**MANEJO DA SÍNDROME DA HIPOVENTILAÇÃO CENTRAL CONGÊNITA: UMA REVISÃO INTEGRATIVA**

**JALMO TENÓRIO DE MAGALHÃES OLIVEIRA NETO**1**;** ANDRESSA SILVA¹; MAYLA CABRAL ERNESTO BELTRÃO¹; SÁVIA LORENA COSTA¹; THIAGO JOSÉ MATOS ROCHA1-2

1 Centro Universitário CESMAC, Maceió, AL, Brasil.

² Universidade Estadual de Ciências da Saúde de Alagoas, Maceió, AL, Brasil.

\*Email do primeiro autor: jalmo.estudos@gmail.com

\*E-mail: do orientador: tmatosrocha@cesmac.edu.br / thiago.matos@uncisal.edu.br

**Introdução:** A Síndrome de Hipoventilação Central Congênita (CCHS) é uma condição genética rara que compromete a regulação autonômica da respiração, resultando em hipoventilação, especialmente durante o sono. **Objetivos:** Avaliar diferentes abordagens no manejo da CCHS, destacando a importância da intervenção precoce. **Metodologia:** Trata-se de uma revisão integrativa realizada nas plataformas Pubmed, Scielo e LILACS, utilizando os descritores "congenital central hypoventilation syndrome", "respiratory management", "central apnea" e "hypoventilation", combinados com o operador booleano "AND". Utilizou-se, como filtro, artigos publicados nos últimos 10 anos e disponíveis por completo de forma gratuita e, como critérios de inclusão, estudos que abordaram a somente a CCHS. Como critérios de exclusão, estudos que abordaram outras doenças. Os artigos foram selecionados através da leitura do título, resumo e artigo completo. **Resultados:** Após a aplicação dos critérios de elegibilidade, foram encontrados 25 artigos, dos quais 19 foram excluídos, restando 6 artigos para análise nesta revisão. Dessa forma, o manejo da CCHS requer uma abordagem multidisciplinar para otimizar a ventilação, avaliar o neurodesenvolvimento e monitorar complicações. Intervenções precoces e ajustes contínuos são fundamentais devido às mudanças fisiológicas com o crescimento. Um estudo mostrou que pacientes que receberam ventilação invasiva por traqueostomia nos primeiros três meses de vida tiveram melhor prognóstico do que aqueles tratados mais tarde ou com ventilação por máscara. Outro estudo destacou a transição de métodos invasivos, como ventilação mecânica via traqueostomia, para técnicas menos invasivas, impulsionada pelo progresso tecnológico e maior compreensão genético-fenotípica. Pacientes com fenótipos graves continuam a exigir ventilação invasiva precoce. **Conclusão:** A abordagem individualizada e multidisciplinar é crucial no manejo da CCHS, com a intervenção precoce sendo fundamental para melhorar o prognóstico e prevenir complicações. Embora haja uma tendência a métodos menos invasivos, casos graves ainda requerem intervenções agressivas. Mantê-los atualizados é essencial para os profissionais de saúde.

**Palavras-chave:** Hipoventilação Alveolar Central. Transtornos Congênitos. Suporte Ventilatório Interativo.

**REFERÊNCIAS BIBLIOGRÁFICAS**

ASSENCIO-FERREIRA, V. J.; PRADO, M.; SAVASTANO, M. Era uma vez Ondina: relato de caso. **Distúrb. comun**, p. 385–389, 2024.

EVERS-BIKKER,, E. E., et. al. Características e resultados em crianças com síndrome congênita de hipoventilação central na ventilação mecânica de longo prazo na Holanda. **European Journal of Pediatrics,** vol. 183, p. 791-797, fev. de 2024.

HOSPITAL BAMBINO GESU. Avaliações respiratórias anuais na síndrome de hipoventilação central congênita e alterações no manejo ventilatório. **Hospital Bambino Gesu**, 2020.

HOSPITAL BAMBINO GESU. Como o tratamento de crianças com síndrome de hipoventilação central congênita mudou ao longo do tempo: duas décadas de experiência de um centro italiano. **Hospital Bambino Gesu**, 2020.

OGATA, T. et al. Resultado do neurodesenvolvimento e manejo respiratório da síndrome de hipoventilação central congênita: um estudo retrospectivo. **BMC Pediatrics**, 2020.

SCHIRWANI, S, et al. A carbamazepina melhora os episódios apneicos na síndrome congênita de hipoventilação central (CCH) com uma nova mutação *PHOX2B* Exon 1 Missense. **Journal of Clinical Sleep Medicine**, novembro de 2017; p. 1359-1362.