

Manifestaciones otorrinolaringológicas del síndrome de Down

C. Morales-Angulo, S. Obeso Agüera, R. González Aguado

Servicio de ORL. Hospital Marqués de Valdecilla. Universidad de Cantabria. Santander.

RESUMEN

Los pacientes con síndrome de Down presentan con frecuencia enfermedades otorrinolaringológicas secundarias a las anomalías anatómicas y fisiológicas propias de su fenotipo. Las manifestaciones más frecuentes son la otitis serosa y el síndrome de apnea obstructiva del sueño. Es importante reconocer y tratar de forma temprana estas manifestaciones para que no supongan una merma en la calidad de vida de los pacientes con síndrome de Down.

Palabras clave: Síndrome de Down; Hipoacusia; Otitis serosa; SAHS; Apnea obstructiva; Amigdalectomía; Adenoidectomía.

ABSTRACT

Patients with Down's syndrome frequently have ear, nose and throat diseases secondary to anatomical and physiological abnormalities that are characteristic of their phenotype. The most frequent manifestations are serous otitis and obstructive sleep apnea syndrome. It is important to recognize and treat these manifestations early so that they do not mean a decrease in quality of life of patients with Down's syndrome.

Key words: Down's syndrome; Hypoacusis; Serous otitis; OSAS; Obstructive apnea; Amygdalectomy; Adenoidectomy.

Correspondencia: Dr. Carmelo Morales Angulo. Alto de Veneras, 8. 39478 Puente Arce (Cantabria)
E-mail: cmorales@humv.es
Recibido: Septiembre 2012

REV ESP PEDIATR 2012; 68(6): 429-433

INTRODUCCIÓN

Los niños con síndrome de Down (SD) presentan unos rasgos craneofaciales típicos entre los que se incluyen pabellones auriculares micróticos y de implantación baja, conductos auditivos externos (CAEs) estenóticos, macroglosia relativa, estrechamiento de faringe e hipoplasia mediofacial (Fig. 1), caracterizada por la malformación de la trompa de Eustaquio y el paladar corto. Algunas de estas alteraciones son responsables de la frecuente asociación de patología otorrinolaringológica en estos pacientes⁽¹⁻⁵⁾. Es importante el conocimiento de estas manifestaciones para obtener un diagnóstico temprano y contribuir a la mejora de su calidad de vida. A continuación realizamos una revisión de dichas patologías, proponiendo un protocolo de manejo de las mismas.

PATOLOGÍA DE OÍDO

Los trastornos auditivos son muy frecuentes en los pacientes con SD con una prevalencia que oscila entre un 63-90% de los mismos, sobre todo una hipoacusia de transmisión por otitis serosa o impactación de cerumen debido a la presencia de CAEs estrechos⁽⁶⁾. También son más frecuentes que en la población general las malformaciones de la cadena osicular y del oído interno, con la consiguiente hipoacusia mixta/neurosensorial⁽⁷⁻⁹⁾.

En estudios publicados sobre neonatos con SD sometidos a cribado neonatal de hipoacusia, se ha encontrado una incidencia muy superior a la de la población general con un resultado de "no pasa", sobre todo si se utilizan otoemisiones acústicas evocadas (OEA) como método diagnóstico⁽⁶⁾. Probablemente esto se debe a la existencia de CAEs estrechos y frecuente retención de cerumen⁽⁶⁾. Si el cribado se realiza con potenciales evocados auditivos de tronco automáticos (PEATa), el número de neonatos que pasa inicialmente es mucho mayor, pero el porcentaje de fracasos sigue siendo elevado (entre un 26,2% y un 32,4%). No obstante, menos de la mitad de estos pacientes que no pasan las pruebas de



FIGURA 1. Hipoplasia mediofacial.

diagnóstico precoz de hipoacusia tendrán finalmente patología de oído (habitualmente otitis serosa)^(10,11). También es importante tener en cuenta que el retraso en la realización de un diagnóstico definitivo en estos pacientes es muy superior respecto a los neonatos procedentes del cribado de la población general⁽¹¹⁾.

Por otra parte, se ha demostrado que en ausencia de patología de oído medio en estudios con PEAT los valores de latencias de las ondas I-III y las latencias interondas I-III, están significativamente disminuidas en los niños con SD en el primer año respecto a los controles y respecto a otros niños mayores con SD⁽¹²⁾. Además, estos últimos tienen una latencia de la onda III y unas latencias entre las ondas I-III alargadas respecto a los controles. En consecuencia, no se recomienda utilizar los valores de latencias de los PEAT de niños normales para niños con SD⁽¹²⁾.

Barr y cols. encontraron, en un estudio sobre preescolares con SD y edades comprendidas entre los 9 meses y 6 años, una prevalencia de otitis serosa del 93% a la edad de un año y del 68% a la edad de 5 años⁽¹³⁾. En el manejo de la otitis serosa es importante tener en cuenta que la eficacia de los drenajes transtimpánicos es menor en los pacientes con SD, así como más frecuentes las complicaciones asociadas a los mismos (otorrea, atelectasia y colesteatoma), por lo que algunos autores aconsejan un manejo conservador de la misma, reservando la utilización de tubos de timpanostomía

a los casos en los que la pérdida auditiva debida a la mucosidad de oído medio sea severa o cuando existan cambios patológicos de la membrana timpánica, como atelectasia y bolsas de retracción⁽¹⁴⁾. Sin embargo, otros autores, como Shott y cols., recomiendan un tratamiento agresivo y temprano (antes de los dos años de edad) de la otitis serosa, para favorecer un mejor desarrollo tanto emocional como del lenguaje⁽¹⁵⁾. En los casos que presentan una falta de respuesta al tratamiento o secuelas secundarias a la colocación de drenajes transtimpánicos que no sean susceptibles de tratamiento quirúrgico, puede ser necesaria la colocación de audioprótesis convencionales o implantes osteointegrados con buenos resultados⁽¹⁶⁾.

Entre un 4 y un 17% de los pacientes con SD presentan hipoacusia neurosensorial^(2,17). En las pruebas de imagen mediante tomografía computarizada (TC) y/o resonancia magnética (RM) a los hallazgos habituales de estenosis del CAE, pobre neumatización mastoidea, opacificación del oído medio y mastoides, se suma la presencia de malformaciones de oído interno de forma frecuente⁽⁹⁾. Habitualmente las estructuras del oído interno son hipoplásicas, siendo las malformaciones vestibulares particularmente frecuentes, y una pequeña isla de hueso del canal semicircular lateral parece bastante típica⁽⁹⁾. Otras malformaciones de oído interno menos habituales también han sido descritas⁽⁹⁾. En los casos en los que la hipoacusia neurosensorial es lo suficientemente importante, su manejo es más complicado que en niños sin anomalías morfológicas de cabeza y cuello por la presencia de CAEs estrechos, que da lugar a una impactación frecuente del cerumen al colocar audífonos. En los casos que presentan una hipoacusia severa o profunda, la inserción de un implante coclear, aun en presencia de patología de oído medio (otitis serosa), se ha demostrado eficaz⁽¹⁸⁾.

PATOLOGÍA NASOSINUSAL

Como consecuencia de la hipoplasia mediofacial, del retraso en la maduración del sistema inmunológico y de la ocasional presencia de disquinesia ciliar, son frecuentes las infecciones de las vías aéreas superiores (VAS) y la incidencia de sinusitis crónica^(19,20). Esta última es con frecuencia infraestimada al considerarse los síntomas de la misma como componentes normales del SD⁽²⁾. Por tanto, la rinorrea purulenta persistente debe ser tratada con antibióticos y corticoides tópicos (eventualmente sistémicos), con pautas similares a niños sin SD.

La atresia unilateral de coanas (Fig. 2) es mucho más frecuente en los niños con SD, aunque con frecuencia no es necesario realizar un tratamiento quirúrgico⁽²¹⁾.

MANIFESTACIONES LARINGO-TRAQUEALES

Habitualmente los niños con SD tienen dificultades para el habla y muestran una voz característica que es descrita

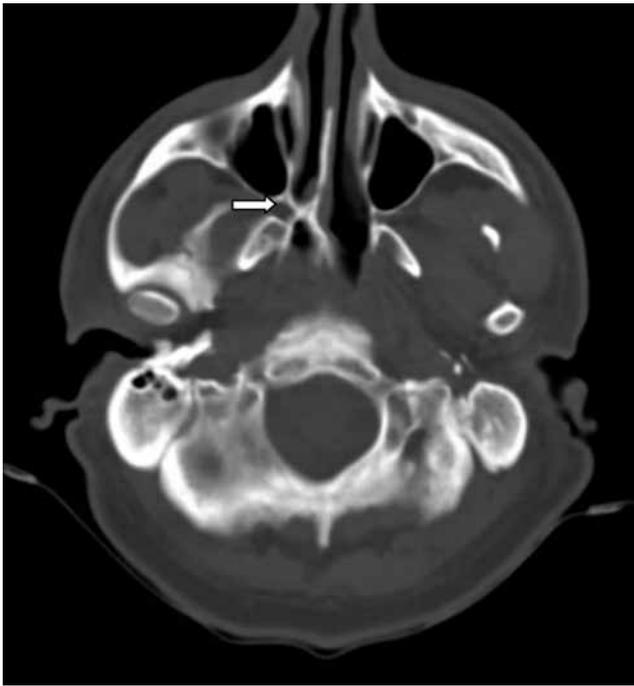


FIGURA 2. Atresia coanal derecha.

como áspera, monótona, con nasalidad y de bajo tono, probablemente debida a la hipotonía y a la hipoplasia maxilar con una relativa macroglosia^(22,23). Por otra parte, estos pacientes tienen una alta incidencia de hipotiroidismo asociado, que puede dar lugar a la aparición de un edema de Reinke.

La subglotis y la tráquea presentan un diámetro significativamente menor en niños con SD que en controles, por lo que al realizar una anestesia general se precisa colocar tubos endotraqueales con dos números más pequeños que los necesarios para niños de la misma edad⁽²⁴⁾. Por otra parte, se ha demostrado una alta frecuencia de laringomalacia y traqueomalacia en niños con SD, lo que contribuye a la aparición de obstrucción de VAS en este colectivo y a aumentar el riesgo postquirúrgico^(25,26).

Recientemente, Bravo y cols. publicaron en 2007 un artículo con 7 niños afectados de SD que presentaban anillos traqueales completos, lo cual contribuía al desarrollo de una estenosis traqueal, un hallazgo no previamente descrito⁽²⁷⁾.

REFLUJO GASTROESOFÁGICO

La presencia de reflujo gastroesofágico ha sido identificado hasta en un 59% de los pacientes con síndrome de Down⁽²⁾ y, dada la asociación del mismo con patología de otorrinolaringología (tos, rinorrea posterior, parestesias faríngeas, granulomas, laringitis de repetición, etc.), es probable que algunos de los síntomas de vías aerodigestivas superiores de estos pacientes sean desencadenados o agravados por esta patología, de ahí la importancia de su diagnóstico y tratamiento precoz de una forma agresiva⁽²⁸⁾.

SÍNDROME DE APNEA-HIPOPNEA OBSTRUCTIVA DEL SUEÑO (SAHS)

Marcus y cols. estudiaron a 53 niños con SD y encontraron que la mayor parte de los mismos presentaban trastornos del sueño, a pesar de que más del 50% de las familias no referían ningún trastorno al dormir⁽²⁹⁾. Dado que la presencia de SAHS se relaciona con trastornos en el aprendizaje, es importante su detección y tratamiento precoz⁽³⁰⁾. Las causas de SAHS suelen ser multifactoriales, influyendo la presencia frecuente de faringolaringomalacia o traqueomalacia, hipoplasia mediofacial y macroglosia⁽²⁶⁾. Dada la alta incidencia de SAHS en niños pequeños con SD y la pobre correlación entre la impresión parental de la presencia de problemas del sueño y los resultados de la polisomnografía (PSG), Shott y cols. recomiendan la realización sistemática a todos los niños con SD de una PSG entre los 3 y 4 años de edad⁽³¹⁾.

TRATAMIENTO QUIRÚRGICO DE PATOLOGÍA DE CABEZA Y CUELLO

Los niños con SD pueden precisar ser sometidos a una adenoidectomía, amigdalectomía u otitis serosa para tratar un SAHS, una obstrucción de vías aéreas superiores o amigdalitis de repetición. Es importante tener en cuenta que las complicaciones intra y postoperatorias en estos pacientes son más elevadas que en la población general debido a la posible presencia de alteraciones de la columna cervical^(32,33), el propio SAOS, macroglosia relativa, la patología obstructiva de vías (laringomalacia o traqueomalacia) y patologías severas de otros órganos^(3,30). Las complicaciones más frecuentes en el postoperatorio inmediato suelen ser de tipo respiratorio, sobre todo la obstrucción de vías, el estridor postextubación y la desaturación de oxígeno, y posteriormente la deshidratación por un inadecuado inicio de ingesta oral⁽³⁾. Por tanto, es recomendable el ingreso hospitalario tras procedimientos otorrinolaringológicos habitualmente realizados por cirugía mayor ambulatoria en otros pacientes, así como la colocación de un pulsioxímetro durante la primera noche, en caso de sospecha de SAHS y la hidratación endovenosa hasta conseguir que el paciente inicie una adecuada alimentación oral⁽²⁾. El beneficio de la adenoidectomía en niños con SD⁽²¹⁾, o la adenoamigdalectomía en casos de SAHS, aunque eficaz en un alto número de pacientes, es significativamente menor que en niños sin SD^(34,35).

En la tabla I se resume un protocolo de manejo de los pacientes con SD que contribuya a un diagnóstico y tratamiento precoz de la manifestaciones ORL más habituales.

CONCLUSIONES

Los niños con SD presentan con frecuencia manifestaciones otorrinolaringológicas, sobre todo otitis serosa y SAHS. Es importante que, tanto el pediatra como el otorrinolaringólogo, conozcan dichas manifestaciones para contribuir a un diagnóstico y tratamiento temprano que ayude a una mejora significativa de la calidad de vida de estos pacientes.

TABLA 1. Protocolo de manejo de niños con síndrome de Down.

Tipo de procedimiento	Objetivos
<i>Anamnes y exploración física</i>	Sospecha de SAHS Datos de sinupatía (rinorrea purulenta persistente) Hipoacusia. Macroglosia, retrognatia Otoscofia: CAE estrecho, cerumen, datos de OMS u OMC
<i>Hormonas tiroideas</i>	Ante presencia de patología faringo-laríngea
<i>Estudio auditivo</i> (timpanograma, audiometría, PEAT)	Hipoacusia de transmisión (otitis serosa, tapón impactado) Hipoacusia neurosensorial o mixta
<i>Polisomnografía</i>	Descartar S. de apnea del sueño subclínico
<i>Rx simple/TC de senos</i>	En pacientes con sospecha de sinupatía, atresia de coanas
<i>TC de oído</i>	En casos de hipoacusia neurosensorial (malformaciones de oído), sospecha de colesteatoma, hipoacusia de transmisión sin respuesta a drenajes transtimpánicos
<i>pHmetríalesofagoscopia</i>	Si sospecha de reflujo gastro-esofágico, fundamentalmente por manifestaciones extraesofágicas (tos, disonía, parestesias faríngeas...)
<i>Endoscopia faringo-laríngea</i>	Descartar patología obstructiva (naso-faríngeo- laringo-traqueomalacia)
<i>Si precisa IQ bajo anestesia general</i>	
a) Preoperatorio:	Valorar signos de intubación difícil (macroglosia, retrognatia, faringo-laringo-traqueomalacia) Rx lateral de cuello con cabeza extendida y flexionada (en casos sospechosos de luxación atloasoidea) Descartar atresia de coanas si se va a realizar una si intubación nasal
b) Intraoperatorio:	Utilización de 2 números menos de tubo endotraqueal de lo esperado por la edad
c) Postoperatorio:	Pulsioximetría postoperatoria en casos de sospecha de SAHS. Ingreso hospitalario Hidratación e.v. prolongada hasta un adecuado inicio de ingesta oral

BIBLIOGRAFÍA

- Kanamori G, Witter M, Brown J, Williams-Smith L. Otolaryngologic manifestations of Down syndrome. *Otolaryngol Clin North Am.* 2000; 33: 1285-92.
- Mitchell RB, Call E, Kelly J. Ear, nose and throat disorders in children with Down syndrome. *Laryngoscope.* 2003; 113: 259-63.
- Goldstein NA, Armfield DR, Kingsley LA, et al. Postoperative complications after tonsillectomy and adenoidectomy in children with Down syndrome. *Arch Otolaryngol Head Neck Surg.* 1998; 124: 171-6.
- Cooley WC, Graham JM Jr. Down syndrome-an update and review for the primary pediatrician. *Clin Pediatr (Phila).* 1991; 30: 233-53.
- Strome M. Obstructive sleep apnoea in Down syndrome: a surgical approach. *Laryngoscope.* 1986; 96: 1340-42.
- Morales-Angulo C, Gallo-Terán J, Azuara N, et al. Manifestaciones otorrinolaringológicas en el Síndrome de Down. *Acta Otorrinolaringol Esp.* 2006; 57: 262-5.
- Harigai S. Longitudinal studies in hearing-impaired children with Down's syndrome. *Nippon Jibiinkoka Gakkai Kaiho.* 1994; 97: 2208-18.
- Balkany T, Downs M, Jafek B, et al. Hearing loss in Down's syndrome. *Clin Pediatr.* 1979; 18: 116-8.
- Blaser S, Propst EJ, Martin D, et al. Inner ear dysplasia is common in children with Down Syndrome (trisomy 21). *Laryngoscope.* 2006; 21: 113-9.
- Raut P, Sriram B, Yeoh A, et al. High prevalence of hearing loss in down syndrome at first year of life. *Ann Acad Med Singapore.* 2011; 40: 493-6.
- Park AH, Wilson MA, Stevens PT, et al. Identification of hearing loss in pediatric patients with down syndrome. *Otolaryngol Head Neck Surg.* 2012; 146: 135-40.
- Krecicki T, Zalesska-Krecicka M, Kubiak K, et al. Brain auditory evoked potentials in children with Down syndrome. *Int J Pediatr Otorhinolaryngol.* 2005; 69: 615-20.
- Barr E, Dungwoth J, Hunter K, et al. The prevalence of ear, nose and throat disorders in preeschool children with Down's syndrome in Glasgow. *Scott Med J.* 2011; 56: 98-103.
- Lino Y, Imamura Y, Harigai S, et al. Efficacy of tympanostomy tube insertion for otitis media with effusion in children with Down syndrome. *Int J Pediatr Otorhinolaryngol.* 1999; 49: 143-9.
- Shott S, Joseph A, Heithaus D. Hearing loss in children with Down's syndrome. *Int J Pediatr Otorhinolaryngol.* 2001; 61: 199-205.
- McDermott AL, Willians J, Kuo MJ, et al. The role of bone anchored hearing aids in children with Down syndrome. *Int J Pediatr Otorhinolaryngol.* 2008; 72: 751-7.
- Venail F, Gardiner Q, Mondain M. ENT and speech disorders in children with Down's Syndrome: an overview of pathophysiology, clinical features, treatments, and current management. *Clin Pediatr (Phila).* 2004; 43: 83-791.

18. Hans PS, England R, Prowse S, et al. UK and Ireland experience of cochlear implants in children with Down syndrome. *Int J Pediatr Otorhinolaryngol.* 2010; 74: 260-4.
19. Shapiro B, Gorlin R, Redman R, et al. The palate and Down's syndrome. *N Engl J Med.* 1967; 276: 1460-3.
20. Kovesi T, Sinclair B, MacCormick J, et al. Primary ciliary dyskinesia associated with a novel microtubule defect in a child with Down syndrome. *Chest.* 2000; 117: 1207-9.
21. Kallen B, Mastroiacovo P, Robert E. Major congenital malformations in Down syndrome. *Am J Med Genet.* 1996; 65: 160-6.
22. Albertini G, Bonassi S, Dall'Armi V, et al. Spectral analysis of the voice in Down syndrome. *Res Dev Disabil.* 2010; 31: 995-1001.
23. Moura CP, Cunha LM, Vilarinho H, et al. Voice parameters in children with Down syndrome. *J Voice.* 2008; 22: 34-42.
24. Shott SR. Down syndrome: analysis of airway size and a guide for appropriate intubation. *Laryngoscope.* 2000; 110: 585-92.
25. Mitchell RB, Call E, Kelly J. Diagnosis and therapy for airway obstruction in children with Down syndrome. *Arch Otolaryngol Head Neck Surg.* 2003; 129: 642-5.
26. Bertrand P, Navarro H, Caussade S, et al. Airway anomalies in children with Down syndrome: endoscopic findings. *Pediatr Pulmonol.* 2003; 36: 137-41.
27. Bravo MN, Kaul A, Rutter MJ, et al. Down syndrome and complete tracheal rings. *J Pediatr.* 2006; 148: 392-5.
28. Suskind D, Zeringue G, Kluka E, et al. Gastroesophageal reflux and pediatric otolaryngologic disease: the role of anti-reflux surgery. *Arch Otolaryngol Head Neck Surg.* 2001; 127: 511-4.
29. Marcus C, Keens T, Bautista D, et al. Obstructive sleep apnea in children with Down syndrome. *Pediatrics.* 1991; 88: 132-9.
30. Gozal D. Sleep-disordered breathing and school performance in children. *Pediatrics.* 1998; 102: 616-20.
31. Shott SR, Amin R, Chini B, et al. Obstructive sleep apnea: should all children with Down syndrome be tested? *Arch Otolaryngol Head Neck Surg.* 2006; 132: 432-6.
32. Brockmeyer D. Down syndrome and craniovertebral instability. Topic review and treatment recommendations. *Pediatr Neurosurg.* 1999; 31: 71-7.
33. Miller J, Capusten B, Lampard R. Changes at the base of skull and cervical spine in Down syndrome. *J Can Assoc Radiol.* 1986; 37: 85-9.
34. Shete MM, Stocks RM, Sebelik ME, et al. Effects of adenotonsillectomy on polysomnography patterns in Down syndrome children with obstructive sleep apnea: a comparative study with children without Down syndrome. *Int J Pediatr Otorhinolaryngol.* 2010; 74: 241-4.
35. Price DL, Orvidas LJ, Weaber AL, et al. Efficacy of adenoidectomy in the treatment of nasal and middle ear symptoms in children with Down syndrome. *Int J Pediatr Otorhinolaryngol.* 2004; 68: 7-13.