

**DOI:** 10.26820/recimundo/6.(1).ene.2022.318-327

**URL:** <https://recimundo.com/index.php/es/article/view/1718>

**EDITORIAL:** Saberes del Conocimiento

**REVISTA:** RECIMUNDO

**ISSN:** 2588-073X

**TIPO DE INVESTIGACIÓN:** Artículo de investigación

**CÓDIGO UNESCO:** Ciencias Médicas

**PAGINAS:** 318-327







## Alteraciones craneofaciales secundarias a obstrucción de la vía respiratoria superior

Craniofacial alterations secondary to upper airway obstruction

Alterações craniofaciais secundárias à obstrução das vias aéreas superiores

**Mariuxi Maria Martinez Delgado<sup>1</sup>; Ariana Cristina Chavez Carrillo<sup>2</sup>;  
Rommy Alejandra Roca Mendoza<sup>3</sup>; Hugo Javier Saltos Giler<sup>4</sup>**

**RECIBIDO:** 15/11/2021 **ACEPTADO:** 05/12/2021 **PUBLICADO:** 30/03/2022

1. Médico Cirujana; Investigadora Independiente; Manabí, Ecuador; mariuximartinez1@gmail.com;  <https://orcid.org/0000-0001-7910-079X>
2. Médico Cirujana; Investigadora Independiente; Manabí, Ecuador; ari\_cris18@hotmail.com;  <https://orcid.org/0000-0003-1170-7055>
3. Médico Cirujana; Investigadora Independiente; Manabí, Ecuador; rommy-rm@hotmail.com;  <https://orcid.org/0000-0002-7287-8168>
4. Médico Cirujano; Investigador Independiente; Manabí, Ecuador; javilifer@hotmail.com;  <https://orcid.org/0000-0003-4966-2606>

### CORRESPONDENCIA

Mariuxi Maria Martinez Delgado  
mariuximartinez1@gmail.com

**Manabí, Ecuador**

## RESUMEN

Los síndromes craneofaciales son anomalías complejas y heterogéneas que afectan a las estructuras encargadas de la morfología de cara y cráneo. Hay unas alteraciones anatómicas craneofaciales propias que generan una reducción intrínseca a la faringe lo que va a favorecer el colapso, entre estas se puede mencionar: la retrognatia, micrognatia, macroglosia, paladar alto, que van junto con problemas congénitos como el síndrome de Marfán, trisomía del cromosoma 21, síndrome de Crouzón, síndrome de Prader-Willi y secuencia de Pierre Robin. La metodología utilizada para el presente trabajo de investigación, se enmarca dentro de una revisión bibliográfica de tipo documental, ya que nos vamos a ocupar de temas planteados a nivel teórico como es Alteraciones craneofaciales secundarias a obstrucción de la vía respiratoria superior. La técnica para la recolección de datos está constituida por materiales electrónicos, estos últimos como Google Académico, PubMed, entre otros, apoyándose para ello en el uso de descriptores en ciencias de la salud o terminología MESH. La información aquí obtenida será revisada para su posterior análisis. Hay un amplio espectro de malformaciones craneofaciales que pueden producir obstrucciones de la vía aérea superior (dificultades respiratorias), en la mayoría de los casos son congénitas, es decir, nacen con él bebe y se van desarrollando en el tiempo. La apnea del sueño también es una patología que se puede presentar por las malformaciones craneofaciales como la micrognatia, la Macroglosia en algunos casos de niños con síndrome de Down, por ello es que, dentro del presente trabajo de investigación, se hace un abordaje amplio sobre la apnea y por qué es una patología que tiene una mayor incidencia a nivel global que las mismas malformaciones craneofaciales congénitas. A pesar de todas estas afirmaciones que han sido recogidas en base al estudio de otros autores, también hay que aclarar que todavía falta mucha más evidencia de datos para soportar las afirmaciones y confirmar más fehacientemente las relaciones entre las variables mencionadas.

**Palabras clave:** Craneofaciales, Respiratoria, Apnea, Polisomnograma, Obstructiva.

## ABSTRACT

Craniofacial syndromes are complex and heterogeneous anomalies that affect the structures responsible for the morphology of the face and skull. There are some specific craniofacial anatomical alterations that generate an intrinsic reduction in the pharynx which will favor collapse, among these we can mention: retrognathia, micrognathia, macroglossia, high palate, which go along with congenital problems such as Marfan syndrome, trisomy of chromosome 21, Crouzon syndrome, Prader-Willi syndrome and Pierre Robin sequence. The methodology used for this research work is part of a bibliographic review of a documentary type, since we are going to deal with issues raised at a theoretical level such as Craniofacial alterations secondary to obstruction of the upper respiratory tract. The technique for data collection is made up of electronic materials, the latter such as Google Scholar, PubMed, among others, relying on the use of descriptors in health sciences or MESH terminology. The information obtained here will be reviewed for further analysis. There is a wide spectrum of craniofacial malformations that can cause upper airway obstruction (respiratory difficulties), in most cases they are congenital, that is, they are born with the baby and develop over time. Sleep apnea is also a pathology that can occur due to craniofacial malformations such as micrognathia, Macroglossia in some cases of children with Down syndrome, which is why, within this research work, a broad approach is made on apnea and why it is a pathology that has a higher global incidence than the same congenital craniofacial malformations. Despite all these statements that have been collected based on the study of other authors, it should also be clarified that much more data evidence is still lacking to support the statements and more reliably confirm the relationships between the variables mentioned.

**Keywords:** Craniofacial, Respiratory, Apnea, Polysomnogram, Obstructive.

## RESUMO

As síndromes craniofaciais são anomalias complexas e heterogéneas que afectam as estruturas responsáveis pela morfologia da face e do crânio. Existem algumas alterações anatómicas craniofaciais específicas que geram uma redução intrínseca da faringe que favorecerá o colapso, entre elas podemos mencionar: retrognatia, micrognatia, macroglossia, palato alto, que acompanham problemas congénitos tais como síndrome de Marfán, trissomia do cromossoma 21, síndrome de Crouzón, síndrome de Prader-Willi e sequência de Pierre Robin. A metodologia utilizada para este trabalho de investigação faz parte de uma revisão bibliográfica de tipo documental, uma vez que vamos tratar de questões levantadas a um nível teórico como as alterações craniofaciais secundárias à obstrução do tracto respiratório superior. A técnica de recolha de dados é constituída por materiais electrónicos, estes últimos como o Google Scholar, o PubMed, entre outros, apoiando-se na utilização de descritores nas ciências da saúde ou na terminologia do MESH. A informação aqui obtida será revista para uma análise mais aprofundada. Existe um vasto espectro de malformações craniofaciais que podem causar obstrução das vias aéreas superiores (dificuldades respiratórias), na maioria dos casos são congénitas, ou seja, nascem com o bebé e desenvolvem-se ao longo do tempo. A apneia do sono é também uma patologia que pode ocorrer devido a malformações craniofaciais, tais como micrognatia, Macroglossia em alguns casos de crianças com síndrome de Down, razão pela qual, no âmbito deste trabalho de investigação, é feita uma abordagem ampla sobre a apneia e porque é uma patologia que tem uma maior incidência global do que as mesmas malformações craniofaciais congénitas. Apesar de todas estas afirmações que foram recolhidas com base no estudo de outros autores, também deve ser esclarecido que ainda faltam muito mais dados comprovativos para apoiar as afirmações e confirmar de forma mais fiável as relações entre as variáveis mencionadas.

**Palavras-chave:** Craniofacial, Respiratório, Apneia, Polisomnograma, Obstrutivo.

## Introducción

La apnea obstructiva es el cese del flujo de aire en las fosas nasales y la boca debido al colapso de las vías respiratorias superiores, sin importar el esfuerzo de los músculos abdominales en el pecho. En niños sanos es un evento raro y durante se duermen se presenta con mayor frecuencia, el proceso no dura más de 10 segundos (Arreaga Pérez et al., 2019).

Se ha descrito una prevalencia estimada del síndrome de apnea obstructiva del sueño (SAOS) del 22 por ciento en la población quirúrgica adulta, con un 70 por ciento de pacientes no diagnosticados en el momento de la evaluación preoperatoria. En el período perioperatorio el SAOS se ha asociado a complicaciones como hipoxemia, arritmias, daño miocárdico, delirio, ingresos inesp-

rados en la unidad de cuidados intensivos, aumento de la tasa de reintubaciones y de la estancia hospitalaria, así como dificultad en el manejo de la vía aérea. Por otra parte, la frecuente asociación con otras enfermedades como hipertensión arterial, hipertensión pulmonar, enfermedad coronaria, arritmias, resistencia a la insulina, o enfermedad cerebrovascular, dificulta el manejo de estos pacientes (Almonte Estrada & Pagán Santos, 2021).

La prevalencia estimada de SAHOS infantil a nivel mundial es de 0,69% a 4,7%4 con una incidencia mayor entre los 2 a 6 años que se relaciona con el aumento del tejido adenotonsilar, y un segundo peak de incidencia entre los 12 a 15 años relacionado con el aumento de peso y la obesidad (Ringler & Gajardo, 2021).

MODIFICABLE	NO MODIFICABLE
<ul style="list-style-type: none"> <li>• Obesidad (IMC &gt;35)*/Sobrepeso*</li> <li>• Fumar</li> <li>• Alcohol</li> <li>• Manejo oportuno de endocrinopatías: Diabetes Mellitus tipo 2*, hipotiroidismo, acromegalia</li> <li>• Manejo oportuno de enfermedades cardíacas: hipertensión arterial, insuficiencia cardíaca*, fibrilación auricular*, arritmias nocturnas*, hipertensión pulmonar*.</li> <li>• Enfermedades respiratorias crónicas</li> <li>• Intervención en patología nasal: rinitis alérgica, desviación septal.</li> <li>• Intervención oportuna en patología amigdalina: hipertrofia amigdalina obstructiva</li> <li>• Uso de Drogas miorrelajantes y opioides</li> </ul>	<ul style="list-style-type: none"> <li>• Sexo: masculino (2:1)</li> <li>• Edad</li> <li>• Postmenopausia</li> <li>• Familiares con SAHOS y/o ronquidos*</li> <li>• síndrome de ovarios poliquísticos</li> <li>• Alteraciones morfológicas craneofaciales, cuello y de VAS</li> </ul>

**Figura 1.** Factores asociados a SAHOS.

**Fuente:** (Ñacato Parapi, 2021).

## Metodología

La metodología utilizada para el presente trabajo de investigación, se enmarca dentro de una revisión bibliográfica de tipo documental, ya que nos vamos a ocupar de temas planteados a nivel teórico como es Alteraciones craneofaciales secundarias a

obstrucción de la vía respiratoria superior. La técnica para la recolección de datos está constituida por materiales electrónicos, estos últimos como Google Académico, PubMed, entre otros, apoyándose para ello en el uso de descriptores en ciencias de la salud o terminología MESH. La información aquí obtenida será revisada para su posterior análisis.

## Resultados

### Factores de riesgo no modificables

Contrario a lo anterior, existen factores que no pueden ser modificados como la predilección en hombres con una relación hombre: mujer de 2:1. Se ha reportado que la presencia de SAHOS es mucho más común a los 40 años, lo cual deduce que su manifestación está relacionada con la edad con su pico máximo hacia los 60 años y descendiendo progresivamente. Los grupos raciales tienen diferentes características craneofaciales las cuales se les confiere diversos riesgos de desarrollar la enfermedad, para citar un ejemplo, en Estados Unidos, la población presenta una prevalencia mayor (hasta 16%) a diferencia de la raza aria y similar a la que se presenta en los afroamericanos. Endocrinopatías como la diabetes tipo II, el síndrome de Cushing, el hipotiroidismo y el hiperandrogenismo son las que más se relacionan con la aparición de SAHOS (González Rojas et al., 2021).

### Clasificación

La gravedad del SAHOS se expresa por el índice de apnea-hipopnea (IAH) lo cual se refiere al número medio de apneas e hipopneas por hora de sueño y se clasifica como:

- Leve (IAH 5-15)
- Moderada (IAH 15-30)
- Grave (IAH; 30) (González Rojas et al., 2021).

### La apnea obstructiva leve

Durante el sueño se incluyen registros de IAH de 5 a 15 y se presentan episodios de somnolencia involuntaria durante actividades que requieren poca atención como viendo televisión, leyendo o viajando como pasajero; acompañado de síntomas que producen solo un deterioro ligero de la función social o laboral (AGUILAR CAMPUZANO, 2019).

### La apnea moderada

Los registros muestran de 15 a 30 IAH acompañados de somnolencia no deseada durante actividades que requieren cierta atención como conciertos, reuniones o presentaciones y los síntomas producen deterioro moderado de la función social o laboral (AGUILAR CAMPUZANO, 2019).

### La apnea obstructiva grave

Durante el sueño se registran más de 30 episodios de apnea por hora de sueño y se observan episodios de somnolencia involuntarios durante actividades que requieren atención más activa como comer, conversar, caminar y conducir; con síntomas que generan alto deterioro de la función social o laboral (AGUILAR CAMPUZANO, 2019).

Se pueden distinguir claramente cuatro tipos de apnea del sueño:

1. Síndrome de Apnea Hipoapnea Obstructiva del Sueño (SAHOS)
2. Síndrome de Apnea Central del Sueño (SACS)
3. Síndrome de Apnea Mixta (SAM)
  - Recientemente, con la tercera edición de la citada clasificación se incorporó una nueva categoría:
4. Síndrome de Apnea Obstructiva Compleja (SAOC) (Cué et al., 2020).

### Clínica

La triada clínica principal del SAHOS la componen los siguientes síntomas: roncopatía crónica, apneas presenciadas, hipersomnia diurna o tendencia a dormirse involuntariamente ante situaciones inapropiadas. Otros síntomas y signos asociados (en ocasiones relacionados con la edad y el sexo del paciente) son: diaforesis, pesadillas, sueño agitado, insomnio, reflujo faringolaríngeo, enuresis, disminución de la libido, cambios de personalidad, pérdida de memoria, dificultad en la concentración, disminución del

rendimiento profesional y en los estudios, apatía, irritabilidad, náuseas matutinas, síntomas depresivos, cansancio crónico, movimientos anormales, caídas frecuentes, eventos cardiovascular-vasculares, poliglobulia y crisis epileptiformes (Cué et al., 2020).

En relación con la morbilidad, se ha publicado que el SAHOS está asociado a trastornos cognitivos y a deterioro de la calidad de vida; y en los niños afecta el aprendizaje y la conducta. Asimismo, se ha referido que está relacionado con la hipertensión arterial sistémica, la enfermedad coronaria, las arritmias, los accidentes vasculares encefálicos, el síndrome metabólico y en pacientes no tratados, aumenta el riesgo de eventos vasculares fatales y no fatales (Cué et al., 2020).

**Diagnóstico**

Tipo de estudio	Descripción
<b>Estudio tipo I: polisomnograma (PSG) convencional</b>	Aún considerado el <i>gold standard</i> de los estudios del sueño. Cuenta con al menos siete canales, incluyendo electroencefalograma (EEG), electro-oculografía (EOG), electromiografía de mentón, electrocardiograma, flujo aéreo vía cánula nasal, esfuerzo respiratorio (tórax y abdomen) y oximetría de pulso. Es realizado en laboratorio y con la supervisión de un técnico especializado.
<b>Estudio tipo II: PSG ambulatorio</b>	PSG completa, pero realizada con equipo portátil en el domicilio del paciente, sin supervisión técnica.
<b>Estudio tipo III: poligrafía respiratoria ambulatoria</b>	Estudio ambulatorio con menos canales. Incluye dos variables respiratorias (movimiento respiratorio, flujo aéreo), variable cardíaca (ritmo cardíaco o electrocardiograma) y saturación arterial de oxígeno. Puede incluir adicionalmente registro de ronquido y de posición corporal.
<b>Estudio tipo IV: análisis simple o dual</b>	Equipos continuos simples o de canal dual que incluye registro de flujo aéreo y saturación de O <sub>2</sub> .

**Figura 2.** Tipos de estudios del sueño.

**Fuente:** (Nazar et al., 2021).

El SAOS siempre requiere una evaluación médica completa y una confirmación del diagnóstico, así como la estimación de la severidad por medios diagnósticos. Ambas cosas se logran mediante el polisomnograma basal que monitoriza el sueño durante la noche. Este es un estudio estandarizado que necesita parámetros mínimos de calidad, los cuales deben cumplirse en todos los casos. El test de latencias múltiple de sueño también está estandarizado con el debido cuidado y su indicación es la cuantificación de la somnolencia diurna excesiva. Por su parte, el polisomnograma para titulación de presión positiva sobre la vía aérea permite hallar la presión terapéutica mínima, en la cual se corrigen los eventos respiratorios obstructivos. El polisomnograma de noche partida intenta mejorar la oportunidad de citas en los demás

y trata de hacer los dos exámenes anteriores en una sola noche. No obstante, tiene sus limitaciones. Los estudios de sueño en casa se clasifican de acuerdo con su nivel de complejidad y atención. Estos buscan disminuir la oportunidad de citas y se consideran estudios de tamizaje o cribado, no como estudios diagnósticos. Además, el test de mantenimiento de la vigilia se usa para controlar las terapias enfocadas en mejorar la somnolencia diurna excesiva (Almonte Estrada & Pagán Santos, 2021).

Fue en 1991, Croft y Pringle, realizaron la primera Drug Induced Sleep Endoscopy (DISE) con midazolam. Ellos comprobaron que, durante el sueño farmacológicamente inducido, los pacientes pueden tolerar el fibroscopio sin despertarse, siendo posible la

exploración de la Vía Aérea Superior (VAS) y la realización de maniobras para demostrar la utilidad de dispositivos intraorales y la causa probable en la falla de tolerancia al uso del CPAP. La DISE es una prueba muy segura y carente prácticamente de efectos secundarios, con resultados similares al sueño fisiológico, pero debe realizarse en condiciones de seguridad y con las constantes del paciente controladas, por lo que se realiza en quirófano o en una sala de endoscopias con la colaboración de un Anestesiólogo que es el que realiza la sedación, su tiempo puede variar entre los 30-45 minutos. El procedimiento lo lleva a cabo un Otorrinolaringólogo con experiencia en el área (Jiménez, 2020).

### **Tratamiento**

Se acepta por muchos autores que el tratamiento electivo es la adenoamigdalectomía. La eficacia de esta técnica oscila entre el 27,2 y el 78%. Tal disparidad de resultados se explica por la heterogeneidad de los estudios publicados en cuanto al concepto de curación o mejoría (clínica o polisomnográfica) y a las características de los pacientes incluidos. Se han empleado también corticoides nasales. Con respecto al montelukast, aunque existen algunos estudios de limitada extensión sobre su eficacia, la AAP concluye que no existen suficientes datos para recomendar esta línea de tratamiento. Un reciente ensayo clínico evaluó la terapia antiinflamatoria a medio plazo (corticoides intranasales durante tres meses y montelukast oral durante 6-12 meses) en niños de 2 a 14 años de edad con SAOS leve no tributarios de tratamiento quirúrgico. Se encontraron efectos clínicos beneficiosos en un 80% de los casos y mejoría de las variables polisomnográfica en un 62%, sobre todo en los niños de menos edad y no obesos. El tratamiento de la ortodoncia (expansión maxilar rápida), se basa en el aumento del diámetro trasverso del paladar mediante la reapertura de la sutura del paladar medio. Son escasas las evidencias disponibles en cuanto a sus indicaciones y efectividad, aunque parece que puede ser útil en niños con alteraciones cra-

neofaciales. La traqueostomía, técnica extremadamente efectiva pero reservada para SAOS graves con fallo de otros tratamientos previos (Truffin Hernández, 2019).

### **Síndromes craneofaciales**

Los síndromes craneofaciales son anomalías complejas y heterogéneas que afectan a las estructuras encargadas de la morfología de cara y cráneo. Dentro de las más destacadas están las fisuras orofaciales, alteraciones del primer y segundo arco branquial y el cierre temprano de las suturas craneales. El origen de los síndromes craneofaciales puede ser congénito o adquirido, con respecto a su etiología se encuentran alteraciones genéticas y mutaciones cromosómicas, exposición a radiaciones y/o infecciones, consumo de medicamentos durante el embarazo. Lo que conlleva a alteraciones en el sistema estomatognático y sus funciones (Rojas et al., 2021).

Estudios demuestran que en los últimos 20 años las malformaciones congénitas craneofaciales son la principal causa de mortalidad infantil en USA y la segunda causa en Colombia en menores de un año, además que generan más del 30% de la discapacidad en la población general. Y es de gran preocupación ya que las malformaciones son enfermedades de alto costo para los sistemas de salud.

La Asociación Americana de fisuras labio-palatinas y malformaciones craneofaciales (ACPA) propuso en 1981, una clasificación general para todas las anomalías craneofaciales; cuáles son I.- Fisuras Faciales, Encefaloceles y Disostosis. II.- Atrofia e Hipoplasia. III.- Neoplasias. IV.- Craneosinostosis. V.- Inclasificables. Todas ellas presentan síndromes y malformaciones craneofaciales, algunas de las cuales tienen un potencial riesgo de presentar compromiso obstructivo de la vía aérea (Giugliano V & Gantz V, 2016).

Las malformaciones craneofaciales son:

1. Malformaciones congénitas nasales: Los recién nacidos son respiradores nasales obligados; por lo tanto, la obstrucción puede provocar compromiso del visón nasal as respiratorias y dificultad respiratoria. Las etiologías son variadas e incluyen, atresia coanal, estenosis de apertura piriforme y raramente tumores como glioma, encefalocele, dermoide y teratoma, entre otros.
2. Malformaciones congénitas de cavidad oral: El labio y paladar hendido son unas de las malformaciones congénitas más comunes, éstas muestran una alta prevalencia en la población mundial que varía de 1:500 - 2000 individuos; entando un problema de salud bucodental. Esta variación en la prevalencia se encuentra relacionada principalmente con el grupo étnico y el nivel socioeconómico esto afecta a las personas en su entorno social ya que los hace vulnerables, blanco de críticas y señalamientos.
3. Malformaciones congénitas auriculares: La microtia es el defecto congénito más común del oído; dada su riesgo inherente de pérdida de la audición y su condición como una enfermedad huérfana, es necesario establecer un programa de gestión integral para evitar o mitigar las consecuencias negativas a largo plazo en el desarrollo neurológico y psicosociales asociados con la pérdida de la audición.
4. Malformaciones congénitas oculares: La realización de estudios genéticos en casos aislados, familias y grupos numerosos de pacientes con malformaciones oculares congénitas, ha permitido el reconocimiento de diversos genes que son esenciales para el desarrollo normal de los ojos, y cuyas mutaciones originan defectos en la organogénesis ocular. Al mismo tiempo, la disponibilidad de los estudios genéticos en un número creciente de centros hospitalarios ha permitido establecer un estimado inicial acerca de la tasa de mutación de cada gen específico, y así realizar una mejor planeación del estudio genético en casos nuevos, dándole prioridad a los genes en los cuales se ha reportado una mayor frecuencia de mutación en diferentes poblaciones (Beleño Barroso et al., 2021).

### Síndrome craneofacial y obstrucción de la vía respiratoria superior

Síndrome de Apert	HMF, RM, proptosis, hipertelorismo, sindactilia, PH	Respiradores bucales, SAOS, VMF difícil	Intubación sencilla si no hay alteraciones cervicales
Síndrome de Crouzon	HMF, RM, proptosis, hipertelorismo, estrabismo, nariz picuda	Respiradores bucales, SAOS, VMF difícil	Intubación sencilla si no hay alteraciones cervicales
Síndrome de Pfeiffer	HMF, RM, estenosis nasofaríngea, proptosis, hipertelorismo, sindactilia parcial, A/M, manguito traqueal cartilaginoso	Respiradores bucales, SAOS, VMF difícil	Intubación sencilla si no hay alteraciones cervicales
Síndrome de Pierre Robin/LPH	Micrognatia, glosoptosis, obstrucción	Obstrucción de la vía aérea	Intubación con fibroscopio, DSG. Mayor dificultad en LPH bilateral por premaxilia prominente
Síndrome de Treacher Collins	Hipoplasia maxilar y zigmática, micrognatia, fisuras palpebrales, coloboma, boca pequeña, A/M, PH, incompetencia velofaríngea, AATM	Obstrucción severa de la vía aérea, VMF e intubación difíciles	Intubación con fibroscopio, DSG, traqueostomía
Microsomía hemifacial	Micrognatia, A/M, pérdida de tejidos blandos, debilidad del nervio facial. (macrostomía y fusiones cervicales en pacientes con Goldenhar)	Disminución de la apertura bucal, extensión cervical, laringoscopia e intubación difícil	Fibroscopio, DSG, intubación nasal. Dificultad creciente con el desarrollo y reconstrucciones quirúrgicas

Síndrome de Klippel-Feil	Limitación severa en la flexión/extensión, fusión cervical, estenosis del canal espinal, escoliosis, anomalías CV, y pérdida sensorineural del oído	Laringoscopia directa e intubación difícil, VMF sencilla	Intubación con fibroscopio, DSG
Síndrome de Beckwith-Wiedemann	Onfalocele, macroglosia, gigantismo	VMF y cánulas de Guedel, laringoscopia e intubación sencilla	Intubación nasal para glossectomía
Síndrome de Down	Nasofaringe estrecha, lengua protuberante, LPH, cricoides pequeño, inestabilidad atlantoaxial	Posible obstrucción postoperatoria	Uso de TET más pequeños por estenosis subglótica

**Figura 3.** Principales síndromes con alteraciones craneofaciales y manejo recomendado de la vía aérea.

**Fuente:** (Sánchez-Molina, 2015).

Hay unas alteraciones anatómicas craneofaciales propias que generan una reducción intrínseca a la faringe lo que va a favorecer el colapso, entre estas se puede mencionar: la retrognatia, micrognatia, macroglosia, paladar alto, que van junto con problemas congénitos como el síndrome de Marfán, trisomía del cromosoma 21, síndrome de Crouzon, síndrome de Prader-Willi y secuencia de Pierre Robin (González Rojas et al., 2021).

Entre los padecimientos más diagnosticados en niños con síndrome de Down (SD) están la congestión nasal recurrente, la sinusitis y adenoamigdalitis crónicas, el síndrome de apnea obstructiva del sueño y las enfermedades originadas por el conducto auditivo y la membrana timpánica (DE LA PEÑA-HERNÁNDEZ et al., 2020).

Las causas nasofaríngeas y orofaríngeas, en la mayoría de los casos se pueden sospechar o evidenciar durante el examen clínico del recién nacido. El pasaje dificultoso de una sonda nasogástrica debe hacer sospechar una estenosis de las fosas piriformes o atresias de las coanas. Los hallazgos de múltiples malformaciones craneofaciales, sumado a la evaluación del genetista clínico pueden sugerir la existencia de algún síndrome relacionado y su diagnóstico diferencial. Los exámenes radiológicos de imágenes como la Tomografía Computada o la Resonancia Nuclear Magnética complementan el diagnóstico y aportan información importante en la terapéutica de las anomalías craneofaciales (Giugliano V & Gantz V, 2016).

Macroglosia: Las causas de macroglosia son muy variadas, encontrándose más frecuentemente en los Síndromes de Beckwith-Wiedemann, de Down y en los tumores de origen vascular (Tabla 2). La macroglosia dependiendo de las dimensiones de la lesión y de la edad del paciente puede ocasionar dificultad respiratoria, deformidad dento-maxilar, dificultad deglutoria y trastornos foniatricos. Existen variadas técnicas de glossectomía parcial para reducir las dimensiones linguales, dependiendo de si el compromiso afecta el largo, el ancho y/o el grosor de la misma (Giugliano V & Gantz V, 2016).

Micrognatia: La micrognatia puede presentarse en forma aislada (idiopática) o asociada a numerosos síndromes congénitos. Esta hipoplasia mandibular, puede determinar trastornos respiratorios obstructivos debidos retroposición lingual o glosoptosis. Esta triada característica puede ocasionar dificultad respiratoria, sobre todo durante el periodo de recién nacido. Lo más frecuente es observar apneas espontáneas o posicionales con decúbito dorsal mal tolerado por el niño y dificultad respiratoria durante la alimentación. Dichos episodios pueden presentar desaturación de oxígeno de grado variable, gasto energético aumentado y una curva ponderal plana o disminuida (Giugliano V & Gantz V, 2016).

Hipoplasia del tercio medio facial: Esta condición anatómica puede causar obstrucción de vía aérea superior, estando frecuentemente presente en síndrome de Apert, Crouzon y



Pfeiffer; los cuales comprometen el territorio craneofacial. El Síndrome de Apert el espectro de presentación incluye braquicefalia, platisbasia, malformación de Arnold-Chiari, hipoplasia del cuerpo caloso, hidrocefalia y holoprosencefalia. Puede presentar megalocórnea, estrabismo e hipoplasia orbitaria. En el territorio facial pueden presentar dismorfias del pabellón auricular, paladar hendido y retrusión o hipoplasia del tercio medio facial. Esta última condición se explicaría por un cierre prematuro de las suturas faciales y se asocia a dificultades respiratorias por la existencia de atresia de coanas, hipoplasia severa del maxilar superior, pseudoprognatismo y un ángulo frontonasal cerrado con nasion retruido.

El Síndrome de Crouzon, también conocido como Sinostosis Craneofacial. Es hereditario de tipo dominante, aunque algunos casos se producen en forma esporádica, sin historia familiar. Presenta habitualmente braquicefalia, hipertelorismo, exoftalmos, estrabismo divergente, paladar hendido, nariz en gancho, labio superior corto e inferior saliente. Puede asociarse a dificultad respiratoria debido a la hipoplasia de maxilar pseudoprognatismo (Giugliano V & Gantz V, 2016).

## Conclusión

Hay un amplio espectro de malformaciones craneofaciales que pueden producir obstrucciones de la vía aérea superior (dificultades respiratorias), en la mayoría de los casos son congénitas, es decir, nacen con el bebe y se van desarrollando en el tiempo. La apnea del sueño también es una patología que se puede presentar por las malformaciones craneofaciales como la micrognatia, la Macroglosia en algunos casos de niños con síndrome de Down, por ello es que, dentro del presente trabajo de investigación, se hace un abordaje amplio sobre la apnea y por que es una patología que tiene una mayor incidencia a nivel global que las mismas malformaciones craneofaciales congénitas. A pesar de todas estas afirmaciones que han sido recogidas en base al estudio de otros autores, también

hay que aclarar que todavía falta mucha más evidencia de datos para soportar las afirmaciones y confirmar mas fehacientemente las relaciones entre las variables mencionadas.

## Bibliografía

- AGUILAR CAMPUZANO, C. (2019). EFICACIA DE LOS DISPOSITIVOS DE AVANCE MANDIBULAR (DAM) EN EL TRATAMIENTO DEL SÍNDROME DE APNEAS-HIPOPNEAS DEL SUEÑO (SAHS). UNIVERSIDAD MICHOACANA DE SAN NICOLÁS DE HIDALGO.
- Almonte Estrada, J. M., & Pagán Santos, D. A. (2021). Evolución clínica de pacientes con sospecha de síndrome de apnea obstructiva del sueño (SAOS) sometidos a cirugía electiva [Universidad Nacional Pedro Henríquez Ureña]. [https://repositorio.unphu.edu.do/bitstream/handle/123456789/3596/Evolución clínica de pacientes con sospecha-Jawil M. Almonte Estrada y Diego A. Pagán.pdf?sequence=1&isAllowed=y](https://repositorio.unphu.edu.do/bitstream/handle/123456789/3596/Evolución%20clínica%20de%20pacientes%20con%20sospecha-Jawil%20M.%20Almonte%20Estrada%20y%20Diego%20A.%20Pagán.pdf?sequence=1&isAllowed=y)
- Arreaga Pérez, C. E., Valdivieso Samaniego, G. D. C., Milton, Zambrano Cobos, F., & Tumbaco Guerrero, G. B. (2019). Síndrome de apnea del sueño en pediatría. *Revista Científica Mundo de La Investigación y El Conocimiento.*, 3(3), 201–223. <https://doi.org/http://recimundo.com/index.php/es/article/view/518>
- Beleño Barroso, V. S., Borda Jaramillo, L. L., & Castillo Peña, M. A. (2021). Malformaciones congénitas craneofaciales en Colombia. Revisión narrativa [UNIVERSIDAD EL BOSQUE]. [https://repositorio.unbosque.edu.co/bitstream/handle/20.500.12495/5940/Beleño\\_Barroso\\_Vanessa\\_Sofia\\_2021.pdf?sequence=1&isAllowed=y](https://repositorio.unbosque.edu.co/bitstream/handle/20.500.12495/5940/Beleño_Barroso_Vanessa_Sofia_2021.pdf?sequence=1&isAllowed=y)
- Cué, A. P., Canario, M. V. M., Barbeito, T. O. T., Mesa, Y. R., & Peña, S. Q. (2020). Caracterización clínica y epidemiológica de pacientes con síndrome de apnea hipoapnea obstructiva del sueño. *Revista Cubana de Otorrinolaringología y Cirugía de Cabeza y Cuello*, 4(1).
- DE LA PEÑA-HERNÁNDEZ, B. S., TRUJEQUE, M. S., & CRUZ-ANLEU, I. D. (2020). Síndrome de Down: un enfoque de las patologías respiratorias asociadas. *BOL PEDIATR*, 60, 110–115.
- Giugliano V, C., & Gantz V, J. T. (2016). Malformaciones craneofaciales y obstrucción de vía aérea superior: ¿Qué y cómo corregir? *Rev. Pediatr. Electrón.*, 47–60.
- González Rojas, C. D., Prada Quintero, V. M., Puentes Sarmiento, L., & Velasco Corredor, W. E. (2021). Cambios en índices de apnea-hipopnea y saturación de oxígeno en pacientes SAHOS con dispositivo de avance mandibular. Una revisión de revisiones. [Universidad Santo Tomás Bucaramanga]. [https://repositorio.unstom.com/bitstream/handle/123456789/3596/Cambios en índices de apnea-hipopnea y saturación de oxígeno en pacientes SAHOS con dispositivo de avance mandibular. Una revisión de revisiones.pdf?sequence=1&isAllowed=y](https://repositorio.unstom.com/bitstream/handle/123456789/3596/Cambios%20en%20índices%20de%20apnea-hipopnea%20y%20saturación%20de%20oxígeno%20en%20pacientes%20SAHOS%20con%20dispositivo%20de%20avance%20mandibular.%20Una%20revisión%20de%20revisiones.pdf?sequence=1&isAllowed=y)

- pository.usta.edu.co/bitstream/handle/11634/43499/2021VelascoWendy.pdf?sequence=1&isAllowed=y
- Jiménez, A. (2020). Dise una gran aliada en Apnea Obstructiva del Sueño en Niños. Órgano Oficial de La Sociedad Venezolana de Otorrinolaringología, 31(1).
- Ñacato Parapi, M. A. (2021). Síndrome de apnea-hipopnea obstructiva del sueño y su relación en el desarrollo de accidente cerebro vascular [UNIVERSIDAD CENTRAL DEL ECUADOR]. <http://www.dspace.uce.edu.ec/bitstream/25000/23557/1/UCF-CM-CPO-ÑACATO MONICA.pdf>
- Nazar, G., Astorquiza, C., & Cabezón, R. (2021). El paciente roncador: evaluación y alternativas terapéuticas. *Revista Médica Clínica Las Condes*, 32(5), 543–553. <https://doi.org/10.1016/j.rmclc.2021.07.004>
- Ringler, F., & Gajardo, P. (2021). Síndrome de apnea obstructiva del sueño persistente en niños adenoamigdalectomizados: artículo de revisión. *Revista de Otorrinolaringología y Cirugía de Cabeza y Cuello*, 81(1), 139–152.
- Rojas, M. Y. J., Guevara, C. F. R., Silva, A. C. P., Rivera, L. M., Perdomo, A. J. R., Encarnación, M. C. A., & Posada, M. M. A. (2021). Efectividad de la terapia miofuncional en los síndromes craneofaciales. *EVISTA CIENTÍFICA SIGNOS FÓNICOS*, 7(1).
- Sánchez-Molina, C. J. (2015). Malformaciones craneofaciales y abordaje de la vía aérea. *Revista Mexicana de Anestesiología*, 38(S1), 308–309.
- Truffin Hernández, R. C. (2019). Apnea obstructiva del sueño. *Revista Cubana de Otorrinolaringología*, 20(3), e116.

**CITAR ESTE ARTICULO:**

Martinez Delgado, M. M., Chavez Carrillo, A. C., Roca Mendoza, R. A., & Saltos Giler, H. J. (2022). Alteraciones craneofaciales secundarias a obstrucción de la vía respiratoria superior. *RECIMUNDO*, 6(1), 318-327. [https://doi.org/10.26820/recimundo/6.\(1\).ene.2022.318-327](https://doi.org/10.26820/recimundo/6.(1).ene.2022.318-327)

