

Discinésia Faríngea: Uma Causa Rara de Apneia no RN de Termo

ANDREIA COSTA, SÓNIA CARVALHO, CRISTINA GARRIDO, CARLA ZILHÃO, CARLA PILAR, PAULA FERNANDES, PAULA FERREIRA, DULCE OLIVEIRA, M^ª JOSÉ OLIVEIRA, SIMÃO FRUTUOSO, LUÍSA CARREIRA, PINTO FERREIRA *, JOÃO MOURA E SÁ **, VALTER ALVES

SCINP - HGSA * Serviço de ORL - HGSA

** Serviço de Broncologia – Centro Hospitalar de Vila Nova de Gaia

Resumo

Os autores apresentam o caso clínico de um recém-nascido de termo, sexo masculino, admitido na Unidade de Cuidados Intensivos Neonatais e Pediátricos às 15 horas de vida por episódio de apneia durante a alimentação que manteve durante o internamento. O exame físico não revelou qualquer anomalia estrutural e os exames auxiliares de diagnóstico, nomeadamente radiografia pulmonar, ecocardiograma, ecografia transfontanelar, ecografia abdominal, Rx esofagogastroduodenal contrastado, foram normais. No 13º dia de internamento, por persistência do quadro clínico, foi efectuada nasofaringoscopia tendo sido constatada obstrução completa da nasofaringe na inspiração e excluído compromisso da via aérea inferior. Ao 18º dia de internamento, após apneia de difícil reversão em contexto de infecção respiratória foi entubado e ventilado durante 3 dias, tendo mantido entubação nasotraqueal até ao 25º dia. Após extubação assistiu-se a uma resolução completa da sintomatologia, com alta hospitalar ao 32º dia.

A discinésia faríngea primitiva, entidade clínica rara e transitória, ocorre mais frequentemente no prematuro devido a hipotonia muscular por imaturidade do Sistema Nervoso Central, associada a um aumento da pressão nasal. Este caso reflecte a dificuldade de abordagem e de tratamento das apneias, salientando a importância de uma avaliação completa da via aérea.

Palavras-chave: RN termo; Apneia; Discinésia Faríngea

Summary

Pharyngeal dyskinesia: a rare cause of apnoea in the term newborn

The authors present a case report of a male term newborn admitted in the Neonatal Intensive Service at the 15th hour of life with an episode of apnoea while feeding. Physical examination failed to identify any external abnormality and the work-up, including pulmonary x-ray, echocardiogram, transfontanelar and abdominal ultrasonography, and contrast abdominal radiography were normal. At the 13th day, because of the persisting apnoeas and for a more complete examination of the airway, a nasopharyngolaryngoscopy was performed and showed a total occlusion of the nasopharyngeal airway with an inspiratory collapse and no evidence of lower abnormalities. At the 18th day after a severe apnoea in the context of a respiratory tract infection he was intubated and ventilated during three days. Resolution of the airway obstruction was observed with the placement of a nasopharyngeal tube maintained in place until 25th day. He was discharged at 32th day.

The primitive pharyngeal dyskinesia, rare and transitory, affects mainly the premature based in the primary immaturity of the central nervous system contributing to pharyngeal muscle hypotonia associated with the increase in nasal pressure. This case report demonstrates the difficulty in the diagnosis and management of apnoeas showing the importance of evaluation of the entire airway patency.

Key-words: Newborn Term; Apnoea; Pharyngeal Dyskinesia

Introdução

A apneia é definida como uma pausa respiratória de duração superior a 15-20 segundos ou de qualquer duração se associada a bradicardia e/ou hipoxémia⁽¹⁾. Pode ser classificada como: central, obstrutiva e mista⁽²⁾. Na base da sua etiologia estão diversas patologias de que se destacam entre outras: doenças do SNC (encefalopatia hipóxico-isquémica, hemorragia intraventricular, meningite, convulsões), cardiovasculares (insuficiência cardíaca conges-

Correspondência: Andreia Isabel Pinto Oliveira Costa
Rua do Olival nº124 - 5º Dto - 4780-512 Santo Tirso
Hospital Geral de Santo António
Serviço de Cuidados Intensivos Neonatais e Pediátricos
Largo Prof. Abel Salazar - 4050 Porto
Telefone: 936284325
E-mail: andrea.c@clix.pt

tiva, patência do canal arterial, cardiopatia estrutural ou arritmias), respiratórias (hipóxia, obstrução aérea, doença pulmonar), gastrointestinais (enterocolite necrosante, refluxo gastroesofágico), hematológicas (anemia, policitemia), infecciosas, metabólicas, entre outras. Pode ocorrer por depressão do centro respiratório, alteração da perfusão e libertação de O₂, ou defeitos da ventilação⁽¹⁻³⁾.

A apneia é frequente no prematuro, sendo mais comum após as 72 horas de vida. A apneia da prematuridade habitualmente ocorre antes das 34 semanas de idade gestacional, no RN com peso inferior a 1800 gramas. Ocorre por imaturidade do centro respiratório condicionando uma resposta atenuada ao CO₂ e paradoxal à hipóxia e por uma diminuição da actividade dos quimiorreceptores periféricos com consequente redução dos estímulos para o SNC⁽²⁾. Na forma idiopática a maioria das vezes é de origem mista (70-80 %).

No RN de termo, pelo contrário, nunca é fisiológica e implica uma abordagem imediata. De igual modo, se a apneia ocorrer nas primeiras 24 horas de vida, é mais provável tratar-se de patologia que obriga a investigação⁽⁴⁾.

A obstrução faríngea primária poderá resultar de uma anomalia estrutural nasal ou nasofaríngea. É muitas vezes subestimada, ocorrendo em RN com sinais de dificuldade respiratória sem motivo aparente.

Crianças de risco, predispostas a oclusão da via aérea são as que apresentam anomalias craniofaciais congénitas (ex. síndrome de Pierre Robin, síndrome de Down), com doenças neuromusculares (ex. Distrofia muscular) ou doenças metabólicas (ex. síndrome de Hurler). Estas crianças podem desenvolver apneia obstrutiva ainda que na ausência de hipertrofia adenoamigdalina, pela presença de alterações a nível do controlo ventilatório, tónus neuromuscular ou tamanho da via aérea. Contudo a apneia obstrutiva severa pode ocorrer sem que haja anomalia estrutural ou do desenvolvimento, assentando numa explicação fisiopatológica de disfunção faríngea com hipotonia muscular secundária a imaturidade do Sistema Nervoso Central. Uma abordagem por Otorrinolaringologia, completa, precoce e por vezes seriada, será crucial na instituição de medidas terapêuticas⁽⁵⁾.

Caso Clínico

RN de sexo masculino, raça caucasiana, admitido na Unidade de Cuidados Intensivos Neonatais e Pediátricos às 15 horas de vida por episódio de apneia. Antecedentes: mãe jovem, primigesta, gravidez vigiada, de risco (transplante renal por Insuficiência renal crónica). Serologias maternas: AgHbs, VDRL, e HIV 1 e 2 negativas, não-imune para a Toxoplasmose e imune para a Rubéola. Sem antecedentes familiares patológicos relevantes. Parto eutócico às 37 semanas. Sem risco infeccioso. Índice de Apgar

9/10 (1º min/5º min). Sem necessidade de reanimação. PN=3150 gramas. Exame objectivo sem alterações.

Às 11 horas de vida, foi observada apneia durante a mamada que reverteu após estimulação cutânea. Repetiu novo episódio na mamada seguinte, tendo tido necessidade de reanimação com O₂ por auto-insuflador. O exame físico não revelou qualquer anomalia estrutural.

Durante o internamento manteve apneias recorrentes, cursando algumas com hipoxémia e/ou bradicardia, a maioria com aparente relação temporal com as mamadas e de reversão espontânea, necessitando por vezes de oxigénio à face e estímulo cutâneo para recuperar. Esporadicamente teve vómitos pós-prandiais e irritabilidade.

A investigação inicial efectuada mostrou rastreio séptico negativo; sem anemia; exame citoquímico, microbiológico e virológico de LCR normal; exame microbiológico e virológico de secreções respiratórias negativo; pesquisa de drogas na urina negativa. A radiografia pulmonar não evidenciou alterações, e o ecocardiograma, a ecografia transfontanelar e a ecografia abdominal foram normais. Foi excluído o RGE mediante realização de trânsito esofagogastroduodenal. No 12º dia de vida foi observado episódio de cianose associado a movimentos tónicos dos membros de duração inferior a 1 minuto, sugerindo uma crise convulsiva.

Foi instituída terapêutica antibiótica empírica e adoptadas medidas anti-refluxo. O EEG foi normal. Optou-se por alimentação por gavagem por períodos intermitentes.

No 13º dia de internamento, constatou-se agravamento clínico com aumento da frequência das apneias, tendo sido pedida observação pela especialidade de Otorrinolaringologia. A nasofaringolaringoscopia efectuada em decúbito dorsal e com o RN em estado de alerta evidenciou: "Fossas nasais bem permeáveis, sem lesões. Coanas permeáveis e de calibre adequado. A nível da rinofaringe inferior, durante o choro, aspecto flácido da parede posterior, pseudo-edematoso, avançando (*é sugada*) e colando-se a úvula ao palato mole com consequente obstrução rino-faríngea completa. Hipofaringe e laringe de aspecto normal." Optou-se por colocar o RN preferencialmente em

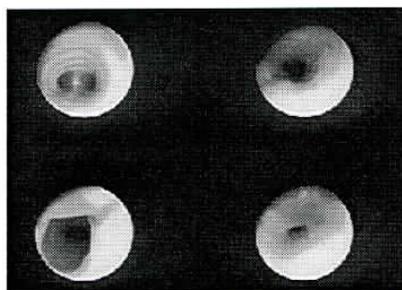


Fig 1 - Colapso circunferencial da laringofaringe e hipofaringe durante a actividade inspiratória

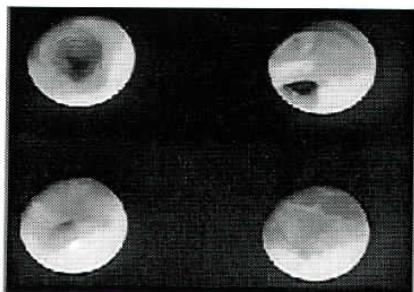


Fig 2 - Encerramento total da hipofaringe

decúbito ventral e alimentá-lo por gavagem, com noção de melhoria clínica. Para avaliar patologia concomitante a jusante, nomeadamente laringo ou traqueomalácia foi realizada Broncoscopia (D18) que confirmou o diagnóstico de discinésia faríngea: "Colapso fácil da zona da hipofaringe com mucosa tumefacta; epiglote de aspecto normal, boa mobilidade das cordas vocais, laringe com mobilidade e morfologia normais. Zona sub-glótica, traqueia, carina, árvore brônquica direita e esquerda normais." (Figuras 1 e 2). Foi demonstrada a total oclusão da nasofaringe. A discinésia aumenta no final da inspiração com a elevação passiva da parede faríngea posterior e o colapso circunferencial inspiratório da faringe superior estreitando a coana.

Nesse dia apresentou um episódio de apneia grave e de difícil reversão em contexto de infecção respiratória, motivo pelo qual foi submetido a ventilação mecânica de suporte durante três dias, após o que ficou em ventilação espontânea com tubo endotraqueal de D20 a D25 com resolução posterior da sintomatologia. A nasofaringolaringoscopia de controlo foi normal. Teve alta hospitalar a D32, com exame objectivo normal, orientado para a Consulta externa.

Discussão

Os autores apresentam um caso raro de apneia obstrutiva num RN de termo. A oclusão faríngea disfuncional no estado de alerta, bem como durante o sono, sugere hipotonia muscular secundária a imaturidade transitória do SNC, e após exclusão de obstrução anatómica. Esta hipótese é suportada pela resolução clínica completa em 4 semanas. A apneia obstrutiva é pouco frequente (em prematuros ocorre em 6 a 12%) e, ainda que controverso, o local de obstrução mais frequentemente apontado é a farínge, correspondendo ao Síndrome de Apneia Obstrutiva do Sono. A bradicardia pode ser provocada por uma apneia prolongada ou precocemente por um efeito vagotónico sobre o miocárdio⁽²⁾. O local colapsável da via aérea ocorre a nível do esfíncter velofaríngeo ou paredes laterais faríngeas, constituídos por tecido maleável. Quando as paredes musculares da nasofaringe, incluindo o palato mole, perdem a rigidez necessária à protecção da via aérea, cria-se uma

pressão negativa durante a inspiração que leva à oclusão total. Este mecanismo de obstrução explica a dificuldade respiratória em lactentes com obstrução nasal parcial e que são respiradores nasais obrigatórios, estando predispostos a desenvolver um colapso nasofaríngeo com o aumento da resistência nasal como ocorre nas infecções da via aérea superior.

Em alguns casos, pode ocorrer descoordenação entre o início da contracção diafragmática e a activação dos músculos abdutores que permitem a abertura da via aérea na inspiração; durante a respiração paradoxal ocorre aumento da pressão intraluminal negativa que associada à diminuição do tónus muscular leva à oclusão faríngea completa⁽³⁾. O colapso nasofaríngeo pode ser agravado por factores externos de que se destacam a infecção, o sono, a atresia parcial das coanas e a obstrução nasal aguda^(3,6).

Ocasionalmente, no RN de termo, a apneia pode ser a única manifestação de convulsões subtis, sendo importante incluir na abordagem diagnóstica a realização de electroencefalograma⁽⁷⁾.

A exploração da patência da via aérea assume papel crucial na detecção de obstrução da via aérea superior com realização de nasofaringolaringoscopia^(3,5). Esta técnica respeita a actividade dinâmica da faringolaringe na sua posição fisiológica, supina, com a cabeça não-retrofectida; porém, o choro e a agitação alteram o tónus muscular, implicando a aplicação de anestesia geral. Há autores que preconizam a avaliação fluoroscópica como método eficaz quando a nasofibrosopia falha na identificação do local exacto da obstrução. Este exame, de alta sensibilidade diagnóstica, permite inferir sobre a dinâmica da via aérea, durante ambas as fases do ciclo respiratório⁽⁸⁾, desde a nasofaringe à carena. A broncoscopia poderá também ser incluída na investigação, oferecendo informação adicional sobre a via aérea distal, subglote e árvore traqueobrônquica, sob visualização directa. Há autores que recentemente descreveram a associação da hipotonia faríngea à presença de laringomalácia⁽³⁾, o que enfatiza a importância da avaliação completa da via aérea e o mecanismo implícito.

A terapêutica tem como objectivo assegurar a patência da via aérea devendo ser instituída precocemente de modo a evitar sequelas neurológicas⁽⁵⁾. Inclui medidas posicionais, alimentação por gavagem e eventual colocação de tubo nasofaríngeo ou endotraqueal. Há determinados estudos que referem uma redução de 50% na incidência das apneias com a utilização do CPAP nasal (*continuous positive airways pressure*)^(2,9). O colapso faríngeo pode ser explicado pela lei física de *Bernouilly and Poiseuille* que explica que aumentando o raio circular através da colocação de um tubo, reduz a pressão imposta nas paredes e melhora o fluxo aéreo ($P=1/4R$)⁽⁵⁾.

A apneia obstrutiva no RN de termo pode persistir até

aos 6 ou 9 meses de idade, sendo controversa a relação directa entre os episódios de apneia e subsequentes sequelas neurológicas⁽²⁾. Neste caso, após melhoria inicial com as medidas não-invasivas, foi necessário entubação traqueal em contexto de infecção respiratória. A evolução foi favorável, encontrando-se o lactente clinicamente bem aos 4 meses de idade.

A idade gestacional, entre outros, é um factor de risco epidemiológico para o Síndrome de morte súbito; contudo, individualmente, a apneia não é um factor preditivo da mesma entidade: a teoria de que a apneia é um precursor patofisiológico para o SMS foi proposta por Steinschneider em 1972, porém nunca foi provada⁽¹⁰⁾.

Em suma, a discinésia faríngea primária, entidade clínica rara e transitória, à qual não é possível atribuir factor etiológico, beneficia de reavaliações seriadas por Otorrinolaringologia, evitando situações de aumento de resistência nasal que proporcionam colapso da via aérea. A colocação de um tubo nasofaríngeo por alguns períodos (dias a semanas) poderá ser suficiente para manter a via aérea permeável até que seja atingida a maturidade do SNC. Por vezes, esta medida tem que ser associada ao tratamento da rinite nasal e reperfuração das fossas nasais.

Bibliografia

1. Stoll BJ, Kliegman RM. Apnea. In: Behrman RE, Kliegman RM, Jenson HB, eds. *Nelson Textbook of Pediatrics*, 16th ed. Saunders 2000; 97 (2): 497-8
2. Milner AD. Apnoea and Bradycardia. In: Greenough A, Robertson NRC, Milner AD, eds. *Textbook of Neonatal Respiratory Disorders*, 1st ed. Arnold 1996; 17: 224-37
3. Carrat X, Devars F, Dubreuil M, Favier JC, Traissac L. Primitive pharyngeal dyskinesia associated with upper airway collapse in an infant. *Int J Pediatr Otorhinolaryngol* 1997; 41: 371-8
4. Varlotta L, Allen J. Apnea. In: Schidlow D, Smith D, eds. *A practical Guide to Pediatric Respiratory Diseases*. Philadelphia, Hanley and Belfus, Inc 1994: 149
5. Mathew OP. Maintenance of upper airway patency. *Pediatrics* 1985; 106: 863-9
6. Derkay C, Grundfast K. Airway compromise from nasal obstruction in neonates and infants. *Int J Pediatr Otorhinolaryngol* 1990; 19: 241-9.
7. Navelet Y, Wood C, Robieux I, Tardieu M. Seizures presenting as apnoea. *Arch Dis Child* 1989; 64: 357-9.
8. Gibson SE, Myer CM, Strife JL, O'Connor DM. Sleep fluoroscopy for localization of upper airway obstruction in children. *Ann Otol Rhinol Laryngol* 1996; 105: 678-83.
9. Screenan C, Lemke RP, Hudson-Mason A, Osiovich H. High-Flow Nasal Cannulae in the Management of Apnea of Prematurity: A Comparison With Conventional Nasal Continuous Positive Airway Pressure. *Pediatrics* 2001; 107: 1081-3
10. Farrell PA, Weiner GM, Lemons JÁ. SIDS, ALTE, Apnea and the use of home monitors. *Ped Rev* 2002; 23: 3-9