

7. Bartick M. [Bed sharing with unimpaired parents is not an important risk factor for sudden infant death syndrome: to the editor](#). *Pediatrics*. 2006;117:992-3; author reply 994-6.
8. Pelayo R, Owens J, Mindell J, Sheldon S. [Bed sharing with unimpaired parents is not an important risk factor for sudden infant death syndrome: to the editor](#). *Pediatrics*. 2006;117:993; author reply 994-6.
9. Santos IS, Mota DM, Matijasevich A. Epidemiology of co-sleeping and nighttime waking at 12 months in a birth cohort. *J Pediatr (Rio J)*. 2008;84(2):114-22.
10. Blair PS, Ball HL. [The prevalence and characteristics associated with parent-infant bed-sharing in England](#). *Arch Dis Child*. 2004;89:1106-10.
11. Nelson EA, Taylor BJ. [International Child Care Practices Study: infant sleeping environment](#). *Early Hum Dev*. 2001;62:43-55.
12. Araujo CL, Victora CG, Hallal PC, Gigante DP. [Breastfeeding and overweight in childhood: evidence from the Pelotas 1993 birth cohort study](#). *Int J Obes (Lond)*. 2006;30:500-6.
13. Mitchell EA, Blair PS, L'Hoir MP. [Should pacifiers be used to prevent sudden infant death syndrome?](#) *Pediatrics*. 2006;117:1755-8.
14. Welles-Nystrom B. [Co-sleeping as a window into Swedish culture: considerations of gender and health care](#). *Scand J Caring Sci*. 2005;19:354-60.
15. Chikritzhs T, Brady M. [Fact or fiction? A critique of the National Aboriginal and Torres Strait Islander Social Survey 2002](#). *Drug Alcohol Rev*. 2006;25:277-87.
16. Scragg R, Mitchell EA, Taylor BJ, Stewart AW, Ford RP, Thompson JM, et al. [Bed sharing, smoking, and alcohol in the sudden infant death syndrome](#). *New Zealand Cot Death Study Group*. *BMJ*. 1993;307:1312-8.

## Correspondência:

Peter Blair  
 FSID Research Unit, Level D  
 Southwell St., St. Michaels Hospital  
 BS2 8EG – Bristol – UK  
 Tel.: +44 (117) 928.5145  
 Fax: +44 (117) 928.5154  
 E-mail: p.s.blair@bris.ac.uk

## Sleep-disordered breathing in children: time to wake up!

*Distúrbios respiratórios do sono em crianças:  
 precisamos acordar para esse problema!*

**Oliviero Bruni\***

Nas últimas décadas, a literatura científica destacou a importância de identificar e tratar os distúrbios respiratórios do sono (DRS) em crianças, já que estes podem levar a sérias conseqüências neurocomportamentais, cardiovasculares, endócrinas e metabólicas.

A identificação precisa da prevalência do ronco primário e da apnéia obstrutiva do sono (AOS) entre a população pediátrica é crucial por diferentes motivos: a) uma estimativa da magnitude do problema; b) inferência da relação com outros problemas de saúde infantis emergentes, como a obesidade; c) a possibilidade de prevenir conseqüências de longo prazo; d) a identificação dos subgrupos populacionais que poderiam estar em risco de desenvolver DRS; e e) uma orientação para investigações futuras.

Uma das primeiras preocupações na pesquisa médica, quando se aborda um problema de saúde, é identificar claramente sua magnitude, que permite avaliar quantos pacientes seriam afetados e como as doenças poderiam ser

prevenidas. Estas ações se tornam cada vez mais importantes quando se trata de crianças e se estamos cientes de que poderíamos evitar diversas conseqüências tradicionais com o tratamento precoce dos problemas de respiração do sono.

Dentro desta perspectiva, o bem-conduzido estudo de Petry et al.<sup>1</sup> nesta edição do *Jornal de Pediatria* é de grande importância, pois ele é o primeiro a nos dar uma imagem clara dos problemas de DRS em crianças em uma região brasileira. Este estudo transversal foi realizado na cidade de Uruguaiana, RS, em uma amostra grande (cerca de 1.000 indivíduos) de escolares entre 9 e 14 anos, parte de um estudo epidemiológico maior sobre asma e alergias. Os pais de 27,6% das crianças relataram ronco habitual (RH), enquanto 0,8% relataram apnéia, 15,5% descreveram respiração oral (RO) diurna e 7,8% queixaram-se de sonolência diurna excessiva (SDE).

Estes resultados são parcialmente semelhantes e parcialmente divergentes daqueles encontrados na literatura: o RH

\* Pediatric Sleep Center, Sapienza University, Rome, Italy.

Não foram declarados conflitos de interesse associados à publicação deste editorial.

**Como citar este artigo:** Bruni O. Sleep-disordered breathing in children: time to wake up! *J Pediatr (Rio J)*. 2008;84(2):101-103  
 doi:10.2223/1778

varia entre 1,5 e 6%, os eventos apnéicos durante o sono de 0,2 a 4% e os DRS "genéricos" entre 4 e 11% das crianças. Um recente estudo de meta-análise, usando equações de estimação generalizadas para ajustar para a sobre-dispersão resultante da heterogeneidade dos resultados dos estudos, revelou uma prevalência de DRS de 7,45% (IC95% 5,75-9,61)<sup>2</sup>.

Para explicar estas discrepâncias, é preciso considerar que há grande variabilidade de prevalência entre os diferentes estudos. Esta variabilidade pode ser atribuída a diversos fatores: perguntas diferentes sobre os mesmos argumentos (roncos, roncos altos, bufos, etc.), diferentes períodos de tempo (dias ou meses); perguntas dicotômicas ou escala de Likert; diferentes significados para os termos usados, como "com frequência", "frequentemente", "às vezes", "raramente" e "ocasionalmente". Além disso, deve-se considerar que raça e etnia influenciam significativamente a prevalência: crianças afro-americanas estão sob maior risco de desenvolver DRS, e crianças hispânicas parecem ser mais afetadas por roncos e apnéia do que crianças brancas<sup>3</sup>.

Mesmo considerando todos estes fatores de confusão em potencial, ainda seria possível se surpreender com a prevalência elevada de RH (27,6%) em Uruguiana, que é significativamente maior do que os índices observados entre crianças da mesma idade em outros países. Ao contrário, a prevalência de apnéia (0,8%) foi menor do que em outros estudos. Além disso, 15,5% descreveram RO diurna e 7,8% reclamaram de SDE.

A questão clinicamente relevante é: quantas destas crianças que roncam terão sérias conseqüências de saúde? Os critérios polissonográficos exatos que diferenciam entre roncos inocentes (ou seja, RH que não leva a anormalidades de trocas gasosas, interrupções do sono e/ou quaisquer outras conseqüências mórbidas) e o ronco associado com conseqüências adversas ainda não foram determinados. Ainda assim, com base na estimativa atual, das muitas crianças com RH, aproximadamente 2-3% terão doenças clinicamente relevantes<sup>4,5</sup>.

A força do estudo de Petry et al. não está apenas na análise da prevalência de RH e AOS, mas também de outros sintomas clínicos que frequentemente não são considerados em outros estudos, mas que proporcionam um retrato mais completo do estado de saúde da criança, como por exemplo a RO. A prevalência da RO diurna foi de 15,5%, apesar da faixa etária considerada não ser um grupo de risco para hipertrofia adenoamigdaliana (AA). Além da consideração que as infecções recorrentes das vias respiratórias superiores e a exposição ao fumo passivo poderiam ser responsáveis pela RO, é preciso considerar ainda que o ronco e a AOS em crianças não estão apenas relacionadas com a hipertrofia AA, mas também com anomalias craniofaciais e ortodônticas estruturais

que poderiam persistir mesmo depois de cirurgias AA e, obviamente, exigem tratamentos diferenciados, como aparelhos ortodônticos ou expansão maxilar rápida<sup>6,7</sup>.

Outra questão relevante discutida no estudo de Petry et al. é a avaliação da SDE. A prevalência de SDE em crianças com AOS não é definida claramente, porque as crianças não foram capazes de informar sonolência e porque a sonolência em crianças geralmente é substituída por comportamentos paradoxais<sup>5</sup>. A prevalência de sintomas compatíveis com SDE em crianças com AOS é de cerca de 7%, mas se incluirmos outras perguntas sobre comportamentos associados com SDE (ou seja, irritabilidade, falta de atenção e hiperatividade), a frequência atinge 40-50%<sup>8,9</sup>. Os dados sobre sonolência

informados na população brasileira são semelhantes aos dados para outros países, e a presença de roncos ou apnéia aumentou consideravelmente o risco de SDE.

Outra questão interessante é que as crianças brasileiras com SDE secundária aos DRS parecem ter um risco quase 10 vezes maior de dificuldades de aprendizado. Este achado está de acordo com outros relatórios e com um recente estudo que avaliou a sonolência em uma amostra de crianças com DRS usando a escala pediátrica de sonolência diurna (PDSS, na sigla em inglês): ronco-freqüentes possuem uma média mais alta de PDSS e roncos ou apnéias e valores de PDSS foram indicadores preditivos significativos de falhas acadêmicas após ajustes para idade, sexo, índice de massa corporal, escola específica e hábitos de sono<sup>10</sup>.

Como afirmam os autores, "a relação dos DRS com mau desempenho escolar detectada neste estudo merece maior atenção em futuros estudos, pelo impacto que esse achado pode ter na comunidade como um todo. A identificação desses fatores de risco com potencial de reversão através de medidas de saúde pública eficientes é o objetivo primário de estudos como este".

A morbidade associada aos DRS está apenas começando a ser compreendida, e pesquisas futuras sobre a epidemiologia dos DRS infantis e suas conseqüências podem ter um papel fundamental nos esforços crescentes para diagnosticar e tratar sistematicamente esta condição.

É preciso estar ciente de que os DRS em crianças podem representar um importante problema de saúde, com muitos anos de conseqüências possíveis para os indivíduos afetados, para suas famílias e para a sociedade; infelizmente, muitos casos continuam sem ser diagnosticados e/ou tratados<sup>11</sup>.

---

***Veja artigo relacionado  
na página 123***

---

### Referências

1. Petry C, Pereira MU, Pitrez PM, Jones MH, Stein RT. The prevalence of symptoms of sleep-disordered breathing in Brazilian schoolchildren. *J Pediatr (Rio J)*. 2008;84(2):123-9.

2. Lumeng JC, Chervin RD. [Epidemiology of pediatric obstructive sleep apnea](#). Proc Am Thorac Soc. 2008;5:242-52.
3. Goodwin JL, Babar SI, Kaemingk KL, Rosen GM, Morgan WJ, Sherrill DL, et al. [Symptoms related to sleep-disordered breathing in white and Hispanic children: the Tucson Children's Assessment of Sleep Apnea Study](#). Chest 2003;124:196-203.
4. Tang JP, Rosen CL, Larkin EK, DiFiore JM, Arnold JL, Surovec SA, et al. [Identification of sleep-disordered breathing in children: variation with event definition](#). Sleep. 2002;25:72-9.
5. Capdevila OS, Kheirandish-Gozal L, Dayyat E, Gozal D. [Pediatric Obstructive Sleep Apnea Complications, Management, and Long-term Outcomes](#). Proc Am Thorac Soc. 2008;5:274-82.
6. Pirelli P, Saponara M, Guilleminault C. [Rapid maxillary expansion in children with obstructive sleep apnea syndrome](#). Sleep. 2004;27:761-6.
7. Villa MP, Bernkopf E, Pagani J, Broia V, Montesano M, Ronchetti R. [Randomized controlled study of an oral jaw-positioning appliance for the treatment of obstructive sleep apnea in children with malocclusion](#). Am J Respir Crit Care Med. 2002;165:123-7.
8. Carroll JL, McColley SA, Marcus CL, Curtis S, Loughlin GM. [Inability of clinical history to distinguish primary snoring from obstructive sleep apnea syndrome in children](#). Chest. 1995;108:610-8.
9. Chervin RD, Weatherly RA, Ruzicka DL, Burns JW, Giordani BJ, Dillon JE, et al. [Subjective sleepiness and polysomnographic correlates in children scheduled for adenotonsillectomy vs other surgical care](#). Sleep. 2006;29:495-503.
10. Perez-Chada D, Perez-Lloret S, Videla AJ, Cardinali D, Bergna MA, Fernández-Acquier M, et al. [Sleep disordered breathing and daytime sleepiness are associated with poor academic performance in teenagers. A study using the pediatric daytime sleepiness scale \(PDSS\)](#). Sleep. 2007;30:1698-703.
11. Chervin RD, Archbold KH, Panahi P, Pituch KH. [Sleep problems seldom addressed at two general pediatric clinics](#). Pediatrics. 2001;107:1375-80.

## Correspondência:

Oliviero Bruni  
 Pediatric Sleep Center  
 Department of Developmental Neurology and Psychiatry  
 Sapienza University  
 Via dei Sabelli, 108  
 00185 - Roma - Itália  
 Tel.: +39 (064) 471.2257  
 Fax: +39 (064) 95.7857  
 E-mail: oliviero.bruni@uniroma1.it

## Entering a new treatment age for mucopolysaccharidosis VI disease: a search for better markers of disease progression and response to treatment

*O início de uma nova era no tratamento da mucopolissacaridose tipo VI: uma busca por melhores marcadores de evolução da doença e resposta ao tratamento*

**Paul Harmatz\***

A mucopolissacaridose (MPS) tipo VI é uma doença genética rara, de transmissão autossômica recessiva, que envolve mutação e funcionamento anormal da enzima lisossômica N-acetilgalactosamina (arilsulfatase B - ASB)<sup>1</sup>. A atividade deficiente desta enzima gera degradação incompleta do glicosaminoglicano (GAG) dermatan sulfato, levando ao acúmulo de metabólitos nas células e tecidos, em um processo que acaba resultando em dano ao lisossoma, morte celular e disfunção orgânica. Apesar de um amplo espectro da gravidade clínica associada à doença, nos pacientes significativamente afetados, as manifestações clínicas típicas incluem

baixa estatura, sinais de disostose múltipla, doença articular, doença valvular cardíaca, doença pulmonar obstrutiva e restritiva, infecções respiratórias freqüentes e perda auditiva, doença ocular incluindo opacificação corneana e glaucoma, doença do nervo óptico, hepatoesplenomegalia moderada e hérnia abdominal. Diferentemente de outros tipos de MPS, doenças do sistema nervoso central (SNC) primário e retardo mental não fazem parte do espectro clínico da MPS VI. Até recentemente, o tratamento de pacientes com MPS VI envolvia principalmente tratamento de apoio médico e cirúrgico<sup>2</sup>.

\* MD. Pediatric Gastroenterology and Nutrition, Children's Hospital & Research Center Oakland, Oakland, CA, USA.

Dr. Harmatz prestou consultoria à BioMarin Pharmaceutical Inc., Novato, CA, USA.

**Como citar este artigo:** Harmatz P. Entering a new treatment age for mucopolysaccharidosis VI disease: a search for better markers of disease progression and response to treatment. J Pediatr (Rio J). 2008;84(2):103-106.

doi:10.2223/1768