



DIRIGIDO A PROFESIONALES



Otorrinolaringología y síndrome de Down

Colabora:



Con el aval de la SEORL-PCF

Dr. JOSÉ MIGUEL ROMERO MAURA
Otorrinolaringólogo Hospital San Jorge
de Huesca.



Dr. JOSÉ MARÍA BORREL MARTÍNEZ
Asesor Médico DOWN ESPAÑA.
Dirección y revisión de la Guía.

Características morfológicas

La interacción entre el genotipo y el medio ambiente determina el fenotipo, es decir la morfología propia de un genoma determinado. La expresividad de cada carácter es lo que nos hace distintos unos de otros, por tanto, únicos.

La hipoplasia del maxilar superior en el síndrome de Down es el núcleo de los problemas del desarrollo facial. En el caso de estas personas, la lengua es demasiado grande para un maxilar con pseudoprogнатismo, y su base ocluye parcialmente el istmo de las fauces y desplaza hacia atrás las amígdalas palatinas, con independencia del tamaño de éstas. Esta situación se produce especialmente durante el sueño.

La deglución se complica porque la falta de espacio impide una coordinación adecuada con la inspiración, influyendo de forma indirecta en la equipresión entre el oído medio y el oído externo y en procesos de atragantamiento frecuentes.

La horizontalización de las trompas de Eustaquio propia de la niñez dificulta el aclaramiento mucoso, ya de por sí difícil. En el caso de los niños con síndrome de Down, esta situación se complica aún más por la existencia habitual de un paladar ojival con el cavum ocupado por abundante tejido adenoideo.

La horizontalización frecuente de la membrana timpánica puede llegar a confundir, porque puede verse un tímpano poco transparente con una escasa compliancia en el timpanograma, que no se ha de etiquetar, de entrada, como otitis serosa.



Patología frecuente

■ Rinitis:

La rinitis secundaria a la falta de aclaramiento nasal (sonarse) genera un proceso de estasis que favorece la sobreinfección con frecuencia de las fosas nasales y, por capilaridad, del oído medio.

Es conveniente la aspiración frecuente de las mucosidades con el fin de evitar la aparición de una sinusitis (etmoiditis) que establecería un círculo vicioso hacia la cronificación.

■ Hipertrofia adenoidea:

Las "vegetaciones" frecuentes en los niños con síndrome de Down pueden asociar clínica de dificultad respiratoria con procesos de otitis media y rinitis crónica.

■ Hipertrofia amigdalar:

En general llamativa, no suele asociarse a amigdalitis de repetición en una medida mayor que en la población no síndrome de Down. A pesar de ello, debe tenerse en cuenta para los trastornos del sueño.

■ Otitis media serosa:

Proceso muy frecuente y silente, este cuadro se puede asociar a cambios en la atención y en la motivación de la persona, debido a la hipoacusia que genera.

■ Otitis media aguda:

Causa frecuente de fiebre, el elevado umbral del dolor en pacientes con síndrome de Down puede hacer pasar por alto una otitis media aguda en un niño o adulto que está febril y lleve unos días "raro".

■ Aftas bucales:

Dolorosas y muy frecuentes, pueden llevar a una "negación del alimento" en especial si éste es ácido o salado.

■ Piezas dentales:

Debe prestarse atención a los procesos de erupción dentaria fisiológica, que suele ser dolorosa y que se manifiesta con cambios del comportamiento. Conviene cuidar especialmente la salud bucodental. Para ello, se recomienda ver la guía "Atención bucodental y síndrome de Down", editada por DOWN ESPAÑA.

■ Estridor:

Los niños con síndrome de Down tienen tendencia a la estenosis subglótica, que puede presentarse con el antecedente de la intubación en el curso de una anestesia general, varios días o meses antes de la consulta.

Existen formas no asociadas a microtrauma previo.

Las laringitis, sobre todo en niños con esta discapacidad, nos obligan a plantear un diagnóstico diferencial entre distintas entidades.

- La forma catarral cursa sobre todo con disfonía, y se ve en el contexto de un resfriado común, y evoluciona hacia la mejoría.
- La laringitis subglótica aguda cursa sobre todo con tos perruna y estridor inspiratorio o mixto, que puede acom-

pañarse de disnea que se valorará en razón del tiraje (hundimiento del hueco supraclavicular) acompañante. No cursa necesariamente con fiebre. Se diagnostica con frecuencia en el síndrome de Down por ser la laringe algo más estrecha que en la población común.

- La epiglotitis no se da con más frecuencia en el síndrome de Down. Aquí el dolor, la disfagia y la fiebre son mucho más llamativos que el estridor inspiratorio. La postura, sentado en la cama con el cuello estirado, es muy demostrativa. La voz de "patata caliente o engolada" también es típica.
- Ante un estridor no hay que olvidar la posibilidad de que se trate de un cuerpo extraño o de un edema alérgico.

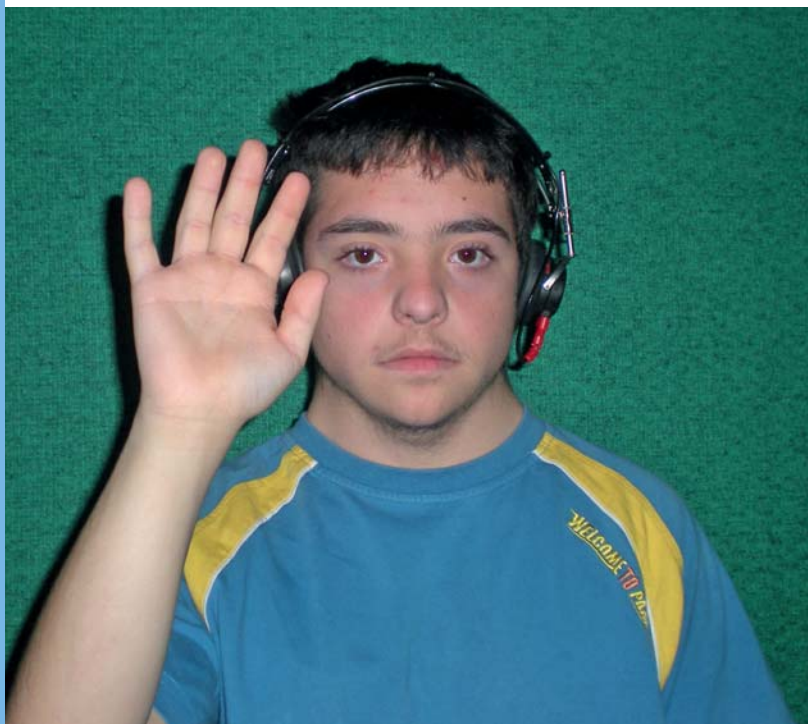


Audición

Se debe realizar un screening neonatal de hipoacusia, con el estudio de las otoemisiones espontáneas que se realizan tras el nacimiento. Si son positivas se trata de un normooyente, si salen negativas se repiten a los 15-20 días, y si fueran otra vez negativas se repiten al mes.

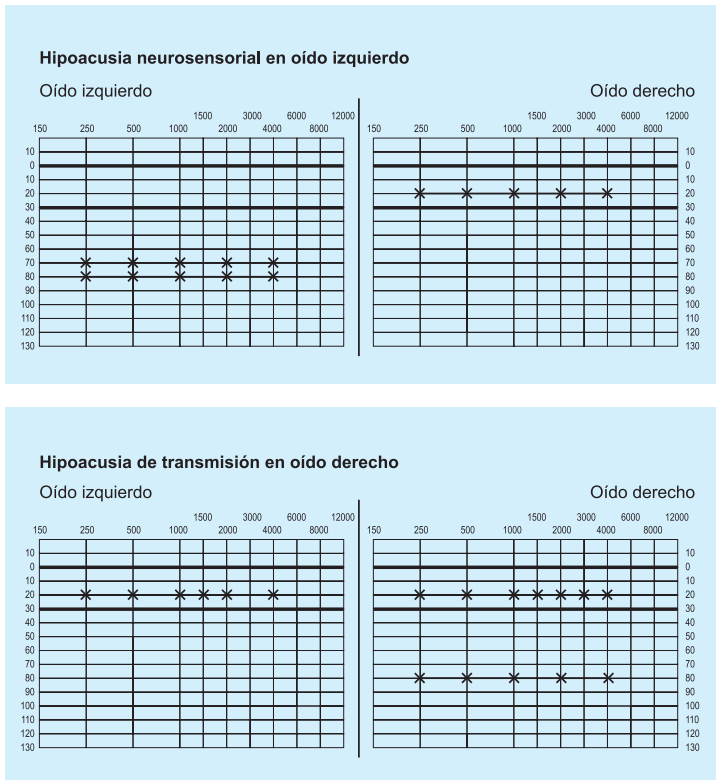
Si fuesen de nuevo negativas, se realizan unos potenciales evocados del tronco cerebral (PETC) que confirman o no el diagnóstico de hipoacusia neonatal.

Cuando en un niño con síndrome de Down se constata una evidente falta de atención, debe revisarse su audición y visión.



La otitis serosa es con diferencia la causa más frecuente de hipoacusia de transmisión en el síndrome de Down, incluso en la edad media de la vida. Este cuadro, al ser bilateral, "aisla" a su portador, que modifica su conducta.

La hipoacusia neurosensorial suele verse con mayor frecuencia que en el resto de la población sin que se sepa la causa, aunque se barajan distintas teorías. Ésta suele ser unilateral, pudiendo pasar desapercibida a su portador, y suele ser severa al menos en uno de los oídos. Habitualmente la detectamos tras resolver un proceso de oído medio que no se acompaña de la esperada recuperación auditiva. En ocasiones la "sospecha - duda" solo se resuelve con Potenciales Evocados del Tronco Cerebral.



Aspectos foniátricos

La disfemia es muy frecuente en el síndrome de Down y también lo es el retardo en la adquisición del lenguaje.

Las dislalias del desarrollo presentan mayor duración.

Pero lo fundamental en el síndrome de Down son las alteraciones de la masticación - deglución. La lengua grande y la hipertrofia adenoamigdalar hacen imposible coordinar la pausa de apnea con la deglución, y es preciso enseñar a MASTICAR, RETENER EN LA BOCA, RESPIRAR y por fin TRAGAR. Esto es bastante difícil de llevar a cabo por algunos usuarios, en especial si el cuello es corto.

La logopedia está prácticamente incluida en el protocolo preescolar y escolar. Incluye, además de los aspectos correctivos de dislalias y alteraciones del ritmo del lenguaje, adaptación en la relación masticación - deglución tan importante para la calidad de vida del paciente.

Infecciones

La alta resistencia al dolor de las personas con síndrome de Down puede hacer pasar por alto los procesos infecciosos habituales de la esfera ORL.

Las amigadilitis no son más frecuentes que en la población habitual, pero las otitis medias agudas tienen un rango sensiblemente superior. De todas formas, la faringe y los oídos deben valorarse ante la mínima duda sobre el origen de un cuadro febril.

La salud bucodental es importante: caries (no más frecuentes), pio-
rrea, gingivitis, etc. La detección precoz es el mejor tratamiento.
El VRS está en relación con las laringitis subglóticas y las posibles traqueobronquitis severas con las que se pueden complicar.

Frecuente en la población con síndrome de Down, sobre todo en el fenotipo de estatura baja con cuello corto. El paciente ronca, duerme sentado con la cabeza "colgando hacia delante" y presenta pausas de apnea a veces larguísimas.

Se interrogó a los padres sobre aspectos del sueño de sus hijos, y valoraron que un 63% de los niños con esta discapacidad respiran con la boca abierta, un 34% lo hace ruidosamente, hay ronquidos cada noche en un 12,7% de los casos, y pausas de apnea en un 21,1%. Proporciones elevadas con respecto a los grupos control (J.M Corretger et al).
Suelen estar irritables y somnolientos durante el día.

El pseudoprogнатismo, a expensas de la hipoplasia del maxilar superior, con su macroglosia relativa, la hipertrofia adenoamigdalar y el bruxismo, que es frecuente, determinan el Síndrome de Apnea Hipopnea del Sueño (SAHS).

Debe diagnosticarse este problema para tratarlo pronto y mejorar la calidad de vida de los pacientes.

Se diagnostica con polisomnografía y se trata con CPAP.

La adenoamigdalectomía presenta resultados mucho menos llamativos que en la población control que se interviene por SAHS infantil. Los niños con síndrome de Down presentan una macroglosia a veces importante, y ésta no tiene solución quirúrgica sin elevada morbimortalidad. Por ello, tras operar de "amígdalas" persiste el SAHS.
La CPAP suele tolerarse bien.

Niño-adulto

Los pacientes con síndrome de Down presentan patología asociada a su fenotipo; esto hace que procesos típicos de la infancia se den también en adultos. Es el caso de la otitis serosa bilateral. Conviene hacer una otoscopia de "cribado" en adultos que no han sido valorados previamente aunque ellos no refieran hipoacusia.

En el adulto con trisomía 21 se dan procesos como la presbiacusia, que se presentan antes que en la población general, y procesos hematológicos, que obligan a la palpación cervical de forma habitual en busca de adenopatías. La fibroscopia para ver el cavum debe hacerse sobre todo si el proceso de otitis serosa es unilateral y resistente al tratamiento habitual.

Las prótesis auditivas se deben controlar regularmente. El propio paciente muestra disconfort cuando se han acabado las baterías o se ha ocluido el "chupete". Si está bien adaptada el paciente las suele cuidar con mucho mimo.

Los tapones de cerumen son habituales, en principio porque el conducto suele ser más angosto y estrecho. La otoscopia debe ser una exploración rutinaria en los niños con síndrome de Down.

Revisiones

Pediatras y médicos de familia valoran las sospechas que les refieren los padres (casi siempre acertadas). Una vez orientada la entidad clínica debe tratarse la causa y controlar la evolución.

Para las otitis serosas, una vez tratadas y resueltas, basta una otoscopia y una audiometría, si el paciente es colaborador, cada seis meses durante un año y si no hay nuevos procesos dar de alta en ORL.



Para las hipoacusias neurosensoriales, si el paciente es colaborador, una otoscopia y una audiometría cada seis meses los dos primeros años nos orientará sobre la evolución. Si es un proceso no progresivo se podrá hacer una audiometría al año durante 4 ó 5 más.

En ausencia de patología ORL conocida, una visita bienal al otorrino es un buen consejo.

Si el paciente no colabora se podrá pensar en Potenciales Evocados del Tronco Cerebral bajo sedación.

El paciente difícil

A veces el paciente no colabora de entrada por diversas razones. Una buena opción es hacer que acuda a la consulta dos o tres veces la primera semana para que vaya perdiendo el miedo a ser explorado.

Suele sorprender gratamente comprobar cómo un día se deja ver el oído y al siguiente incluso se deja aspirar al microscopio o pasar el fibroscopio por la nariz.

Tampoco es infrecuente que se adapten al audiómetro o a los electrodos de los Potenciales Evocados del Tronco Cerebral.

La sedación podría ser un recurso si el paciente no colaborase.

Otorrinolaringología y síndrome de Down

Para más información:

El "Programa Español de Salud para Personas con Síndrome de Down"
se encuentra disponible en la web de DOWN ESPAÑA



www.sindromedown.net
www.mihijodown.com
www.centrodocumentaciondown.com

ANDALUCÍA: DOWN ANDALUCIA · DOWN ALMERIA-ASALSIDO · ASODOWN · ASPANRI-DOWN · DOWN BARBATE-ASIQUIPU · BESANA-ASD CAMPO DE GIBRALTAR · DOWN CADIZ-LEJEUNE · CEDOWN · DOWN CORDOBA · DOWN EL EJIDO · DOWN GRANADA · DOWN HUELVA-AONES · DOWN HUELVA VIDA · DOWN JAEN Y PROVINCIA · DOWN JEREZ-ASPANIDO ASOCIACIÓN · DOWN JEREZ-ASPANIDO FUNDACION · DOWN MALAGA · DOWN RONDA Y COMARCA-ASIDOSER · ASD DE SEVILLA Y PROVINCIA **ARAGÓN:** DOWN HUESCA · DOWN ZARAGOZA **ASTURIAS:** DOWN PRINCIPADO DE ASTURIAS **BALEARES:** ASNIMO · FSDIB-FUNDACIÓN SD ISLAS BALEARES · DOWN MENORCA **CANARIAS:** DOWN LAS PALMAS · DOWN TENERIFE-TRISÓMICOS 21 **CANTABRIA:** FUND. SD DE CANTABRIA **CASTILLA Y LEÓN:** DOWN CASTILLA Y LEÓN · DOWN ÁVILA · DOWN BURGOS · DOWN LEÓN-AMIDOWN · ASD DE PALENCIA · DOWN SALAMANCA · DOWN SEGOVIA-ASIDOS · DOWN VALLADOLID · ASD DE ZAMORA · FUNDABEM **CASTILLA LA MANCHA:** DOWN CASTILLA LA MANCHA · aDOWN VALDEPEÑAS · DOWN CIUDAD REAL · DOWN CUENCA · DOWN GUADALAJARA · DOWN TOLEDO **CATALUÑA:** DOWN CATALUNYA · DOWN SABADELL-ANDI · DOWN GIRONA-ASTRID 21 · DOWN LLEIDA · DOWN TARRAGONA · FCSD-FUNDACIÓN CATALANA SD · FUNDACIÓ PROJECTE AURA · FUNDACIÓN TALITA **CEUTA:** DOWN CEUTA **EXTREMADURA:** DOWN EXTREMADURA · DOWN BADAJOZ · DOWN CÁCERES · DOWN DON BENITO-VILLANUEVA DE LA SERENA · DOWN MÉRIDA · DOWN PLASENCIA · DOWN ZAFRA · FUNDHEX · IBERDOWN DE EXTREMADURA **GALICIA:** DOWN GALICIA · DOWN COMPOSTELA · FUNDACIÓN · DOWN CORUÑA · DOWN FERROL-TEIMA · DOWN LUGO · DOWN OURENSE · DOWN PONTEVEDRA-XUNTOS · DOWN VIGO **MADRID:** APADEMA · FUNDACIÓN APROCOR · FUNDACIÓN PRODIS · CEE MARIA CORRENTORA **MURCIA:** ÁGUILAS DOWN · ASIDO CARTAGENA · ASSIDO MURCIA · DOWN MURCIA-AYNOR · FUNDOWN **NAVARRA:** DOWN NAVARRA **PAÍS VASCO:** AGUIDOWN · DOWN ARABA-ISABEL ORBE **LA RIOJA:** DOWN LA RIOJA-ARSIDO **COMUNIDAD VALENCIANA:** DOWN ALICANTE · ASOCIACIÓN SD DE CASTELLÓN · FUNDACIÓN SD CASTELLÓN · ASINDOWN ASOCIACIÓN · FUNDACIÓN ASINDOWN

Síguenos en:

