

¿Por qué es importante conocer la Apnea Obstructiva del Sueño en el síndrome de Down?

Jesús Flórez

Conceptos generales

En los últimos años ha aumentado considerablemente el número de artículos de investigación y de divulgación sobre la apnea obstructiva del sueño. Proporcionalmente, el interés y la preocupación han sido mayores al analizar esta anomalía en la población con síndrome de Down que en la población general. Durante muchos años el problema parecía quedar restringido a la edad infantil; actualmente sabemos que se extiende a todas las edades, con una especial repercusión en la etapa del envejecimiento. El presente artículo ofrece el estado de la cuestión: una visión que trata de explicar su realidad y las consecuencias de su presencia en las personas con síndrome de Down de cualquier edad.

¿Qué es la apnea obstructiva del sueño (AOS)?

Es un trastorno de la respiración que ocurre durante el sueño, y consiste en la interrupción de la respiración (apnea) y, por tanto, del flujo del aire a través de las vías respiratorias; interrupción que ocurre de manera repetida a lo largo de la noche. Esta interrupción del flujo del aire puede deberse a una obstrucción mecánica en las vías respiratorias, y entonces se llama **apnea obstructiva del sueño** (AOS). Pero si la interrupción de la respiración se debe a que no llegan los estímulos nerviosos que dirigen los movimientos respiratorios, y por tanto la respiración se para, se llama **apnea central del sueño** (ACS). En la AOS, el sujeto hace esfuerzos musculares del tórax y abdomen para poder respirar y vencer el obstáculo; mientras que en la ACS no hay movimiento muscular: como si el motor se hubiera parado. Entre ambos tipos de apneas, la AOS es la más frecuente: más del 85% de los trastornos respiratorios del sueño. La AOS es también más frecuente en varones que en mujeres.

¿A qué se debe?

El elemento crítico es el colapso y consiguiente cierre de las vías respiratorias superiores que obstruyen el flujo del aire. Los factores que a ello contribuyen pueden ser diversos en cada individuo, y variar en función de la edad, desde la niñez a la vejez. En edades jóvenes puede predominar la hipertrofia de amígdalas y presencia de adenoides. Contribuyen también alteraciones de la tráquea (como la traqueomalacia o problemas congénitos del aparato respiratorio), estrechez de la glotis y laringe, hipotonía muscular que puede afectar a la lengua o a un músculo que dilata la vía respiratoria superior (el músculo geniogloso), la inestabilidad del sistema de control de la ventilación.

¿Cómo se define?

En general la **apnea** se define como la reducción del flujo de aire respiratorio en más de un 90% durante 10 segundos o más; pero el cese de flujo no tiene por qué ser completo. Junto a la apnea se encuentra la llamada **hipopnea**, que se define como la reducción del flujo nasal de aire del 50% o más, acompañada de desaturación de oxígeno en cantidad

igual o superior al 4%. De hecho, apneas e hipopneas conforman una situación común que es identificada por el llamado índice apnea-hipopnea (AHI), que cuantifica el número de estos accidentes por hora. Para incluir los accidentes nocturnos de apneas e hipopneas como trastornos respiratorios del sueño es preciso que se sucedan intermitentemente a lo largo de la noche: el AHI ha de ser igual o superior a 5 por hora con síntomas, o igual o superior a 15 por hora sin síntomas.

En la población general, la frecuencia de AOS aumenta con la edad. Entre los 30 y 70 años, se ha calculado que el 30% de los varones y el 12% de las mujeres están afectados por la OAS. Entre los 30 y 49 años, se detectaron trastornos respiratorios del sueño moderados a graves en el 10% de los varones y 3% de mujeres; entre los 50 y 70 años, en el 17% de los varones y 9% de las mujeres (Peppard et al., 2013). En un estudio polisomnográfico realizado en 2.911 sujetos con una media de edad de 76,38 años, la prevalencia de estos trastornos fue del 21,4% (Mehra et al., 2007).

¿Qué consecuencias provoca?

Las consecuencias más inmediatas son el descenso de la oxigenación de la sangre con aumento del anhídrido carbónico. La sensación asfixiante obliga al individuo a realizar un gran esfuerzo respiratorio que le hace despertar. Lógicamente, cuanto más prolongados y frecuentes sean estos accidentes durante el sueño mayores serán las fases de hipoxemia y más bajos los niveles de oxígeno alcanzados. Y, por otra parte, los frecuentes despertares hacen perder al sueño su propiedad reparadora y restauradora. Todo ello tiene unas repercusiones que deben ser consideradas.

Unas son inmediatas: el dormir inquieto e interrumpido con despertares influye sobre el rendimiento del día siguiente, tanto en la conducta general como en el trabajo. Distracciones, somnolencia en momentos inoportunos, intranquilidad, poca tolerancia al esfuerzo, pérdida de atención, suelen ser las manifestaciones más corrientes. Tanto más cuanto durante más noches el individuo padezca la sucesión de AOS.

Otras son más diferidas y guardan relación con la hipoxemia: el descenso en la saturación de oxígeno en sangre, tanto mayor cuanto más grave sea el cuadro de OAS, reduce el aporte de oxígeno a los tejidos. Si esta reducción se mantiene noche tras noche, va restando vitalidad en los tejidos más sensibles; el más sensible es el cerebro. Diversos estudios han relacionado los episodios de AOS con problemas de carácter inflamatorio y cardiometabólico, y déficits neurocognitivos que pueden ser específicos de la edad en que las AOS se muestran de manera pertinaz.

Destacan en la actualidad los análisis sobre las consecuencias de las AOS en el cerebro y sus funciones en dos etapas particulares de la vida: la infancia y la niñez, y el envejecimiento. Las causas de AOS en ambas etapas pueden ser distintas; y también las consecuencias teniendo en cuenta las peculiaridades del cerebro en cada etapa. En la infancia el cerebro se encuentra en pleno desarrollo y algunas de sus áreas pueden ser particularmente sensible a los episodios de hipoxemia; en la vejez el cerebro muestra signos degenerativos que también pueden ser agravados por dichos episodios.

AOS y desarrollo neurocognitivo en los niños

Los trastornos neurológicos más frecuentemente descritos en los niños con AOS incluyen, por una parte, fallos en la regulación de la conducta en forma de agresividad,

impulsividad e hiperactividad; y por otra, trastornos de carácter neurocognitivo como son la atención, la función ejecutiva, la función motora, el aprendizaje y la memoria. Su aparición es muy variable, tanto en la frecuencia de aparición, como en el tipo de trastorno que puede aparecer, o en su intensidad. La conducta problemática general del niño y su menor rendimiento en la escuela han sido manifestaciones especialmente relacionadas con la AOS. Como mecanismo fundamental se propone la hipoxia intermitente y recurrente que va lesionando la integridad neuronal en regiones relacionadas con la memoria y el aprendizaje.

Las técnicas de neuroimagen por resonancia magnética (MRI) son cada vez más incisivas y precisas, y permiten analizar no sólo la macroestructura (MRI estructural) sino la microestructura (MRI de difusión) de una región cerebral determinada. Basándose en estas posibilidades, y dada la sensibilidad de la región hipocámpica a la hipoxia y su implicación en la actividad cognitiva, Cha et al. (2017) analizaron si podría haber alguna asociación o relación en los niños entre la AOS y la estructura del hipocampo, en particular la del giro dentado, dado su papel particular sobre la función cognitiva. Para ello estudiaron en adolescentes (entre 13 y 18 años) la posible relación entre la gravedad de las AOS (calculada a partir del índice de apneas/hipopneas, saturación de oxígeno en sangre e índice de despertares), el nivel de la función neurocognitiva (medida por test neurocognitivos de memoria y aprendizaje) y la integridad macro y microestructural del giro dentado (medidas por MRI estructural y MRI por difusión, respectivamente). Observaron asociaciones significativas entre las AOS y la reducción de la microestructura del giro dentado, pero no con su volumen macroestructural. La reducción de la difusividad media del giro dentado medió los efectos de las AOS sobre la capacidad de la memoria verbal y mostró correlación con la disminución del volumen de la sustancia gris circundante en el hipocampo y el giro parahipocámpico. El estudio sugiere, pues, que la alteración en la microestructura del giro dentado, posiblemente originada por la hipoxia, puede explicar algunos de los efectos de las AOS sobre el desarrollo neurocognitivo.

AOS y neurodegeneración en los adultos

En los adultos, la hipoxia intermitente debida a las AOS mantenidas durante años puede también influir sobre la estructura y función de su cerebro, perturbando su proceso natural de envejecimiento (Daulatzai, 2015). La hipoxia sostenida puede influir sobre un conjunto de factores que, de manera variable, contribuyen a promover cambios neurodegenerativos. Entre estos factores se han propuesto: el desarrollo de hipertensión arterial, episodios neuroinflamatorios, cambios en la perfusión sanguínea cerebral, modificaciones en los endotelios de los vasos sanguíneos del cerebro, disfunción mitocondrial con aumento del estrés oxidativo, alteración en la regulación de la glucosa. También los estudios de MRI por difusión muestran un mayor grado de neurodegeneración en los adultos con AOS.

Muchos de los factores mencionados contribuyen a crear el fondo sobre el que se llega a establecer la patología cerebral característica de la enfermedad de Alzheimer. Por ello no es de extrañar que se haya estudiado la relación entre la presencia de las AOS en los adultos y la aparición de dicha enfermedad. Los estudios demuestran dos hechos: la presencia de AOS es un factor facilitador de la evolución hacia la demencia, y en la

enfermedad de Alzheimer aumenta la presencia de episodios de AOS.

Las AOS en el síndrome de Down

a) En los niños

La AOS afecta a los niños con síndrome de Down de todas las edades, con una prevalencia que oscila entre el 30 y el 70%, si se compara con el 2% de la población pediátrica general (Mc Dowell y Craven, 2011; Hoffmire et al., 2014). La inmensa mayoría de los niños con síndrome de Down que roncan (97%) muestran AOS confirmada por polisomnografía, aunque el 91% mostraba un índice de masa corporal normal (Fitzgerald et al., 2007); pero el ronquido no tiene por qué acompañar a los episodios de AOS. Puesto que los niños con síndrome de Down se ven frecuentemente afectados por factores visuales, auditivos y de otra naturaleza que ejercen su impacto sobre el desarrollo conductual y neurocognitivo, resulta particularmente importante identificar si hay una AOS coexistente que pueda contribuir negativamente sobre el desarrollo. La gravedad de la AOS es variable pero en las series publicadas, muchos de los niños cumplen los criterios propios de la AOS moderada a grave (índice de apnea-hipopnea > 5) (Shott et al., 2006; Fitzgerald et al., 2007).

Es importante señalar que las AOS no son las únicas alteraciones del sueño que con frecuencia se observan en los niños con síndrome de Down (Hoffmire et al., 2014; Churchill et al., 2015; Downciclopedia 2019).

El examen por fibra óptica y las exploraciones de imagen por resonancia magnética (MRI) de las vías respiratorias superiores han perfilado un conjunto de características estructurales y dinámicas que predisponen a los niños con síndrome de Down a desarrollar la AOS. Éstas son: el tamaño pequeño de la parte media e inferior del esqueleto facial, el estrechamiento de las vías aéreas nasales, la micrognatia, el aumento de la colapsabilidad de las vías orofaríngea e hipofaríngea, y el agrandamiento relativo de la lengua. Es conflictiva la información que existe sobre el tamaño y las consecuencias fisiológicas de las adenoides y las amígdalas en los niños con síndrome de Down. Los estudios no han demostrado de forma convincente que los niños con síndrome de Down tengan mayor riesgo de presentar hipertrofia adenoamigdal, pero se ha descrito que el desplazamiento de las amígdalas hacia la línea media contribuye a la AOS (Shott et al., 2006). Aunque la adenoamigdalectomía mejora las alteraciones respiratorias durante el sueño, es frecuente que quede una AOS residual (Shott et al., 2006), debido a la permanencia de problemas estructurales o funcionales de las vías respiratorias. Por consiguiente, se recomienda reevaluar la AOS tras la adenoamigdalectomía mediante un polisomnograma.

Debido a la frecuencia extremadamente alta de AOS en los niños con síndrome de Down, la Academia Americana de Pediatría (2001) recomienda que, ya en el primer año, los responsables “analicen los síntomas relacionados con la apnea obstructiva del sueño como son los ronquidos, el sueño intranquilo y las posturas durante el sueño” y “consulten con un especialista si se juzga apropiado”. Es algo problemático el rastreo basado en las observaciones de los padres, porque los padres de los niños con síndrome de Down subestiman de forma importante la presencia y la gravedad de los trastornos del sueño de sus hijos (Shott et al., 2006). En un estudio prospectivo, el 69% de los

padres de niños con síndrome de Down no identificó problema alguno, a pesar de que el 54% de esos niños mostraron resultados polisomnográficos anormales (Fitzgerald et al., 2007).

Como ya se ha mencionado, la hipoxia intermitente crónica y la acidosis respiratoria secundaria al exceso de CO₂, debidas a la AOS provocan con más facilidad hipertensión pulmonar y *cor pulmonale* en pacientes con síndrome de Down.

A la vista de las consideraciones expuestas anteriormente sobre las consecuencias de la hipoxia en la estructura hipocámpica, la conducta y el desarrollo neurocognitivo en la infancia, es más de destacar la importancia que las AOS pueden alcanzar sobre el buen desarrollo del niño con síndrome de Down. Sus expresiones conductuales en algunas de las etapas infantiles resultan alteradas; por eso, y antes de tomar otras medidas, será preciso comprobar el estado del sueño, su capacidad reparadora, y el nivel de saturación de oxígeno. Téngase presente que, en el síndrome de Down, la vulnerabilidad a la hipoxia y la presencia del estrés oxidativo son mayores.

Por eso cobra todo su sentido el hallazgo de que anomalías mentales observadas en algunos **adolescentes y jóvenes adultos** con síndrome de Down que presentan ansiedad, episodios depresivos mayores, conductas de retraimiento, regresión, etc., cursen frecuentemente con AOS de grado medio/grave (Capone et al., 2013). Sin llegar a esos extremos, se comprueba que las alteraciones del sueño ocasionan pérdidas en la capacidad de manejar las actividades de la vida diaria (Churchill et al., 2015). Cabe preguntarse dónde está la causa y dónde efecto en esta relación. De cualquier modo, en caso de sospecha es necesario realizar un buen diagnóstico mediante polisomnografía y aplicar el tratamiento si la AOS se confirma.

La polisomnografía

La técnica más precisa para detectar las AOS y calibrar su frecuencia e intensidad a lo largo de la noche es la polisomnografía. Mediante el registro de las ondas eléctricas del cerebro, de los movimientos respiratorios, los movimientos de los ojos, el tono muscular y los niveles de oxígeno en sangre y anhídrido carbónico en aire espirado, se dispone de un cuadro completo sobre las etapas del sueño y las incidencias, que permite ajustar el diagnóstico en sus propios límites. Este estudio se realiza en un laboratorio especialmente diseñado para facilitar los registros; pero, evidentemente, el ambiente es artificial: la cama y su entorno no son los habituales, los cables y tubos aplicados al sujeto le restan confort y hacen al sueño menos "natural".

Pese a estos inconvenientes, la práctica clínica ha demostrado la fiabilidad de la técnica y la adaptabilidad de las personas a esa nueva situación. Pero puede resultar muy problemática para niños pequeños y personas con dificultades de adaptación, como puede ser el caso de los niños con síndrome de Down u otras formas de discapacidad. Por eso se han diseñado aparatos de polisomnografía más sencillos, portátiles, que pueden ser llevados a domicilio en donde los registros se realizarán de forma menos traumática. Han mostrado su fiabilidad en la población general y han empezado a aplicarse en niños con síndrome de Down con buenos resultados (Brockmann et al., 2016).

b) En los adultos

Durante años se ha pensado que las AOS en el síndrome de Down eran un problema eminentemente pediátrico. Actualmente todos los autores consideran que es también un problema de los adultos, tanto mayor cuanto más se acercan o penetran en la etapa del envejecimiento, agravándose más si la evolución camina hacia la enfermedad de Alzheimer.

En el reciente congreso de la Trisomy 21 Research Society, Rebillat (2019) expuso lo siguiente:

En los adultos con síndrome de Down la prevalencia de AOS es mucho mayor que en la población general, y muchos presentan AOS grave. En una muestra de la Fundación Lejeune de 31 adultos que presentaban síntomas y a los que se les practicó polisomnografía, la tasa fue del 77,4% (el 48,8% tenía AOS grave). Resultados similares han sido aportados por Giménez et al. (2018) en un rastreo sistemático de 47 pacientes no sintomáticos: 72,3% (31,9% grave). Cornacchia et al. (2019) muestran datos similares en UCLA.

Causas: hipotonía vías respiratorias superiores, hipoplasia medio facial y mandibular, puente nasal plano, paladar óseo corto, macroglosia, glosoptosis (hipotonía), amígdalas y adenoides, cuello corto; obesidad; hipotiroidismo.

Es esencial el cribado y análisis sistemático, porque con frecuencia la AOS se subestima a pesar de que puede ser tratada.

Síntomas: ronquidos, suspiros, nocturia, despertares frecuentes durante el sueño, sueño poco reparador, cefaleas matutinas, fatiga, somnolencia durante el día, trastorno cognitivo, cambios de humor.

Se recomienda que las personas con síndrome de Down se lo hagan de manera regular a lo largo de la vida. Recomendamos que cualquier adulto con síndrome de Down que presente deterioro cognitivo, fatiga, reducción de su actividad psicomotora y/o trastornos de ánimo se haga un estudio.

El Down Syndrome Medical Interest Group de Estados Unidos trabaja actualmente en la elaboración de un Programa de salud para adultos con síndrome de Down que resulte tan útil como el establecido hace años para niños y jóvenes. En una primera aproximación y en relación con las AOS del adulto, la comisión opina lo siguiente (Capone, 2018):

Se acepta su alta prevalencia en la población adulta con síndrome de Down, superior a la de la población general. Se admite la utilización de monitores portátiles para la detección, especialmente útiles para personas con síndrome de Down que no toleren pasar la noche en el gabinete de polisomnografía. Recientemente se ha iniciado la identificación de personas con síndrome de Down con mayor riesgo de AOS en función de los síntomas detectados (pausas respiratorias, fatiga durante el día), factores de riesgo (anatomía de las vías superiores, obesidad), impacto de otras comorbilidades (situación cardíaca, salud mental).

El diagnóstico y el tratamiento adecuado para cada persona con síndrome de Down ni es sencillo ni se alcanza con facilidad. En el artículo de un grupo de trabajo AOS de la American Academy of Sleep Medicine se ofrecen enfoques estándar y alternativos de tratamiento, en función de un algoritmo de toma de decisiones. Se analiza de forma crítica el conjunto de datos existentes, se hacen recomendaciones y comentarios.

La fisiopatología de la AOS es compleja, y es posible que los factores de riesgo de su aparición en los adultos con síndrome de Down sea distinta de la de los niños. Quizá en los adultos no cuenten los antecedentes de AOS en la niñez y adolescencia, ni el papel de las intervenciones quirúrgicas

hechas previamente (adenotonsilectomía, glosectomía parcial). Se han de considerar los nuevos avances terapéuticos dirigidos a reducir la glosoptosis, como es la estimulación pautada del nervio hipogloso durante el sueño (Dierks et al., 2017).), cuando fallan otras medidas. Debe ser tenido también muy en cuenta el reciente informe de la United States Preventive Service Task-Force para la población general, en donde se abordan importantes cuestiones sobre la AOS como son: beneficios y peligros del cribado, precisión diagnóstica, fiabilidad de los monitores portátiles, posibles beneficios de los diversos tratamientos (presión positiva continua de aire, cirugía de vías aéreas, pérdida de peso, tracción anterior de la mandíbula), y el impacto de la AOS sobre la salud (mortalidad cardiovascular, ictus, declive cognitivo, demencia).

Estos mismos aspectos merecen ser explorados en los adultos con síndrome de Down. ¿Debe ser analizada toda la población adulta con síndrome de Down o sólo los que presentan signos de riesgo? ¿Cuál es la eficacia real de los diversos tratamientos? ¿Cómo impacta una AOS no tratada sobre la salud mental, la calidad de vida, la mortalidad? Y a la hora de formular los tratamientos, se deberá tener especial consideración cuando se trate de adultos con síndrome de Down con un grado moderado a grave de demencia.

c) En el envejecimiento

Es preciso recordar la peculiaridad del envejecimiento en el síndrome de Down: la precocidad de su aparición y la marcada tendencia a derivar hacia la enfermedad de Alzheimer. Pues bien, se ha comprobado que la AOS es una comorbilidad frecuente en el síndrome de Down que cursa con patología Alzheimer. Esto da pie a las siguientes consideraciones que nos obligan a diagnosticar la presencia de AOS:

1. La AOS es un factor de riesgo de deterioro cognitivo; pero es modificable porque es tratable.
2. Las AOS pueden estar presentes antes de que se inicie la demencia. Es importante conocerlo y diagnosticarlo, porque la sintomatología neurológica y conductual propia de la AOS puede confundirse con un inicio de demencia y llevarnos a un falso diagnóstico. Por consiguiente, si hay AOS es preciso descartar que la sintomatología se deba a la AOS y no al Alzheimer; para ello será preciso tratarla y ver si mejora o no la sintomatología, evitando así hacer un diagnóstico de irreversible evolución.
3. Las AOS agravan la progresión hacia la enfermedad de Alzheimer. El tratamiento de las AOS, por tanto, contribuirá a evitar o, al menos, retrasar la aparición de la demencia.

Cómo prevenir y tratar las AOS

En primer lugar se han de eliminar aquellos factores que pueden facilitar la aparición y persistencia de las AOS.

En los niños, una medida sistemáticamente recomendada ha sido la extirpación de amígdalas y limpieza de adenoides. Sin duda es una buena medida cuando las dificultades para el paso del aire se centran en el tamaño o desplazamiento durante el sueño de las amígdalas; pero son cada vez más frecuentes los resultados negativos (Shott et al., 2006). Esto se debe a que en las oclusiones de las vías respiratorias en el síndrome de Down intervienen, como ya se ha explicado, otros elementos comórbidos como son la arquitectura de la boca, la pobre regulación y la hipotonía de los músculos

laringo-faríngeos y de la propia lengua que cae hacia atrás, la traqueomalacia, etc. Por este motivo, hay que recurrir a otras medidas quirúrgicas correctoras en las vías respiratorias, incluida en ocasiones la traqueotomía, que aseguren la entrada de aire a los pulmones.

Dado que, con cierta frecuencia, las personas que presentan AOS muestran un elevado índice de masa corporal, se hace preciso someterse a dieta para reducir el peso. Se ha de atender lo más posible a la posición de la cabeza y cuerpo durante el sueño: levantar la cabecera de la cama para que la cabeza se encuentre más elevada con respecto al cuerpo, dormir de lado.

Dada la contribución de la arquitectura de la boca (ojiva maxilar, desplazamiento mandibular hacia adelante, colocación de los dientes), es conveniente que el experto odontólogo calibre la situación para tomar las medidas más oportunas que, en cada situación y según las circunstancias, ayuden a mejorar el paso del aire. En este sentido, es preciso recordar la importancia que tiene evitar en los niños pequeños la respiración bucal y asegurar que sea nasal (Galetti, 2016).

Ante la posible ineficacia de las medidas preventivas, o el problema de sus propias complicaciones, es preciso aplicar sistemas correctores. Además de la oxigenoterapia, el más utilizado es el dispositivo que, aplicado durante la noche a la boca del individuo, emite permanentemente una corriente de aire con presión positiva que asegura el ingreso de aire a través de las vías respiratorias: el CPAP. Su eficacia está comprobada tanto en la población general como en la población con síndrome de Down, niños incluidos. Pero obviamente es un aparato que exige adaptación, la cual depende de las características personales de cada individuo. Se insiste en que muchos niños con síndrome de Down terminan por adaptarse pero exigen períodos más largos de iniciación. Algunas personas no lo toleran, y es preciso mantener la oxigenoterapia si los niveles de saturación de oxígeno caen en exceso, con el fin de impedir mayores complicaciones.

Cuando la AOS forma parte, como elemento de comorbilidad en una persona con síndrome de Down, de un problema de salud mental, será preciso recurrir a la patología de base mediante la medicación psicotrópica correspondiente. En tal caso se ha de evitar la medicación con benzodiazepina porque aumentan el riesgo de las AOS.

Estimulación automatizada del nervio hipogloso. El estimulador del nervio hipogloso (Inspire Medical Systems) es un instrumento implantable que consta de un electrodo sensible colocado entre los músculos intercostales, y un terminal estimulador que se coloca alrededor de las ramas anteriores del nervio hipogloso y emite impulsos eléctricos que van a los músculos protrusores de la lengua en el momento de la inspiración. Es decir, el electrodo sensible detecta el momento de la inspiración, y el electrodo estimulador consigue que entonces la lengua se desplace hacia adelante y alivie de ese modo la obstrucción de la vía respiratoria, causante de la apnea obstructiva.

Este instrumento ha sido probado con éxito en adultos con desarrollo ordinario que presentan AOS, siempre y cuando no se deba a un colapso circular de las vías respiratorias a nivel velofaríngeo. También demostró su eficacia en una prueba piloto realizada en 6 adolescentes con síndrome de Down (Dierks et al., 2017). Este estudio se amplió a 20 niños y adolescentes de 10 a 21 años que no toleraban el CPAP ni era

conveniente someterlos a otro tipo de cirugía; la estimulación del nervio hipogloso fue bien tolerada y mejoró el IAH en un 85%: de 24,15 por hora a 3.0 por hora (Caloway et al., 2019).

Bibliografía

- American Academy of Pediatrics Committee on Genetics. Health supervision for children with Down syndrome. *Pediatrics* **2001**; 107: 442-449.
- Brockmann PE, Damiani F, Núñez F, Moya A, Pincheira E, Paul MA, Lizama M. Sleep-disordered breathing in children with Down syndrome: Usefulness of home polysomnography. *Int J Ped Otorhinolaryngol* **2016**; 83: 47-50.
- Bull MJ. Clinical Report - Health supervision for children with Down syndrome. *Pediatrics* **2011**; 128: 393-346.
- Calloway CL, Diercks GR, Keamy D, de Guzmán V, et al. Update of hypoglossal nerve stimulation in children with Down syndrome and obstructive sleep apnea. *Laryngoscope* **2019**; DOI: 10.1002/lary.28138
- Capone GT, Aidikoff JM, Taylor K, Rykiel N. Adolescents and young adults with Down syndrome presenting to a medical clinic with depression: co-morbid obstructive sleep apnea. *Am J Med Genet A*. **2013**; 161A: 2188-2196.
- Capone GT et al. for the Down Syndrome Medical Interest Group (DSMIG-USA) Adult Health Care Workgroup. Co-occurring medical conditions in adults with Down syndrome: a systematic review toward the development of health care guidelines. *Am J Med Genet* **2018**; 176A: 116-133.
- Churchill SS, Kieckhefer GM, Bjornson KF, Herting JR. Relationship between sleep disturbance and functional outcome in daily life habits of children with Down syndrome. *Sleep* **2015**; 38: 61-71.
- Cornacchia M, Sethenes J, Alapat P et al. The prevalence of OSA among an adult population with Down syndrome referred to a medical clinic. *Am J Intellect Develop Disabil* **2019**; 124: 4-10.
- Diercks GR, Wentland C, Keamy D, Kinane TB et al. Hypoglossal nerve stimulation in adolescents with Down syndrome and obstructive sleep apnea. *JAMA Otolaryngol Head Neck Surg*. **2017**, doi:10.1001/jamaoto.2017.1871. Resumido en español en: <https://www.downciclopedia.org/salud-y-biomedicina/progresos-en-investigacion-terapeutica/3056-nuevo-tratamiento-para-la-apnea-obstruktiva-del-sueno.html>
- Downciclopedia. **2019**. <https://www.downciclopedia.org/salud-y-biomedicina/problemas-de-salud/1742-sueno-y-sindrome-de-down.html>
- Fitzgerald DA, Paul A, Richmond C. Severity of obstructive apnoea in children with Down syndrome who snore. *Arch Dis Child* **2007**; 92:423-425.
- Galetti SC. Respirar por la boca: Consecuencias, Prevención y Tratamiento. Fundación Iberoamericana Down21. Santander **2016**. Edición online: https://www.down21.org/libros-online/respirarporlaboca/respirar_por_la_boca_down21.pdf
- Giménez S, Videla L, Romero S, Benejam B et al. Prevalence of sleep disorders in adults with Down syndrome: A comparative study of self-reported, actigraphic, and polysomnographic findings. *J Clin Sleep Med* **2018**; 14: 1725-1733.
- Hoffmire CA, Magyar C, Connolly HV, Fernández ID, van Wijngaarden E. High prevalence of sleep disorders and associated comorbidities in a community sample of children with Down syndrome. *J Clin Sleep Med* **2014**; 10: 411-419.
- McDowell KM, Craven DI. Pulmonary complications of Down syndrome during childhood. *J Pediatr* **2011**; 158(2): 319-325. Disponible en: <https://www.downciclopedia.org/salud-y-biomedicina/problemas-de-salud/2413-complicaciones-pulmonares-del-sindrome-de-down-durante-la-infancia.html>

Rebillat AS. **2019**. Ponencia 3rd International Conference of the Trisomy 21 Research Society, Barcelona. Recogida en: <https://www.down21.org/images/PDF/Conferencias-internacionales-de-T21RS.pdf>. Páginas 5-6.

Shott SR, Amin R, Chini B, Heubi C, et al. Obstructive sleep apnea: should all children with Down syndrome be tested? Arch Otolaryngol Head Neck Surg **2006**; 132: 432-436.