal IAH  $< 1$ , leve IAH 1- 5, moderado IAH 5-10 y severo IAH  $> 10$ . En aquellos participantes mayores de 13 años, se consideró normal un IAH  $< 5$ , leve IAH de 5- 15; moderado  $> 15$  -30, y severo  $> 30$ , según recomendaciones de la academia americana de medicina del sueño<sup>19</sup>.

### Análisis Estadístico

Se efectuó análisis de normalidad de cada una de las variables mediante la prueba de Shapiro-Wilk. La estadística descriptiva se realizó con cálculo de mediana y rango intercuartílico para las variables cuantitativas, las variables cualitativas se expresaron como porcentajes y valores absolutos. La prueba de Kruskal Wallis fue utilizada para comparar las variables poligráficas entre las categorías de ACF. Además, se determinó la correlación entre la edad de los participantes y las variables poligráficas (IAH, IAHOM, saturación mínima y promedio) mediante el cálculo del coeficiente Rho de Spearman. Se determinó la asociación entre la saturación mínima y saturación promedio con la presencia de SAHOS mediante la prueba de U Mann-Whitney. Adicionalmente, se utilizó la prueba de Chi-Cuadrado para analizar las relaciones entre: los valores de saturación mínima < 80%, las categorías de ACF y las conductas terapéuticas inicialmente aplicadas con el diagnóstico de SAHOS. Por último, también se determinó la asociación entre las conductas iniciales con el tipo de ACF y conductas proyectadas. Para estos análisis fueron consideradas como variables dependientes las siguientes: saturación mínima, saturación mínima < 80%, saturación promedio y conductas terapéuticas iniciales y proyectadas; y como variables independientes la presencia de SAHOS y diagnósticos de ACF. El análisis estadístico se realizó en el software SPSS Statistics v23, definiendo un valor de  $p < 0,05$  como significativo.

### Consideraciones éticas

Este estudio se realizó según las pautas de la Declaración de Helsinki de la Asociación Médica Mundial y fue aprobado por el Comité Ético Científico del Servicio de Salud de Concepción, Chile (N.º 19-12-113). Los datos analizados fueron ingresados a una planilla

sin antecedentes personales de identificación y el archivo fue protegido por contraseña.

### Resultados

Al estudio ingresaron 34 pacientes, de 4.0 años (RIQ 0,9 - 6,5), el 56% de sexo femenino. Se les realizó 36 poligrafías en su totalidad, con diagnóstico de alguna ACF y sospecha de SAHOS, hospitalizados en el servicio de pediatría del centro asistencial; 2 pacientes fueron excluidos (Traqueostomías previas). En relación con las categorías diagnósticas de los participantes, las Fisuras Labiopalatinas correspondieron a un 41,2%, Craneosinostosis 35,3% y Micrognatia un 23,5%.

Aludiendo a los resultados generales de las poligrafías, el tiempo total validado fue de 7,3 horas (5,9-8,0). La saturación promedio del estudio fue 96% (94-96,2), con una saturación mínima de 83% (72,2-89,2). Se observó un IAH 3,9 (1,7-14,9) e IAHOM 3 (1,6-13,7). En la tabla 1 se muestran los resultados generales de las poligrafías realizadas a la muestra, según categorías de ACF.

En cuanto a la conclusión diagnóstica de las poligrafías, el 29,4% resultaron normales (figura 1). De las alteradas, el 26,5% se diagnosticó como SAHOS en grado leve, 5,9% moderado y 38,2% severo. No hubo diferencia significativa en la saturación mínima ni saturación promedio entre los grupos de ACF ( $p = 0,125$  y  $p = 0,450$  respectivamente).

Por otra parte, el IAH e IAHOM no presentaron diferencias significativas entre las categorías de ACF ( $p = 0,301$  y  $p = 0,382$ , respectivamente). No obstante, se observaron valores notablemente mayores de estos índices en los pacientes con fisura labiopalatina: IAH 7,5 (1,8-30,3) e IAHOM 4,7 (1,7-30,3).

Considerando el total de la muestra, la conducta

**Tabla 1. Resultados de las Poligrafías según Categorías de Alteración Cráneo Facial.**

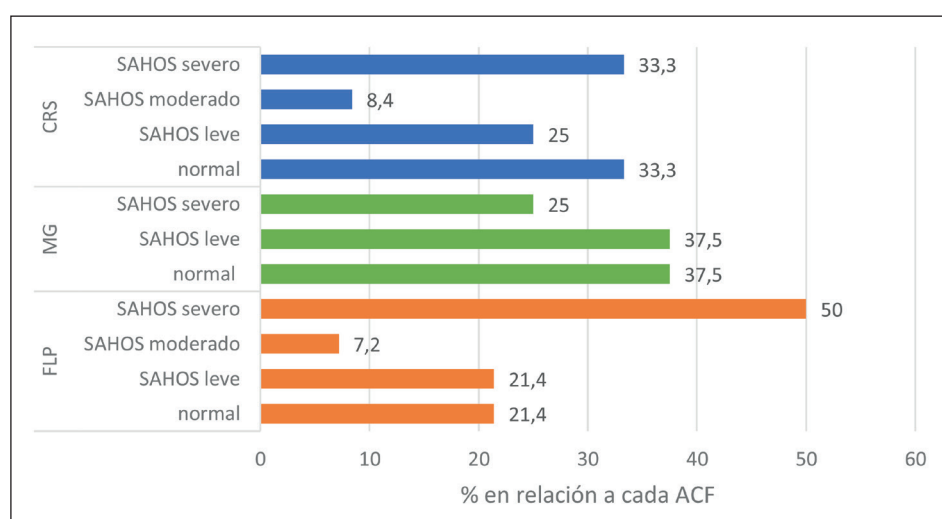
Variables	Total (n = 34)	FLP (n = 14)	MG (n = 8)	CRS (n = 12)	Valor p <sup>a</sup>
Género (F/M)	19/15	5/9	4/4	10/2	-
Edad (años)	4 (0,9-6,5)	2 (0,2-5,2)	5 (3-10,4)	4,9 (2-12,5)	0,243
Tiempo Total Validado (h)	7,3 (5,9-8,0)	6,7 (5,5-7,6)	7,1 (6,6-7,9)	7,8 (6-8,5)	0,303
Tiempo Validado (min)	441 (358,5-482,2)	402 (333,7-460,5)	429 (402-478,5)	468 (365,5-514,5)	0,299
Saturación Promedio (%)	96 (94-96,2)	95,5 (92,5-97)	96 (96-96)	95 (91,7-97,5)	0,450
Saturación Mínima (%)	83 (72,2-89,2)	74 (68-86)	88,5 (80,2-91,5)	85 (76,5-89,5)	0,125
IAH	3,9 (1,7-14,9)	7,5 (1,8-30,3)	2,7 (0,6-10,3)	4 (1,7-14,3)	0,301
IAHOM	3 (1,6-13,7)	4,7 (1,7-30,3)	2,5 (0,6-10,3)	2,4 (1,7-11,5)	0,382

FLP: Fisura Labio Palatina; MG: Micrognatia; CRS: Craneosinostosis; F: Femenino; M: Masculino; IAH: índice de apnea hipopnea; IAHOM: índice de apnea hipopnea obstructiva y mixta. <sup>a</sup>Kruskal Wallis. Diferencia entre grupo estadísticamente significativa  $p < 0,05$ . Las variables cuantitativas fueron expresadas en mediana y rango intercuartílico.

**Tabla 2. Correlaciones entre variables poligráficas.**

Variables	Saturación promedio (%)	Saturación mínima (%)	IAH	IAHOM
Edad (años)	Rho = 0,192 p = 0,235 <sup>a</sup>	Rho = 0,529 p = < 0,001 <sup>a</sup>	Rho = -0,219 p = 0,175 <sup>a</sup>	Rho = -0,215 p = 0,183 <sup>a</sup>
Saturación promedio (%)	-	Rho = 0,498 p = 0,001 <sup>a</sup>	Rho = -0,276 p = 0,084 <sup>a</sup>	Rho = -0,232 p = 0,150 <sup>a</sup>
Saturación mínima (%)	-	-	Rho = -0,625 p = <0,001 <sup>a</sup>	Rho = -0,588 p = <0,001 <sup>a</sup>
IAH	-	-	-	Rho = 0,989 p = <0,001 <sup>a</sup>

IAH: índice de apnea hipopnea; IAHOM: índice de apnea hipopnea obstructiva y mixta. <sup>a</sup> Rho de Spearman. Se consideró significativo p < 0,05.



**Figura 1.** Conclusión diagnóstica de las Poligrafías según categorías de Alteración Cráneo Facial. FLP: Fisura Labio Palatina; MG: Micrognatia; CRS: Craneosinostosis; SAHOS: Síndrome de apnea hipopnea obstructiva del sueño. Los valores fueron expresados en porcentajes en relación a cada alteración cráneo facial.

terapéutica inicial mayormente aplicada fue el manejo quirúrgico, correspondiente a un 35,2%. En el caso de los pacientes fisurados, esta conducta correspondió al 42,9% de los casos, en Micrognatias un 25% y en Craneosinostosis un 33,3%. En cuanto a los tratamientos proyectados, el aplicado con mayor frecuencia fue el odontológico con un 53% (figura 2).

Se encontraron asociaciones estadísticamente significativas entre la saturación mínima y el diagnóstico de SAHOS ( $p = 0,0036$ ); entre valores de saturación mínima < 80% y presencia de SAHOS ( $p < 0,001$ ); y en la presencia de SAHOS con la conducta inicial aplicada ( $p = 0,0013$ ). No hubo relación entre los valores de saturación promedio y diagnóstico de SAHOS ( $p = 0,183$ ). Las correlaciones entre las variables cuantitativas se muestran en la tabla 2.

No se estableció relación significativa entre los distintos tipos de ACF con la conducta terapéutica seguida inicialmente ( $p = 0,6565$ ); ni tampoco hubo asociación estadística entre tipo de ACF y existencia de SAHOS ( $p = 0,3949$ ).

Existió asociación significativa entre las conductas

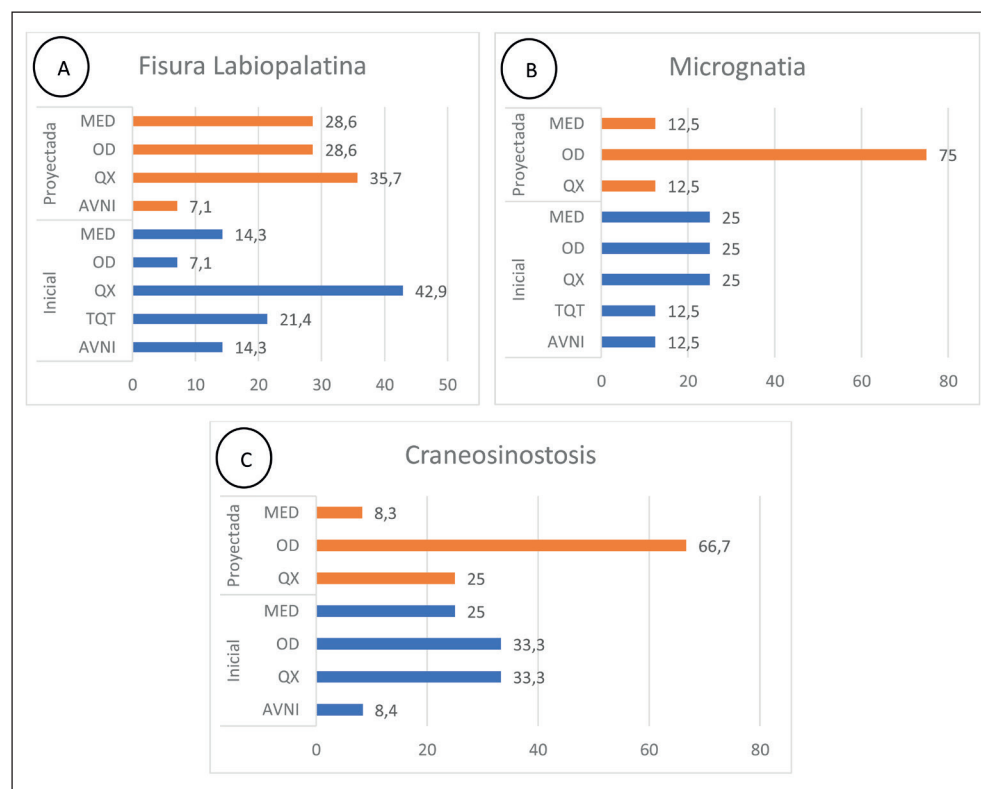
iniciales y proyectadas ( $p = 0,003$ ), destacando con la mayor significancia la relación entre el manejo quirúrgico inicial con las conductas proyectadas ( $p = 0,038$ ).

## Discusión

La frecuencia del SAHOS en la muestra estudiada fue de un 70,6%, con distinto grado de alteración según los criterios definidos y sin diferencias significativas de los índices respiratorios entre los grupos de ACF evaluados. No obstante, existió mayor alteración de estos índices, en las categorías de Fisura Labiopalatina y Craneosinostosis, lo cual podría explicarse por el mayor grado de obstrucción de la vía aérea superior en este grupo de pacientes, dado principalmente por un área retropalatina pequeña junto con el deficiente desarrollo de tejidos blandos derivados de los arcos faríngeos y, adicionalmente, a la mayor frecuencia de asociación con síndromes genéticos<sup>20-22</sup>.

Los pacientes con Fisura Labiopalatina presentaron el mayor porcentaje de SAHOS severo, con un 50% de





**Figura 2.** Conductas Iniciales y proyectadas aplicadas según categoría de Alteración Cráneo Facial: **A)** Fisura Palatina, **B)** Micrognatia, **C)** Craneosinostosis. AVNI: Asistencia Ventilatoria No Invasiva; TQT: Traqueostomía; QX: Quirúrgico; OD: Odontológico; MED: Médico. Los valores fueron expresados en porcentajes respecto a cada categoría de alteración cráneo facial.

los casos. Por contraparte, la categoría Micrognatia presentó la mayor proporción de resultados dentro de rangos normales y SAHOS leve (75%). La diferencia en el grado de severidad del SAHOS entre éstas 2 categorías de ACF ha sido atribuida al menor compromiso estructural en la vía aérea superior de los pacientes con hipoplasia mandibular aislada en comparación a los pacientes fisurados<sup>5,11</sup>.

Con relación al análisis de correlación de los índices poligráficos, destacó una fuerte correlación positiva entre el IAH e IAHOM, lo cual deja de manifiesto el predominio del patrón obstructivo en la respiración de la muestra estudiada. Esto explica el enfoque considerado para decidir las conductas terapéuticas aplicadas inicialmente, las cuales fueron destinadas exclusivamente a disminuir el grado de obstrucción en la vía aérea superior de estos pacientes. En este sentido, nuestro estudio con Poligrafía permitió objetivar la presencia y grado de severidad del SAHOS en los distintos tipos de ACF estudiados, siendo de utilidad al momento de priorizar estrategias de tratamientos acordes a las necesidades de cada paciente, este hecho es respaldado con resultados de estudios que han empleado estudios de sueño para el diagnóstico de TRS en estas patologías<sup>5,21</sup>.

En la totalidad de los pacientes con estudios alterados fueron adoptadas conductas terapéuticas específicas dirigidas a disminuir la alteración en las variables

poligráficas y/o el grado de severidad del SAHOS con el fin de evitar así potenciales efectos multisistémicos que han sido documentados en la población pediátrica<sup>13</sup>. La conducta inicial principalmente aplicada fue el tratamiento quirúrgico con un 35,2%, lo cual guarda relación con que un grupo importante de la muestra fue diagnosticada con SAHOS severo (38,3%), requiriendo cirugías correctivas de la estructura maxilomandibular y/o Fronto-orbitaria para lograr revertir de manera exitosa el grado de obstrucción en estos pacientes, quienes en su mayoría correspondieron a pacientes fisurados y con Craneosinostosis, explicando así éste enfoque de tratamiento inicial.

En el grupo de fisura labiopalatina, casi un tercio de los pacientes con SAHOS severo requirió traqueostomía como conducta inicial. Lo anterior se explica dado el alto compromiso estructural en la vía aérea superior de estos pacientes, lo cual muchas veces es difícil revertir con métodos más conservadores.

Sin embargo, se empleó AVNI de manera exitosa en algunos pacientes con SAHOS severo con diagnósticos de fisura labiopalatina, micrognatia y craneosinostosis, ya que, dada la severidad de los síntomas respiratorios en este grupo, se requirió un tratamiento inmediato mientras se realizaba la planificación quirúrgica por el equipo de especialistas<sup>23</sup>.

Los tratamientos médicos y odontológicos iniciales se aplicaron casi exclusivamente en pacientes con

SAHOS leve o con poligrafía en grado normal (92,9%); de estos, la mitad correspondió al diagnóstico de craneosinostosis. La decisión de tratamiento médico como conducta inicial en estos casos se basó en la efectividad del empleo de corticoides nasales en mejorar los índices respiratorios en pacientes pediátricos con SAHOS leve<sup>16</sup>. Por otro lado, el tratamiento de ortodoncia en estos pacientes con craneosinostosis cumplió un rol importante como conducta inicial puesto que ayudó a corregir estructuras dentales, facilitando así la aplicación de tratamientos a largo plazo por parte de especialista maxilofacial, además, el grado de severidad del SAHOS no hizo necesarias intervenciones invasivas.

Podemos afirmar que la proyección de tratamiento de los pacientes en general fue mayoritariamente el manejo odontológico, conducta que fue proyectada en un 75% de pacientes con micrognatia. Esto se puede explicar ya que un número importante de los pacientes con hipoplasia mandibular fueron sometidos a cirugía de osteodistracción mandibular como conducta inicial, requiriendo tratamiento de ortodoncia de manera proyectada para asegurar un resultado óptimo de la cirugía a mediano y largo plazo<sup>24</sup>.

Es relevante señalar que ningún caso consideró la traqueostomía como conducta proyectada, dado que se han demostrado buenos resultados en revertir o mejorar el grado del SAHOS con la aplicación de medidas quirúrgicas y odontológicas a lo largo de la infancia en este grupo de pacientes<sup>25-27</sup>.

Según nuestros resultados de análisis, la asociación estadísticamente significativa entre la saturación mínima y el diagnóstico de SAHOS puede ser de utilidad al momento de priorizar el inicio de conductas terapéuticas en pacientes pediátricos con ACF, sobre todo a aquellos que presenten saturación mínima < 80%, ya que, en estos casos, esta asociación fue considerablemente mayor.

Si bien hubo relación entre la presencia de SAHOS y su severidad con la conducta inicial aplicada, no hubo asociación significativa entre los tipos de ACF con la conducta terapéutica seguida inicialmente. De dicho análisis, podemos decir que la variable que determinó en mayor proporción la decisión de una conducta terapéutica inicial específica, acorde a la condición clínica de cada paciente, fue el diagnóstico de SAHOS.

Las conductas iniciales se asociaron estadísticamente a las proyectadas en forma general, pero al realizar este análisis considerando cada conducta inicial por separado, solo existió asociación significativa en el caso del manejo quirúrgico como conducta inicial. Lo anterior se podría explicar ya que la mayoría de nuestros pacientes con ACF requirieron este tratamiento como manejo inicial, implicando cirugías de estructuras importantes a nivel maxilomandibular y de vía aérea superior, lo cual determinó como coadyuvantes

tratamientos proyectados que aseguraran la correcta evolución de estas cirugías, contribuyendo así a poder revertir los síntomas y grado de severidad del SAHOS en la muestra estudiada.

La polisomnografía es el examen de elección para el diagnóstico de TRS, sin embargo, su disponibilidad en nuestro medio es bastante reducido en la actualidad, por lo cual algunas recomendaciones internacionales y de expertos, recomiendan utilizar la poligrafía como examen alternativo, para mejorar la accesibilidad diagnóstica, tal y como se realizó en nuestro estudio<sup>28</sup>.

Este trabajo presenta ciertas limitaciones que se deben señalar. Es un estudio retrospectivo, por lo que no existió seguimiento de los pacientes, no permitiendo analizar el efecto posterior de las conductas aplicadas. Además, la metodología de reclutamiento conlleva falta de información clínica que describa de mejor manera la muestra estudiada, no existieron antecedentes de pruebas genéticas, sólo las malformaciones asociadas a pacientes con ACF sindrómicas. Se incluyeron tres grupos de ACF diferentes en la muestra, puesto que existe escasa muestra de pacientes con estas patologías. Este estudio constituye un intento en caracterizar a esta población y se enmarca en la necesidad de progresar en poder diferenciar las conductas terapéuticas aplicadas en pacientes con ACF. Sin embargo, futuros estudios con mejor calidad metodológica deben ser realizados para verificar las propiedades de evaluación de la poligrafía en la efectividad de tratamientos aplicados en estos pacientes.

## Conclusiones

El 70% de los pacientes con ACF presentó algún tipo de SAHOS y el 44% presentó SAHOS moderado-severo. La mayor severidad se observó en niños y adolescentes con Fisura Labiopalatina y Craneosinostosis. Las conductas terapéuticas se orientaron principalmente a tratamientos quirúrgicos iniciales y odontológicos proyectados y la decisión se asoció al diagnóstico de SAHOS y no al tipo de ACF. Se constató la necesidad de estudiar el sueño en forma activa y sistemática en este grupo de riesgo, con el fin de poder brindar acciones terapéuticas asertivas y acorde a las necesidades de cada paciente.

## Responsabilidades Éticas

**Protección de personas y animales:** Los autores declaran que los procedimientos seguidos se conformaron a las normas éticas del comité de experimentación humana responsable y de acuerdo con la Asociación Médica Mundial y la Declaración de Helsinki.

**Confidencialidad de los datos:** Los autores declaran que han seguido los protocolos de su centro de trabajo sobre la publicación de datos de pacientes.

**Derecho a la privacidad y consentimiento informado:** Los autores han obtenido el consentimiento informado de los pacientes y/o sujetos referidos en el

artículo. Este documento obra en poder del autor de correspondencia.

### Conflicto de intereses

Los autores declaran no tener conflicto de intereses.

## Referencias

- Sadler TW, Langman. Embriología de la cabeza y el cuello. In: Wolters Kluwer, editor. Embriología Médica. 11th ed. 2019;267-90.
- Whitaker LA, Pashayan H, Reichman J. A proposed new classification of craniofacial anomalies. *Cleft Palate J*. 1981;18(3):161-76.
- Tan HL, Kheirandish-Gozal L, Abel F, et al. Craniofacial syndromes and sleep-related breathing disorders. *Sleep Med Rev*. 2016; 27:74-88. doi: 10.1016/j.smrv.2015.05.010.
- Jara-P C, Soto-R R, Tello-T C, et al. Impacto del Ácido Fólico en la Incidencia de Fisuras Labiopalatinas de la Población Occidente de la Región Metropolitana, Chile. *Int. J. Odontostomat*. 2018;12(3):228-32. doi: 10.4067/S0718-381X2018000300228.
- Sobral DS, Faller GJ, Collares MVM. Respiratory polysomnographic findings in patients treated primarily for unilateral cleft lip and palate. *Cleft Palate Craniofac J*. 2018;55(2):287-91. doi: 10.1177/1055665617726538.
- Silvestre J, Tahiri Y, Paliga JT, et al. Incidence of positive screening for obstructive sleep apnea in patients with isolated cleft lip and/or palate. *Plast Surg*. 2014;22(4):259. doi: 10.4172/plastic-surgery.1000886.
- Silvestre J, Tahiri Y, Paliga JT, et al. Screening for obstructive sleep apnea in children with syndromic cleft lip and/or palate. *J Plast Reconstr Aesthet Surg*. 2014;67(11):1475-80. doi: 10.1016/j.bjps.2014.07.026.
- Alsaadi MM, Iqbal SM, Elgamel EA, et al. Sleep-disordered breathing in children with craniosynostosis. *Sleep Breath*. 2013;17(1):389-93. doi: 10.1007/s11325-012-0706-2.
- Moraleda-Cibrián M, Edwards SP, Kasten SJ, et al. Obstructive Sleep Apnea Pretreatment and Posttreatment in Symptomatic Children with Congenital Craniofacial Malformations. *J Clin Sleep Med*. 2015;11(1):37. doi: 10.5664/jcs.m.4360.
- Lumeng JC, Chervin RD. Epidemiology of Pediatric Obstructive Sleep Apnea. *Proc Am Thorac Soc*. 2008;5(2):242. doi: 10.1513/pats.200708-135MG.
- Markus AF, Smith WP, Delaire J. Facial balance in cleft lip and palate. II. Cleft lip and palate and secondary deformities. *Br J Oral Maxillofac Surg*. 1992;30(5):296-304. doi: 10.1016/0266-4356(92)90179-m.
- Khayat A, Bin-Hassan S, Al-Saleh S. Polysomnographic findings in infants with Pierre Robin sequence. *Ann Thorac Med*. 2017;12(1):25. doi: 10.4103/1817-1737.197770.
- Elso T MJ, Brockmann VP, Zenteno AD. Consecuencias del síndrome de apnea obstructiva del sueño. *Rev Chil Pediatr*. 2013;84(2):128-37. doi: 10.4067/S0370-41062013000200002.
- Zenteno AD, Salinas FP, Vera UR, et al. Enfoque Pediátrico para el Estudio de los Trastornos Respiratorios del Sueño. *Rev Chil Pediatr*. 2010;81(5):445-55. doi: 10.4067/S0370-41062010000500009.
- Marcus CL, Moore RH, Rosen CL, et al. A Randomized Trial of Adenotonsillectomy for Childhood Sleep Apnea. *N Engl J Med*. 2013;368(25):2366-76. doi: 10.1056/NEJMoa1215881.
- Kheirandish-Gozal L, Bhattacharjee R, Bandla HPR, et al. Antiinflammatory Therapy Outcomes for Mild OSA in Children. *Chest*. 2014;146(1):88-95. doi: 10.1378/chest.13-2288.
- Denny A, Amm C. New technique for airway correction in neonates with severe Pierre Robin sequence. *J Pediatr*. 2005;147(1):97-101. doi: 10.1016/j.jpeds.2005.02.018.
- Bannink N, Nout E, Wolvius EB, et al. Obstructive sleep apnea in children with syndromic craniosynostosis: long-term respiratory outcome of midface advancement. *Int J Oral Maxillofac Surg*. 2010;39(2):115-21. doi: 10.1016/j.ijom.2009.11.021.
- Berry RB, Budhiraja R, Gottlieb DJ, et al. Rules for Scoring Respiratory Events in Sleep: Update of the 2007 AASM Manual for the Scoring of Sleep and Associated Events. *J Clin Sleep Med*. 2012;8(5):597-619. doi: 10.5664/jcs.m.217.
- Luna-Paredes C, Antón-Pacheco JL, García Hernández G, et al. Screening for symptoms of obstructive sleep apnea in children with severe craniofacial anomalies: Assessment in a multidisciplinary unit. *Int J Pediatr Otorhinolaryngol*. 2012;76(12):1767-70. doi: 10.1016/j.ijporl.2012.08.020.
- Müller-Hagedorn S, Wiechers C, Arand J, et al. Less invasive treatment of sleep-disordered breathing in children with syndromic craniosynostosis. *Orphanet J Rare Dis*. 2018;13(1):63. doi: 10.1186/s13023-018-0808-4.
- Driessen C, Joosten KFM, Bannink N, et al. How does obstructive sleep apnoea evolve in syndromic craniosynostosis? A prospective cohort study. *Arch Dis Child*. 2013;98(7):538-43. doi: 10.1136/archdischild-2012-302745.
- Klazen YP, Caron CJJM, Schaaf SC, et al. What Are the Characteristics of the Upper Airway in Patients With Craniofacial Microsomia? *J Oral Maxillofac Surg*. 2019;77(9):1869-81. doi: 10.1016/j.joms.2019.03.017.
- Rose E, Schessl J. Orthodontic Procedures in the Treatment of Obstructive Sleep Apnea in Children. *J Orofac Orthop*. 2006;67:1. 2006;67(1):58-67. doi: 10.1007/s00056-006-0534-8.
- Tahiri Y, Viesel-Mathieu A, Aldekhayel S, et al. The effectiveness of mandibular distraction in improving airway obstruction in the pediatric population. *Plast Reconstr Surg*. 2014; 133(3):352e-359e. DOI: 10.1097/01.prs.0000438049.29258.a8
- Mulholland GB, Jeffery CC, Ziai H, et al. Multilevel Palate and Tongue Base Surgical Treatment of Obstructive Sleep Apnea: A Systematic Review and Meta-analysis. *Laryngoscope*. 2019;129(7):1712-21. doi: 10.1002/lary.27597.
- Ngiam J, Cistulli PA. Dental Treatment for Paediatric Obstructive Sleep Apnea. *Paediatr Respir Rev*. 2015;16(3):174-81. doi: 10.1016/j.prrv.2014.11.002.
- Gozal D, Kheirandish-Gozal L, Kaditis AG. Home sleep testing for the diagnosis of pediatric obstructive sleep apnea: The times they are a changing. *Curr Opin Pulm Med*. 2015;21(6):563-8. doi: 10.1097/MCP.0000000000000205.