

Trastornos ortopédicos en niños con síndrome de Down

A. Alarcón Zamora¹, C. Salcedo Cánovas²

¹Jefe de Sección, ²Adjunto. Sección de Cirugía Ortopédica y Traumatología Infantil. Unidad de Referencia Nacional –CSUR– en Ortopedia Infantil. Hospital Universitario Virgen de la Arrixaca. Murcia.

RESUMEN

La prevalencia de alteraciones ortopédicas es muy elevada en los niños con síndrome de Down. En ello juegan un papel importante la hipotonía muscular y la hiperlaxitud ligamentosa, lo que hace que, a lo largo de la infancia, se vayan acumulando afecciones de este tipo.

Con gran frecuencia se trata de alteraciones que no ponen en juego la vida del paciente, pero que pueden ser causa de aumento de discapacidad. Destacan las alteraciones de los miembros inferiores, incluyendo pies, rodillas y caderas y las del raquis, con alta prevalencia de escoliosis y presencia ocasional de trastornos de la unión atlo-axoidea.

Palabras clave: Síndrome de Down; Alteraciones ortopédicas; Subluxación atlanto-axoidea; Luxación de caderas; Escoliosis; Luxación de rótula; Pies planos-valgos; Metatarso varo.

ABSTRACT

The prevalence of orthostatic disorders is very high in children with Down's Syndrome. Muscular hypotony and ligamentous hyperlaxity play an important role in it. For this reason, conditions of this type accumulate during childhood.

Very frequently, these disorders are not life-threatening for the patient but they may cause an increase in incapacity. Alterations of the lower limbs, including feet, knees and hips and the spinal cord stand out, with high prevalence of scoliosis and occasional presence of disorders of the atlantoaxial junction.

Correspondencia: Dr. Antonio Alarcón Zamora. Sección de Cirugía Ortopédica y Traumatología Infantil. Hospital Universitario Virgen de la Arrixaca. Carretera de Madrid a Cartagena, s/n. 30120 El Palmar (Murcia).

E-mail: aalarconzam@hotmail.com

Recibido: Septiembre 2012

REV ESP PEDIATR 2012; 68(6): 424-428

Key words: Down's syndrome; Orthopedic alterations; Atlantoaxial subluxations; Hip subluxations; Scoliosis; Luxation of the patella; Flat-vargus feet; Metatarsus vargus.

INTRODUCCIÓN

Los niños con síndrome de Down (SD) suelen presentar alteraciones en su aparato locomotor, condicionadas por dos factores: hiperlaxitud cápsulo-ligamentosa e hipotonía muscular, que dan lugar a una gran movilidad articular.

Como consecuencia de estos dos factores, encontramos frecuentemente las siguientes alteraciones:

- Subluxación atlanto-axoidea.
- Luxación de caderas uni- o bilateral.
- Escoliosis.
- Luxación recidivante de rótula.
- Pies planos-valgos laxos.
- Metatarso varo del primer dedo.

Algunos niños presentan ciertas anomalías constitucionales⁽¹⁾: clinodactilia, sindactilia, polidactilia, displasia acetabular e hipoplasia de odontoides.

La hipotonía y el retraso en el desarrollo motor son rasgos constantes del SD. La hipotonía suele ser intensa al nacer y suele mejorar cuando la capacidad motora aumenta⁽²⁻⁴⁾.

Actualmente hay creadas Asociaciones con equipos de asesores médicos especialistas en las distintas áreas, para el mejor conocimiento y tratamiento de las distintas afecciones frecuentes en el SD. Los servicios de educación especial, han contribuido a mejorar la calidad de vida de estos niños^(5,6).

SUBLUXACIÓN ATLANTO-AXOIDEA

La primera información sobre alteración atlanto-axoidea (AA) data de hace 4.500 años por descripción en un papiro egipcio. La inestabilidad AA en niños con SD fue descrita hace 30 años por Spitzer, Rabinowich y Wybar⁽⁷⁾.

La subluxación AA es definida radiológicamente como la distancia entre el punto pósterio-inferior del arco anterior

del atlas y la superficie adyacente anterior de la apófisis odontoides, que es igual o superior a 5 mm⁽⁸⁾. Para unos autores se da en un 6-12% y para otros en un 15%.

La inestabilidad de la articulación AA en los pacientes con SD es debida a la laxitud ligamentosa congénita e hipotonía asociadas a este síndrome, que afectan a la porción transversa del ligamento cruciforme⁽⁹⁾.

Otros factores pueden agravar la inestabilidad, como la presencia de malformaciones congénitas: hipoplasias y aplasias de odontoides o defectos congénitos de dicho ligamento^(2,8-11). También las infecciones del área otorrinolaringológica que por la inflamación y el calor producen relajación del ligamento (Grisel, 1930).

La clínica de este cuadro se suele presentar con dolor cervical, lateralización de cabeza y cuello hacia un lado, rotación hacia el lado contralateral y rechazo del niño a cualquier movilización⁽⁸⁾.

El diagnóstico se hará por la clínica y pruebas complementarias: Rx, TC y RMN. Se ha valorado la posibilidad de hacer Rx a todos los niños con SD. Un trabajo del *Child Development Center* mostró una serie de 140 pacientes, de los que 130 presentaban cambios mínimos, con distancia entre 1-1,5 mm, y 10, 2-4 mm, no apareciendo en ningún caso síntomas clínicos⁽⁷⁾.

En nuestra serie de 97 pacientes revisados en un periodo de 6 años, solo hemos encontrado sintomatología en 3 niños, dos de ellos con síntomas de contractura tipo tortícolis que desapareció pronto y el otro se asociaba a un síndrome de West, presentando afectación neurológica. Como vemos, la incidencia es mínima. Aun así, en la mayor parte de los programas de salud se recomienda realizar estudios radiológicos.

El tratamiento en los niños asintomáticos en los que se haya detectado subluxación consistirá en la prohibición de hacer deportes de riesgo (saltos, buceo, etc.). Los niños con luxación AA sintomática requieren normalmente tratamiento quirúrgico "fijación vertebral mediante artrodesis de C1 y C2^(2,10).

ESCOLIOSIS

La hipotonía muscular y laxitud ligamentosa presente en los niños con síndrome de Down producen un desequilibrio que puede ser responsable de curvaturas en la columna vertebral^(8,10). Milbrandt et al., en una revisión de 2003 sobre 379 pacientes con SD, encontró una incidencia del 8,7% de escoliosis (33 pacientes) con doble curva mayor en un 55% de los casos. De los 33 pacientes con escoliosis, a 16 (49,5%) se les había realizado una toracotomía por alteraciones congénitas cardíacas. 8 casos fueron tratados con corsé con una media de 26 meses, encontrándose un incremento en la incurvación de 10° de media (rango de 0° a 44°). Precisarón fusión espinal 7 pacientes (21,2%)⁽¹²⁾.

Es importante hacer un seguimiento tanto clínico como radiológico a partir de los 7-8 años hasta el final del crecimiento.

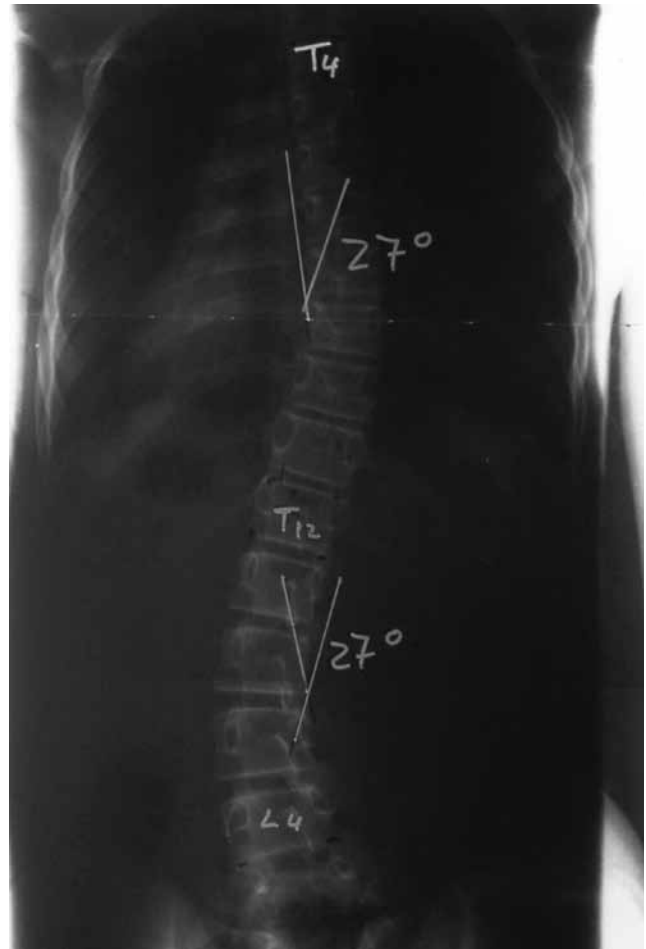


FIGURA 1. Escoliosis con doble curva mayor en varón con SD de 18 años.

El tratamiento aconsejado por distintos autores es de fisioterapia en las curvas inferiores a 15° y corsé ortopédico a partir de los 20°. En curvas superiores a 30° habrá que pensar en la cirugía (Fig. 1).

LUXACIÓN DE CADERA

Dentro de los problemas ortopédicos que ocasiona una hiperlaxitud ligamentosa asociada a hipotonía muscular, características propias de los niños con SD, está la subluxación o la luxación de cadera⁽¹³⁾.

Su evolución atraviesa una serie de fases⁽¹⁴⁾:

- **Fase inicial o preambulatoria.** Desde el nacimiento hasta los dos años (inicio de la deambulación normalmente en el SD), encontraremos en la exploración una hiper movilidad y laxitud con signos de crepitación o incluso Ortolani (+). Radiológicamente se aprecian ángulos acetabulares típicamente inferiores a lo normal.
- **Fase de luxación habitual de caderas.** Al iniciar la deambulación suelen aparecer luxaciones repetidas con algunos movimientos. A la exploración notamos cómo en aducción y flexión de cadera podemos luxarla, volviendo



FIGURA 2. Imagen radiológica de caderas. A) Inestabilidad coxofemoral derecha no percibida. B) Luxación completa coxofemoral por laxitud articular.

a su posición normal si no la forzamos. La Rx en posición forzada nos muestra la subluxación o luxación y en posición normal la cadera está centrada.

- **Fase de claudicación.** El niño claudica con la marcha, que puede ser dolorosa. En esta fase podemos ver en la Rx una displasia acetabular con subluxación.
- **Fase de luxación fija.** La cadera está luxada siempre y en la Rx apreciamos un ascenso del fémur y un neocotilo.

En nuestra serie de 97 niños revisados durante seis años, en edades comprendidas entre 1 y 13 años hemos encontrado 4 crepitaciones y 7 luxaciones. Tres luxaciones se han estabilizado en unos años y las otras 4 están pendientes de su evolución para decidir tratamiento. En ningún caso hemos encontrado displasia acetabular, ni cadera con luxación permanente y neocotilo.

Tratamiento⁽¹³⁻¹⁶⁾

En las dos primeras fases se hará ortopédico con dobles pañales, férulas de abducción o arnés tipo Pavlik. Se debe esperar un tiempo prudencial pues en muchos casos se ha visto la remisión de la patología al mejorar la laxitud y la hipotonía. En la fase de displasia acetabular y subluxación o luxación permanente está indicada la reducción quirúrgica y plicatura capsular y osteotomías femorales.

En los casos de luxación permanente y grandes displasias está indicada la reducción quirúrgica y osteotomías pélvicas tipo Salter o Chiari⁽¹⁷⁾ (Figs. 2 y 3).

LUXACIÓN DE RÓTULA

La luxación de rótula suele ser un problema secundario a la hiperlaxitud ligamentosa asociada a la hipotonía muscular y genu valgo acompañante.

Tratamiento

Consiste inicialmente en tratar si existe genu valgo, con férulas correctoras y, al mismo tiempo, potenciar la mus-



FIGURA 3. Tratamiento habitual de una displasia del desarrollo de cadera con arnés de Pavlik.

culatura y ligamentos mediante ejercicios programados. Si persiste la luxación pasados los 9 años, se deberá recurrir a la cirugía mediante operaciones tendinosas y osteotomías correctoras si continúa el genu valgo.

En nuestra casuística hemos encontrado 5 luxaciones de rótula, que al no corregirse con ejercicios de cuádriceps, se han intervenido quirúrgicamente mediante tenodesis del semitendinoso (Galeazzi) en tres ocasiones y mediante la

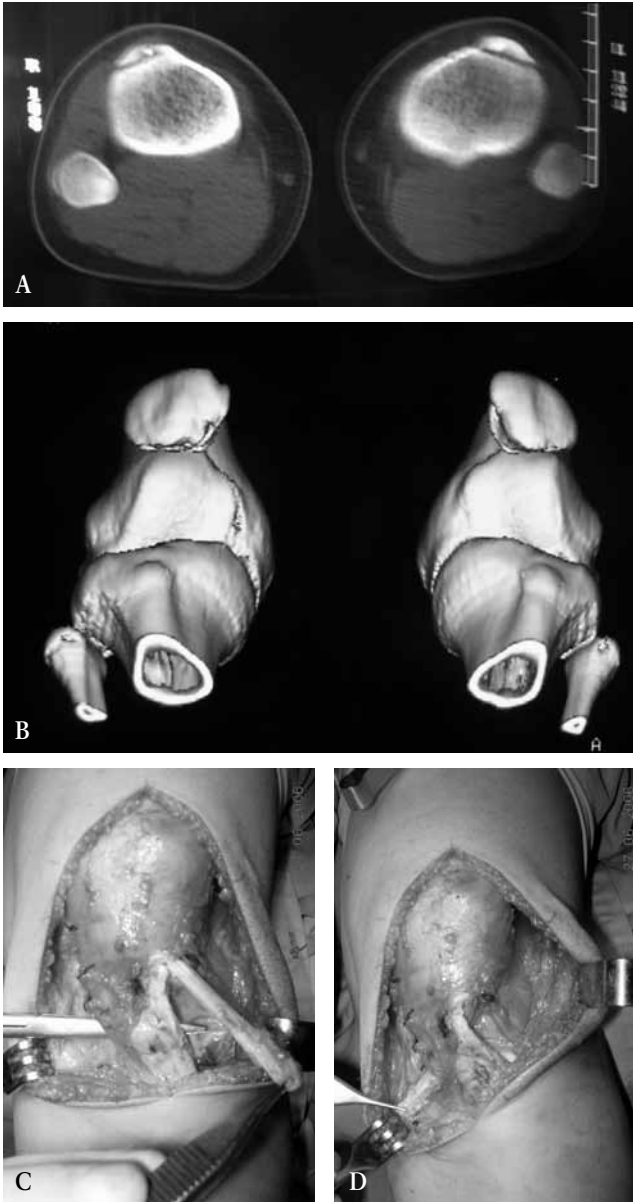


FIGURA 4. A y B) Tomografía con reconstrucción 3D mostrando inestabilidad de rótula con fisis abiertas. C y D) Técnica de Roux-Goldthwait con trasposición de hemitendón rotuliano hacia porción medial de su inserción.

técnica de Roux-Goldthwait y/o técnica del “4 en 1” en los otros dos casos restantes, con buenos resultados^(18,19) (Fig. 4).

PIES PLANOS-VALGOS LAXOS

Se puede definir el pie plano como aquel que presenta una deformidad en valgo del retropié, asociada a un hundimiento de la bóveda plantar.

Esta deformidad en valgo del retropié se puede considerar fisiológica en todos los niños hasta la edad de 3-4 años, por la gran laxitud que presentan, es lo que llamamos “pie laxo infantil”.



FIGURA 5. Pies planos por laxitud capsuloligamentosa en SD.



FIGURA 6. Imagen radiográfica de artrorrisis subastragalina con prótesis Kallix.

En el SD sabemos que la deambulación se inicia entre los 20-24 meses y en algunos casos después. A esto hay que añadir sus características especiales de hipotonía e hiperlaxitud de los ligamentos calcáneo-escafoideo y del interóseo astrágalo calcáneo, que no pueden mantener el astrágalo en posición correcta, provocando su caída hacia abajo, adelante y adentro⁽²⁰⁾. Como consecuencia de todo esto, podemos considerar como fisiológico en estos niños un pie plano-valgo laxo hasta una edad de 6-7 años.

El hecho de que la mayoría de los niños con SD tengan un programa de estimulación precoz desde el nacimiento y continúen con fisioterapia activa cuando inician la marcha, hace que cada vez veamos menos pies planos-valgos en ellos.

Tratamiento

Debe ir encaminado a la realización de ejercicios activos de miembros inferiores y pies para mejorar la hipotonía y laxitud. En algunas ocasiones habrá que recurrir al uso de plantillas blandas y, en los niños mayores, en los que no ha sido posible la corrección, al tratamiento quirúrgico.

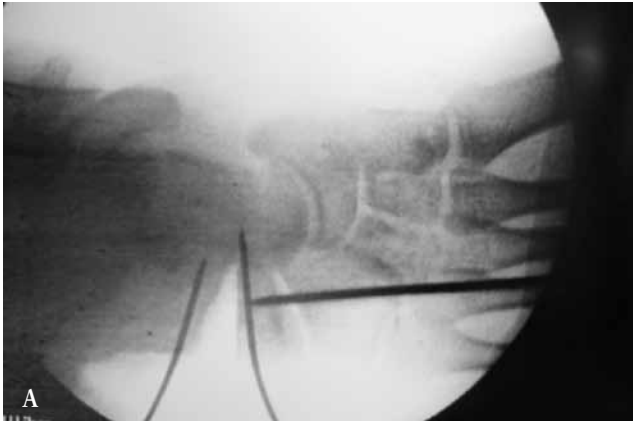


FIGURA 7. A) Técnica de Evans-Mosca (alargamiento de la columna externa) en pie plano severo en SD. B) Osteotomía calcánea de alargamiento rellena con cuña de hueso autólogo de cresta ilíaca.

En nuestra serie de 97 niños, encontramos 65 casos de pies planos-valgos, de los cuales se corrigieron 55 casos. Cuatro casos se intervinieron quirúrgicamente mediante artrorrisis con prótesis de expansión y en una ocasión se realizó la técnica de alargamiento de la columna externa mediante osteotomía calcánea según Evans-Mosca (Figs. 5, 6 y 7).

BIBLIOGRAFÍA

- Diamond LS, Lynne D, Sigman B. Orthopedic disorders in patients with Down's syndrome. *Orthop Clin North Am.* 1981; 12: 57-71.
- Dubowitz V. *The Floppy Infant.* London: Spastics Int. Medical 1973.
- Lowell W, Winter RB. *Ortopedia Pediátrica.* Buenos Aires: Editorial Médica Panamericana; 1988.
- Pueschel SM. Nuevas perspectivas sobre el desarrollo neurológico de los niños con síndrome de Down. *El síndrome de Down: avances médicos y psicopedagógicos.* Barcelona: Fundación Catalana para el Síndrome de Down; 1988.
- Pueschel SM. El problema del tratamiento en el síndrome de Down. *El síndrome de Down. Avances médicos y psicopedagógicos.* Barcelona: Fundación Catalana para el Síndrome de Down; 1988.
- Schell RR. Psicomotor development. En: Pueschel SM. *The young child with Down syndrome.* New York: Human Sciences Press; 1984. p. 285-99.
- Pueschel SM, Scola FH, Pezzullo JC. Un estudio longitudinal de la relación atlanto-axial en individuos con síndrome de Down asintomáticos. *Pediatrics (ed. esp.).* 1992; 89.
- Hensinger RN. Annual Meeting for Cerebral Palsy and development medicine. *J Pediatr Orthop.* 1985; 6: 240.
- Macaya A, Roig M, Gill J. Mielopatía cervical en la luxación atlantoaxoidea. Evaluación de 2 casos mediante resonancia magnética. *Arch Neurobiol.* 1989; 52: 239-42.
- Garbayo AJ, Villas C. Luxación atlas-axis en el síndrome de Down. *Rev Ort Traum.* 1998; 32: 313-7.
- Semine AA, Ertel AN, Goldberg MJ. Cervical spine instability in children with Down syndrome. *J Bone J Surg.* 1978; 60: 649-52.
- Milbrandt TA, Johnston CE. Down syndrome and scoliosis: a review of a 50-year experience at one institution. *J Orthop Sci.* 2003; 8: 227-31.
- Aprin H, Zink WP. Management of dislocation of the hip in Down syndrome. *J Pediatr Orthop.* 1985; 5: 428-31.
- Garbayo AJ, Villas C, Beguiristain JL. Síndrome de Down y luxación de cadera. *Rev Ort Traum.* 1987; 21: 349-56.
- Bennet GC. Dislocation of the hip in trisomy 21. *J Bone Joint Surg Br.* 1982; 64: 289-94.
- Gore DR. Recurrent dislocation of the hip in a child with Down's syndrome. *J Bone J Surg Am.* 1981; 63: 823-5.
- Bettuzzi C, Lampasi M, Magnani M, et al. Instability and dislocation of the hip in Down syndrome: Report of two cases and proposition a diagnostic protocol. *Minerva Pediatr.* 2008; 60: 1445-50.
- Bettuzzi C, Lampasi M, Magnani M, et al. Surgical treatment of patellar dislocation in children with Down syndrome: a 3- to 11-year follow-up study. *Knee Surg Sports Traumatol Arthrosc.* 2009; 17: 334-40.
- Joo SY, Park KB, Kim BR, et al. The "Four-in-one" procedure for habitual dislocation of the patella in children: early results in patients with severe generalised ligamentous laxity and aplasia of the trochlear groove. *J Bone Joint Surg Br.* 2007; 89: 1645-9.
- González Casanova J. Patología del pie en el síndrome de Down. *Artículos y Resúmenes científicos. Fundación Catalana de Síndrome de Down;* 1992.

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

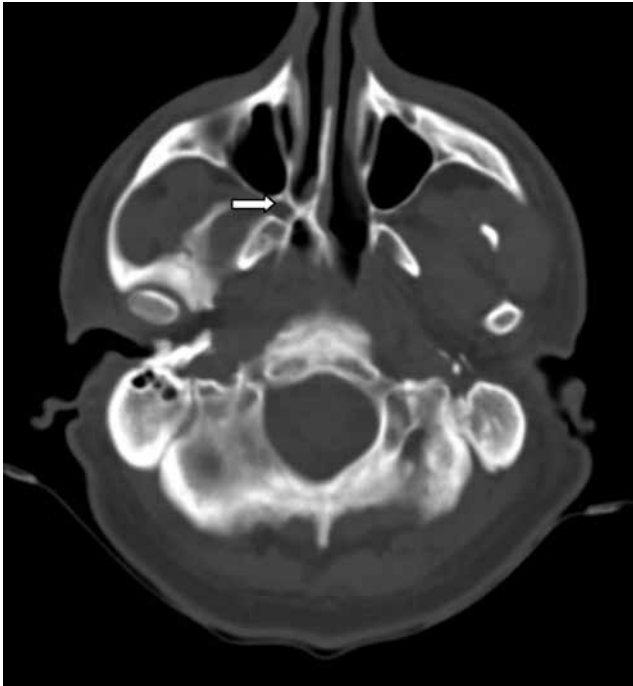


FIGURA 2. Atresia coanal derecha.

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 las 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.