

Problemas Respiratórios do Sono na Paralisia Cerebral *

M. HELENA ESTÊVÃO

Hospital Pediátrico de Coimbra

Resumo

Os problemas inerentes à função respiratória são comuns na Paralisia Cerebral, sendo a frequência daqueles proporcional ao grau de severidade da Paralisia Cerebral.

A hipotonia fisiológica da musculatura faríngea que ocorre durante o sono é agravada na Paralisia Cerebral pela fraqueza muscular própria desta situação. Esta fraqueza pode ainda ser exacerbada pelos sedativos que, com frequência, são administrados pelos problemas do ritmo do sono. Estes condicionantes associados à dificuldade de mobilidade da criança durante o sono, vão facilitar a obstrução das vias aéreas superiores e consequente ocorrência de infecções respiratórias.

O refluxo gastroesofágico, o estado de nutrição, a higiene dentária, a sialorreia, a escoliose são factores que podem influenciar a frequência e gravidade dos problemas respiratórios.

A correcta abordagem desta problemática passa por medidas de prevenção que consistem essencialmente na manutenção dum bom estado de nutrição, duma boa higiene dentária e duma postura vertebral tão adequada quanto possível. O tratamento visa a correcção do refluxo gastroesofágico e a desobstrução das vias aéreas, esta através de cinestherapia e terapêutica médica, métodos cirúrgicos ou apoio ventilatório.

Palavras-Chave: Paralisia cerebral, hipotonia, respiração, sono, apneia obstrutiva.

Summary

Breathing Disorders During Sleep in Cerebral Palsy

Breathing problems are common in cerebral palsy, and their rate of occurrence is proportional to the severity of cerebral palsy.

During sleep, the physiologic hypotonia of pharyngeal muscles is worsened in cerebral palsy due to the muscular weakness of the situation. This weakness may be yet exacerbated by sedatives that are frequently used for the sleep rhythm problems. The association of difficult mobility of the child during sleep results in upper airway obstruction, which facilitates respiratory infections.

Esophageal reflux, nutritional state, dental hygiene, sialorrea, scoliosis, are factors that may influence frequency and severity of respiratory problems.

Adequate management of these problems involves preventive measures which consist mainly of good nutritional state, good dental hygiene and a correct vertebral posture.

Treatment includes gastroesophageal reflux correction and airway clearance by kinesitherapy and medical therapy, surgical approach or ventilation.

Key-Words: Cerebral palsy, hypotonia, breathing, sleep, obstructive apnea.

Introdução

O desenvolvimento dos ciclos sono-vigília e a organização do sono, no feto, recém-nascido, lactente e criança, estão directamente relacionados com a estruturação progressiva e a maturação do Sistema Nervoso Central (SNC), que pode ser afectada por vários factores: ambientais, genéticos, biológicos, orgânicos e psicoafectivos.

O estabelecimento de ritmo circadiano requer, não só, o desenvolvimento do núcleo supraquiasmático do hipotálamo e das suas conexões como a percepção dos estímulos ambientais (zeitgebers), de que são exemplos a alternância luz-escuridão, um esquema alimentar regular, ou ainda outras interações sociais ⁽¹⁾.

Quando há um severo compromisso cerebral, o sono pode tornar-se inapropriadamente distribuído ao longo do dia e o sono nocturno estar severamente perturbado ^(1, 2) – Figura 1. Por vezes, os ciclos circadianos são despro-

Correspondência: M. Helena Estêvão
Hospital Pediátrico de Coimbra
Av. Bissaya Barreto
3000 Coimbra
Tel. 239 480 332
Fax: 239 717 216

* Artigo parcialmente adaptado de comunicação efectuada no Congresso Comemorativo dos 25 anos: Paralisia Cerebral - da Etiologia à Intervenção. Coimbra, Novembro 2000.

Aceite para publicação em 12/06/2001.

Entregue para publicação em 30/01/2001.

vidos de qualquer estrutura identificável, sendo difícil distinguir entre o sono e a vigília ⁽¹⁾. O sono das crianças com Paralisia Cerebral (PC) é frequentemente perturbado, com evidência de tempo de despertar aumentado e com maior fragmentação ⁽³⁾ – Figura 2. A criança dorme pouco, o que pode levar à utilização de sedativos e conseqüente depressão do SNC, depressão esta que vai comprometer a função respiratória. Esta ocorrência é comum em crianças com PC severa ^(4, 5).

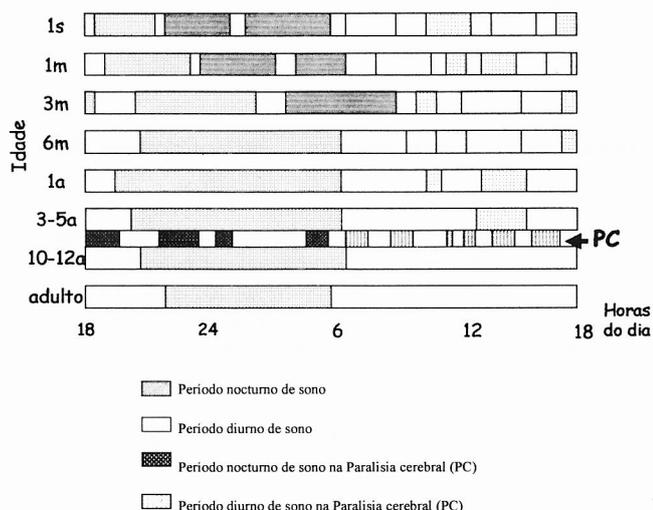


FIG. 1 – Duração média e distribuição dos períodos de sono ao longo do dia desde o nascimento até à idade adulta (s = semana, m = meses, a = anos).

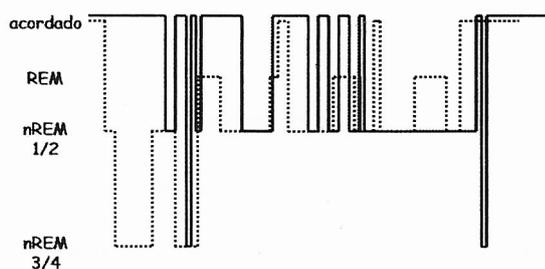


FIG. 2 – Histograma do sono de criança saudável (.....) e de criança com Paralisia Cerebral (PC) (—). A criança com PC tem o sono mais fragmentado – períodos mais curtos de sono alternando com períodos mais frequentes de vigília.

Fisiopatologia e Clínica

Habitualmente, durante uma inspiração, a pressão intratorácica negativa criada pela contração do diafragma e dos intercostais é contrariada pelo tónus da musculatura

faríngea. Durante o sono REM, ocorre uma hipotonia da musculatura intercostal e orofaríngea que vai favorecer o colapso das vias aéreas. Esta tendência ao colapso será facilitada se houver uma obstrução, quer mecânica quer funcional, o que é passível de acontecer nos doentes com PC por nestes haver uma pseudoparalisia bulbar que provoca parésia dos músculos faciais, linguais e laríngeos ⁽⁶⁾ – Figura 3. A criança está especialmente vulnerável quando está em posição supina e em períodos em que tem aumento das secreções respiratórias ^(7, 8). Por outro lado, as crianças com PC e quadriplegia espástica têm dificuldade em mover-se para compensação da obstrução respiratória ^(3, 8). Este quadro de obstrução leva com frequência a uma clínica exuberante de síndrome de apneia obstrutiva do sono (SAOS).

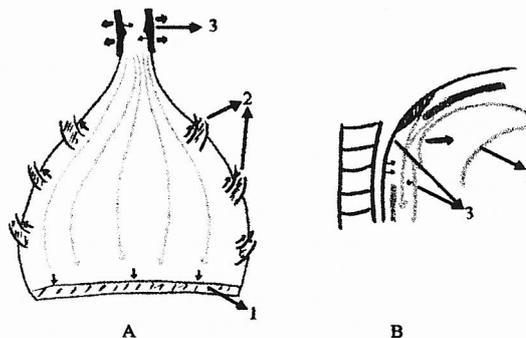


FIG. 3 – Diagramas do pulmão (A) e das vias aéreas superiores (B). Na inspiração, a pressão negativa intratorácica criada pela contração do diafragma (1) e dos intercostais (2) levaria ao colapso das vias aéreas superiores se não fosse contrariada pelo tónus da musculatura faríngea (3) e ainda da língua (4).

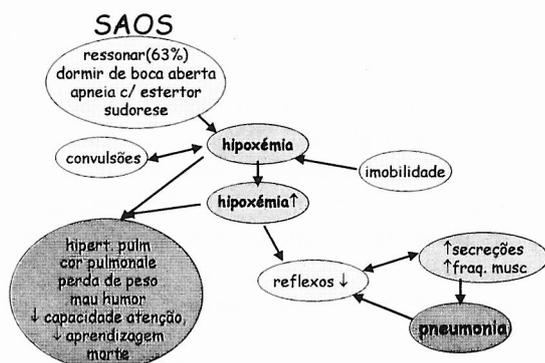
Associado a este componente obstrutivo alto existe ainda um certo grau de fraqueza muscular, que causa um padrão restritivo, uma anormal «compliance» da parede torácica e pulmão ⁽⁹⁾, que se tornam rígidos com diminuição da capacidade vital. Esta rigidez é muitas vezes agravada pelo efeito da escoliose associada. Estes factores condicionando uma respiração superficial ou de baixo volume com diminuição da distensibilidade vão facilitar o aparecimento de microatelectasias dispersas que poderão estar na origem de infecção pulmonar repetida e de alteração da ventilação-perfusão – Quadro 1.

A clínica respiratória predominante que os lactentes e as crianças com PC podem apresentar varia mais frequentemente entre a hipoventilação noturna e a apneia obstrutiva ^(7, 8), mas vários tipos de perturbação do ritmo respiratório podem aparecer associados aos problemas neuro-

lógicos: respiração paradoxal, respiração de Cheyne-Stokes, disritmia respiratória, respiração apneustica, gasping inspiratório, estridor nocturno ⁽¹⁰⁾.

QUADRO 1

Diagrama representativo da interrelação entre mecanismos subjacentes ao Síndrome de Apneia Obstrutiva do Sono (SAOS), infecção e complicações/sequelas.



Dada a complexidade de problemas que as crianças com PC apresentam, o ressonar (habitual no SAOS) é apenas encarado de uma perspectiva social, e não como um problema de saúde. No entanto, as hipoxémias repetidas e crónicas, podem ter uma repercussão no desenvolvimento, favorecer a ocorrência de convulsões e estarem ainda associadas a hipertensão pulmonar, cor pulmonale e mesmo morte súbita ⁽⁸⁾ – Quadro 1. Crianças com atraso do desenvolvimento que tenham convulsões e apneia de sono, podem melhorar significativamente das convulsões após tratamento da apneia, uma vez que esta pode ser o desencadeante das convulsões ^(8, 11).

Num estudo japonês efectuado em 233 crianças com PC e 343 crianças saudáveis, verificou-se que as crianças com PC tinham uma prevalência de ressonar habitual (63%) e obstrução nasal (20%) muito maior que as crianças ditas saudáveis ⁽¹²⁾. Enquanto nestas a causa mais frequente de obstrução respiratória alta é a hipertrofia adenoideia e/ou amigdalina (HAA) ⁽¹³⁾, nas crianças com PC há outros factores intervenientes. Num grupo de 10 crianças com SAOS severo, a fibroscopia revelou HAA em 4 e colapso faríngeo na base da língua em 6 delas ⁽¹²⁾. Nas crianças com PC a hipotonia muscular, macroglossia, e anomalias do palato, na ausência de HAA, podem contribuir para um quadro de SAOS ⁽¹⁴⁾.

A disfunção neuromuscular, ao causar aspiração e tosse ineficaz, pode indirectamente levar a lesão pulmonar ⁽¹⁵⁾. O fraco estado nutricional, a dificuldade na drenagem das vias aéreas por fraqueza muscular ou incoordenação

orofaríngea e fraca reserva pulmonar (devida a deformidade da parede torácica ou da coluna) aumentam o risco de morbidade e mortalidade significativa por infecções respiratórias ⁽¹⁵⁾. Por vezes, crianças com PC têm antecedentes de prematuridade e/ou períodos neonatais complicados de que resultou doença pulmonar crónica (displasia broncopulmonar) podendo esta contribuir para os problemas respiratórios ⁽¹⁵⁾. Condições que têm efeitos adversos nas vias aéreas e nos pulmões são: sialorreia, problemas alimentares, RGE, aspiração, espasticidade, escoliose ^(8, 9, 15) – Quadro 2.

QUADRO 2

Factores favorecedores da ocorrência de problemas respiratórios na Paralisia Cerebral.

PT – prematuridade, DBP – displasia broncopulmonar

- disfunção neuromuscular
- hipertrofia adenoamigdalina
- sialorreia
- refluxo gastroesofágico
- dificuldade na mobilização
- escoliose
- malnutrição
- PT - DBP

Exames Complementares

Há vários exames complementares que podem documentar o grau de perturbação da função ventilatória bem como as suas consequências – Quadro 3. As dessaturações podem ser evidenciadas de forma simples através duma oximetria durante o sono ou de forma mais sofisticada através de um estudo poligráfico do sono – Figura 4. Neste pode verificar-se a alteração de outros parâmetros, nomeadamente a existência de apneias ou de padrões anormais do ritmo respiratório ⁽¹⁶⁾. A ecocardiografia poderá permitir a constatação de repercussão cardíaca resultante de hipoxémias prolongadas e/ou repetidas, através da existência de hipertensão pulmonar.

QUADRO 3

Exames complementares utilizados na caracterização do grau de compromisso respiratório da criança com Paralisia Cerebral

- oximetria no sono
- estudo poligráfico do sono
- broncofibroscopia
- ecocardiografia
- pesquisa de RGE
 - trânsito gastroesofágico
 - pHmetria

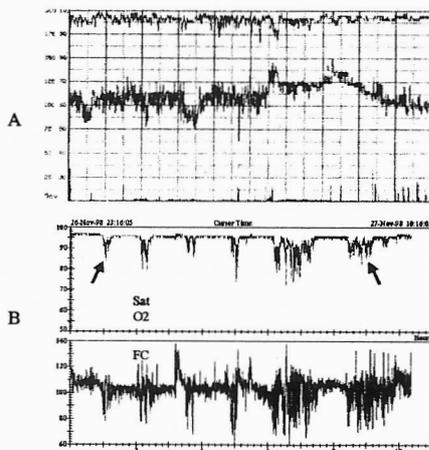


FIG. 4 – Oximetria nocturna de crianças com Paralisia Cerebral em que são evidentes dessaturações. Em B há dessaturações periódicas mais acentuadas (exemplificadas pelas setas), provavelmente em relação com períodos de sono REM.

A ventilação e a deglutição estão intimamente relacionadas. Quando surgem problemas respiratórios, os problemas alimentares também surgem ou se agravam ⁽⁵⁾ e vice-versa, pelo que com frequência a aspiração pode ser responsável por um agravamento.

A broncofibroscopia pode ser indicada sempre que a aspiração não possa ser demonstrada por um estudo da função da deglutição num doente que apresenta sintomas compatíveis com aspiração. O achado de macrófagos com gordura nos lavados brônquicos ou inflamação brônquica crónica pode apoiar aquele diagnóstico ⁽¹⁷⁾. Otite média recorrente ou rouquidão podem ser secundárias ao desvio de direcção de líquidos durante a deglutição ⁽¹⁷⁾. A fibroscopia respiratória permite ainda detectar por vezes a malícia da árvore respiratória que surge como consequência da infecção respiratória repetida e do esforço respiratório mantido – Figura 5.

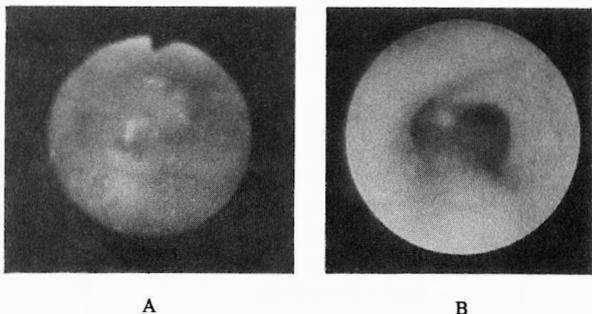


FIG. 5 – Broncofibroscopia. A - Criança com PC - malícia e secreções abundantes, B - criança saudável.

Os músculos das vias aéreas, incluindo língua, palato mole, faringe e laringe podem ter graus variados de espasticidade e distonia enquanto a criança está acordada levando a que alguns doentes possam ter movimentos disquinéticos dos músculos faciais, língua e palato. A falta de coordenação dos músculos respiratórios pode levar a um padrão de respiração errático ⁽⁶⁾. Esta disfunção respiratória dificulta muito a alimentação e provoca hipersecreção, sendo a aspiração recorrente um problema frequente. As ortóteses espinhais concebidas para atrasar a progressão da escoliose podem também agravar a função respiratória ⁽⁹⁾.

Num estudo efectuado em 90 crianças com paralisia cerebral, verificou-se que todas tinham fases orais e faríngeas anormais de deglutição, 97% tinham um atraso no início do reflexo de deglutição e 58% tinham um resíduo faríngeo depois da deglutição. Dos 38% que aspiraram durante ou depois da deglutição, 97% apresentavam aspiração silenciosa (com frequência não têm engasgamento nem tosse, isto é, factos que chamem a atenção para a ocorrência ⁽⁵⁾). A consistência dos alimentos mais frequentemente aspirados era líquida ⁽¹⁸⁾.

Embora a problemática respiratória na PC seja pouco abordada na literatura, os eventos respiratórios são os que mais contribuem para a morte neste grupo de doentes.

Num estudo efectuado em 73 crianças com PC que tinham falecido, em 57 (78%) havia um evento respiratório que poderia ter contribuído para a morte ⁽¹⁹⁾, sendo a broncopneumonia a causa mais frequente. O SAOS pode também contribuir para esta mortalidade aumentada, pelo risco de morte inerente à menor capacidade de mobilidade compensatória das dessaturações ⁽³⁾.

Prevenção e Tratamento

Ajudar a criança a passar de um período de sono de 5 horas para 8, pode ter um tremendo impacto na família e melhorar a aceitação desta criança pela família. Deste modo deve ser efectuado todo o esforço no sentido de ser melhorada a sintomatologia respiratória que constitui um dos factores perturbadores do sono destas crianças.

São várias as medidas gerais que contribuem para a prevenção ou melhoria: o exercício, a higiene dentária, entre outras – Quadro 4 ⁽¹⁵⁾. A mudança frequente de posição da criança é uma medida importante para a prevenção da obstrução respiratória ⁽³⁾.

O quadro de apneia obstrutiva do sono pode inicialmente ser controlado com tratamento médico, mas com frequência houve necessidade, alguns anos atrás, de recorrer a traqueostomia para estabilização da via aérea ⁽²⁰⁾. A traqueostomia pode significar institucionalização da criança, e um declínio significativo na sua qualidade de

vida e na dos familiares⁽⁸⁾. Por este motivo, tem sido evitada recorrendo a outras técnicas cirúrgicas: adenoamigdalectomia, turbinectomia, septoplastia, avanço língua-hióide, uvulopalatofaringoplastia, avanço mandibular^(20, 21) ou ultimamente ao apoio ventilatório não invasivo. Apesar de não haver grande hipertrofia adenoamigdalina, o facto destas estruturas linfóides serem retiradas aumenta o calibre das vias aéreas^(8, 21). As crianças com SAOS que tenham associado PC, têm um pós-operatório mais complicado⁽⁸⁾, para além de terem menor probabilidade de êxito depois da cirurgia.

QUADRO 4

Medidas para a prevenção de problemas respiratórios na criança com Paralisia Cerebral

- cinesiterapia
- higiene dentária
- medidas antirefluxo
- estado de nutrição
- mudança de posição no sono
- ortoses
- fisioterapia
- evitar sedativos

O tratamento médico agressivo das convulsões, da espasticidade, do RGE e das infecções é fundamental para o controlo do SAOS⁽⁸⁾.

A ventilação mecânica com pressão positiva pode ser efectuada no domicílio e pode ser aplicada através de traqueostomia ou de forma menos invasiva através da aplicação de uma máscara nasal⁽²²⁾ – Figura 6. Em várias séries de crianças submetidas a ventilação nasal com pressão positiva estão incluídas crianças com PC (23-25). Este método reveste-se, no entanto, com frequência, de dificuldade de aderência por parte das crianças pelo que alguns autores poderão preferir recorrer, em primeira mão, aos métodos cirúrgicos⁽⁸⁾.



FIG. 6 – Criança de 12 anos de idade com Paralisia Cerebral a fazer ventilação por máscara nasal.

Conclusão

A abordagem precoce – diagnóstica e terapêutica – destes problemas permite uma melhoria importante da qualidade de vida da criança com Paralisia Cerebral e dos seus prestadores de cuidados.

Bibliografia

1. Brown LW, Maistros P, Guilleminault. Sleep in Children with Neurologic Problems. In: Ferber R, Kryger M (eds). Principles and Practice of Sleep Medicine in the Child. Philadelphia: WB Saunders Company 1995: 135-45.
2. Okawa M, Sasaki H. Sleep Disorders in Mentally Retarded and Brain-Impaired Children. In: Guilleminault C (ed). Sleep and its Disorders in Children. New York: Raven Press 1987: 269-90.
3. Kotagal S, Gibbons VP, Stith JA. Sleep Abnormalities in Patients with Severe Cerebral Palsy. *Devel Med Child Neurol* 1994; 36: 304-11.
4. Ferber R. Sleep Disorders of Childhood. In: Chokroverty S (ed). Sleep Disorders Medicine. Boston: Butterworth Heinemann 1998; 683-96.
5. McPherson KA, Kenny DJ, Koheil R, Bablich K, Sochniwsyky A, Milner M. Ventilation and Swallowing Interactions of Normal Children and Children with Cerebral Palsy. *Devel Med Child Neurol* 1992; 34: 577-88.
6. Sullivan MM. Pulmonary Manifestations of Neurologic Disease. In: Bettina Hilman (ed) Pediatric Respiratory Disease. Philadelphia: WB Saunders Company 1993: 367-75.
7. Beckermann RC, Hunt CE. Neuromuscular Diseases. In: Beckerman RC, Brouillette RT, Hunt CE (ed). Respiratory Control Disorders in Infants and Children. Baltimore: Williams & Wilkins 1992: 251-70.
8. Magardino TM, Tom LWC. Surgical Management of Obstructive Sleep Apnea in Children with Cerebral Palsy. *Laryngoscope* 1999; 1611-5.
9. Leopando MT, Moussavi Z, Holbrow J, Chernick V, Pasterkamp H, Rempel G. Effect of a Soft Boston Orthosis on Pulmonary Mechanics in Severe Cerebral Palsy. *Pediatr Pulmonol* 1999; 28: 53-8.
10. Chokroverty S. Sleep, Breathing, and Neurologic Disorders. In: Chokroverty S (ed). Sleep Disorders Medicine. Boston: Butterworth Heinemann 1998; 509-71.
11. Koh S, Ward SL, Lin M, Chen LS. Sleep apnea treatment improves seizure control in children with neurodevelopment disorders. *Pediatric Neurology* 2000; 22(1): 36-9 (Abstract).
12. Shintani T, Asakura K, Ishi K, Yoshida M, Kataura A, Ogasawara H. Obstructive sleep apnea in children with cerebral palsy. *Nippon Jibiinkoka Gakkai Kaiho* 1998; 101(3): 266-71 (Abstract).
13. Brito J, Bettencourt J, Salgado M, Estevão MH. Apneia obstrutiva do sono na criança. *Rev Port Pediatr* 1994; 25: 179-83.
14. Carroll JL, Loughlin GM. Obstructive Sleep Apnea Syndrome in Infants and Children: Diagnosis and Management. In: Ferber R, Kryger M (eds). Principles and Practice of Sleep Medicine in the Child. Philadelphia: WB Saunders Company 1995: 193-216.
15. Toder DS. Respiratory Problems in the Adolescent with Developmental Delay. *Adolesc Med* 2000; 11(3): 617-31 (Abstract).
16. American Thoracic Society. Cardiorespiratory Sleep Studies in Children. Establishment of Normative Data and Polysomnographic Predictors of Morbidity. *Am J Respir Crit Care Med* 1999; 160: 1381-7.
17. Lifschitz CH, Browning KK, Linge I, McMeans AR, Turk CT. Feeding the Child with Cerebral Palsy. In: Miller G, Clark GD (eds).

- The Cerebral Palsies. Causes, Consequences, and Management. Boston: Butterworth-Heinemann 1998: 309-19.
18. Rogers B, Arvedson J, Buck G et al. Characteristics of dysphagia in children with cerebral palsy. *Disphagia* 1994; 9: 69-73.
 19. Evans PM, Alberman E. Certified cause of death in children and young adults with cerebral palsy. *Arch Dis Child* 1990; 65: 325-9.
 20. Cohen SR, Lefaivre JF, Burnstein FD, et al. Surgical treatment of obstructive sleep apnea in neurologically compromised patients. *Plast Reconstr Surg* 1997; 99(3): 638-46 (Abstract).
 21. Seid AB, Martin PJ, Pransky SM, Kearns DB. Surgical therapy of obstructive sleep apnea in children with severe mental insufficiency. *Laryngoscope* 1990; 100(5): 507-10 (Abstract).
 22. Estêvão M H. Ventilação Não Invasiva no Domicílio em Pediatria. *Acta Pediatr Port* 2000; 2(31): 135-41.
 23. Waters KA, Everett FM, Bruderer JW, Sullivan CE. Obstructive Sleep Apnea: The Use of Nasal CPAP in 80 Children. *Am J Respir Crit Care Med* 1995; 152: 780-5.
 24. Marcus CL, Ward SLD, Mallory GB, Rosen CL, Beckerman RC, Weese-Mayer DE, Brouillette RT, Trang HT, Brooks LJ. Use of nasal continuous positive airway pressure as treatment of childhood obstructive sleep apnea. *J Pediatr* 1995; 127: 88-94.
 25. Guilleminault C, Pelayo R, Clerk A, Leger D, Bocian RC. Home nasal continuous positive airway pressure in infants with sleep-disordered breathing. *J Pediatr* 1995; 127(6): 905-12.