

SEGUIMIENTO OTOLÓGICO EN NIÑOS CON SÍNDROME DE DOWN

Otologic follow-up in children with Down syndrome

José Ignacio BENITO-OREJAS ; Juan LOSADA-CAMPA ; Mariana GONZÁLEZ-SOSTO ;
María ÁLVAREZ-ÁLVAREZ ; Victoria DUQUE-HOLGUERA ; Jaime SANTOS-PÉREZ 

SACYL. Hospital Clínico Universitario de Valladolid. Servicio de Otorrinolaringología y CCC. Valladolid. España.

Correspondencia: jbenitoorejasm@gmail.com

Fecha de recepción: 10 de agosto de 2022

Fecha de aceptación: 26 de noviembre de 2022

Fecha de publicación: 28 de noviembre de 2022

Fecha de publicación del fascículo: 20 de junio de 2023

Conflicto de intereses: Los autores declaran no tener conflictos de intereses

Imágenes: Los autores declaran haber obtenido las imágenes con el permiso de los pacientes

Política de derechos y autoarchivo: se permite el autoarchivo de la versión post-print (SHERPA/RoMEO)

Licencia CC BY-NC-SA. Licencia Creative Commons Atribución-NoComercial-SinDerivar 4.0 Internacional

Universidad de Salamanca. Su comercialización está sujeta al permiso del editor

RESUMEN: Introducción y objetivo: La trisomía 21 es la alteración cromosómica más frecuente que a consecuencia del incremento experimentado en su esperanza de vida, requiere unos cuidados más especializados. Las manifestaciones de la esfera ORL representan un foco dominante de morbilidad. Los problemas auditivos son más habituales que en el resto de población, pudiendo mediatizar la evolución educativa y social, afectando su calidad de vida. El objetivo de este trabajo ha consistido en analizar los resultados del seguimiento otológico y auditivo de los niños con síndrome de Down (SD), evaluados en el Servicio de ORL del Hospital Clínico Universitario de Valladolid (HCUV). Método: Estudio longitudinal prospectivo/retrospectivo de 83 niños con SD que acudieron a consulta de hipoacusia infantil entre los años 1993 y 2021. Resultados: Detectamos un 66% de malformaciones de oído externo. La patología de oído medio estuvo presente en el 93%. Se objetivó hipoacusia en el 61%, siendo bilateral en el 78%. El 87% de las diagnosticadas, son de grado leve/moderado y el 6% profundo. La hipoacusia mixta fue el tipo más frecuente, seguida de la neurosensorial. Se realizó cirugía ORL al 62%, destacando la adenoidectomía. Discusión: El seguimiento ORL recomendado para los niños con SD resulta una tarea difícil de organizar, donde se impone desarrollar una planificación específica, que lo haga posible en nuestro sistema público de salud. Conclusiones: Dada la frecuencia e importantes repercusiones de las alteraciones auditivas en los

niños con SD, es fundamental la identificación precoz y el seguimiento indefinido, para intentar favorecer su correcto desarrollo.

PALABRAS CLAVE: Síndrome de Down; trisomía 21; niños; otorrinolaringología; hipoacusia; otitis media.

SUMMARY: Introduction and objective: Trisomy 21 is the most frequent chromosomal alteration and, because of the increase in life expectancy, requires more specialized care. Ear, nose, and throat (ENT) manifestations are a dominant focus of morbidity. Hearing problems are more common when compared to the rest of the population and can impact educational and social development, affecting their quality of life. The aim of this study was to analyze the results of the otological and auditory follow-up of children with Down syndrome (DS), evaluated in the ENT Department of the Hospital Clínico Universitario de Valladolid (HCUV). Method: Prospective/retrospective longitudinal study of 83 children with DS who attended consultation for childhood hearing loss between 1993 and 2021. Results: We detected 66% of external ear malformations. Middle ear pathology was present in 93%. Hearing loss was found in 61%, being bilateral in 78%. Of those diagnosed, 87% were mild/moderate and 6% were profound. Mixed hearing loss was the most frequent type, followed by sensorineural hearing loss. ENT surgery was performed in 62%, with adenoidectomy being the most frequent. Discussion: ENT follow-up recommended for children with DS is a difficult task to organize, as it is necessary to develop specific planning to make it possible in our public health system. Conclusions: Given the frequency and important repercussions of hearing impairment in children with DS, early identification and indefinite follow-up is essential to try to promote their correct development.

KEYWORDS: Down syndrome; trisomy 21; children; otolaryngology; hearing loss; otitis media.

INTRODUCCIÓN

La trisomía 21 (un cromosoma adicional en el par 21) es la alteración cromosómica más frecuente (OMIM#190685) y la principal causa de discapacidad intelectual [1]. Con una prevalencia estimada en torno a 1/700 recién nacidos, se está observando una importante reducción en los últimos años [2]. En la actualidad unas 35.000 personas en España y más de 6 millones en el mundo tienen síndrome de Down (SD) [3]. La vida de estas personas ha cambiado radicalmente en las últimas décadas, incrementándose su esperanza de vida de 25 a 60 años y mejorado igualmente la calidad, con buenos niveles de funcionalidad y autonomía individual; al abandonar las instituciones e integrarse en los colegios y en la comunidad [4-6]. Este aumento de las expectativas, precisa acompañarse de unos cuidados más especializados [5, 7].

El SD lleva el nombre del médico inglés que lo describió inicialmente (John Langdon Down) en 1866 y viene definido por un conjunto de síntomas y signos que aparecen de forma conjunta, conformando un patrón identificable. En 1959 los genetistas Jérôme Lejeune en Francia y Marthe Gautier en el Reino Unido, asociaron de forma incontrovertible el SD con la presencia de tres cromosomas 21, descartando a la sífilis como origen de la enfermedad. Los pacientes se caracterizan por presentar discapacidad cognitiva, hipotonía e hiporreflexia, hiperlaxitud articular, cara de apariencia peculiar... La importancia del área otorrinolaringológica (ORL) viene determinada por su implicación en el habla, la audición, la respiración y la deglución. Una encuesta de pacientes sobre el SD, revelaba que el 50% acudían regularmente a consulta de ORL [8]. La patología ORL que nos vamos a encontrar está condicionada

por las variaciones estructurales del desarrollo craneal (especialmente del bloque medio-facial), por el déficit funcional del sistema inmunitario y por las alteraciones de la audición [7].

Los niños con SD tienen mayor predisposición de padecer patología otológica [9]. Este riesgo no se resume únicamente en una prevalencia más alta, sino en una edad de comienzo más precoz, un curso más prolongado y un mayor número de complicaciones, comparativamente al resto de la población [10]. La prevalencia de la hipoacusia congénita también es superior, así como la de aparición tardía [11]. Por tanto, los problemas auditivos, transitorios o permanentes, son más frecuentes, pudiendo mediatizar la evolución educativa y social, afectándose su calidad de vida [7].

El objetivo de este estudio ha consistido en analizar los resultados del seguimiento otológico y auditivo de los niños con SD que acudieron a nuestro Servicio de ORL del Hospital Clínico Universitario de Valladolid (HCUV), durante los últimos 29 años, poniendo especial énfasis en determinar la incidencia de hipoacusia “permanente” en esta población.

MATERIAL Y MÉTODO

Este trabajo ha sido aprobado por el Comité de Ética e Investigación del Área de Salud del HCUV (PI 22-2591). Se trata de un estudio longitudinal prospectivo/retrospectivo del seguimiento realizado en el Servicio ORL de un hospital de tercer nivel (HCUV) por uno de los autores, de 83 niños con SD que acudieron a consulta de hipoacusia infantil, desde el año 1993 al 2021 y de los datos introducidos tras una revisión actual de sus historiales.

Durante estos 29 años hemos ido almacenando, respetando la confidencialidad, en una base de datos *Microsoft Access*, la información de:

- 1- Los niños evaluados con SD, que procedían del cribado auditivo, unos por ser “No Pasa” en las pruebas correspondientes y otros por estar incluidos en el grupo de riesgo de hipoacusia postnatal,
- 2- Los procedentes de otras provincias, al ser nuestro Servicio, centro de referencia de hipoacusia infantil y
- 3- Los que nos remitía la asociación de familias con SD de Valladolid (ASDOVA).

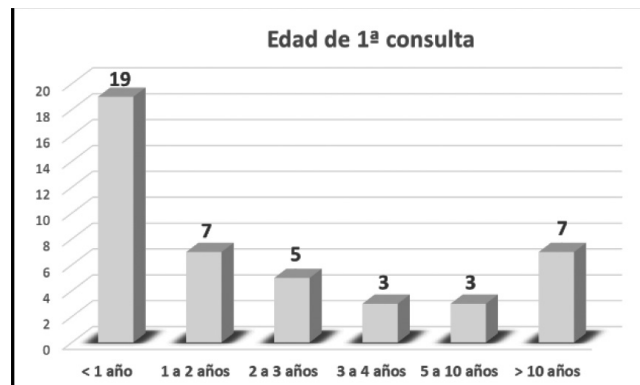


Figura 1. Distribución por edad de los niños con SD en seguimiento durante al menos 5 años (n=44). Los niños en quienes la primera visita se realizó con menos de 2 años son 26 (19 con menos de 1 año y 7 entre 1 y 2 años).

Los datos registrados, además de los demográficos generales incluían: fecha y edad de 1ª consulta, procedencia (Valladolid ciudad, provincia u otra ciudad), patología asociada general y otológica, pruebas audiológicas realizadas (impedanciometría, otoemisiones acústicas -OEA-, potenciales evocados auditivos tronco cerebral -PEATC-, de estado estable -PEAee-, audiometría conductual por refuerzo visual -ARV-, audiometría tonal liminal -ATL-) presencia de hipoacusia en función del oído (derecho, izquierdo o ambos), del tipo (neurosensorial -HNS-, transmisión o mixta), del grado (leve (20-40 dB), moderado (41-70 dB), severo (71-90 dB) y profundo (> 91 dB)), y de la evolución (estable, progresiva, fluctuante), adaptación de prótesis auditiva (edad y tipo), patología de oído medio (otitis media serosa -OMS-, otitis media aguda de repetición, otitis crónica simple, otitis colesteatomatosa), cirugías relacionadas (adenoidectomía, amigdalectomía, drenajes transtimpánicos -DTT-, miringo-osiculoplastia, cirugía del colesteatoma), años de seguimiento, resultado del cribado auditivo, fecha de última consulta y pérdida de seguimiento, con una ventana donde en cada paciente se referían un conjunto de observaciones específicas.

POBLACIÓN DE ESTUDIO

Los datos generales se obtuvieron de los 83 niños que forman nuestra población global.

Para intentar determinar con mayor precisión la frecuencia y características de la hipoacusia permanente en los niños con SD, seleccionamos de este grupo global, a aquellos que tuvieran un periodo de seguimiento de al menos 5 años (44 niños), de los que 26 realizaron su primera visita con menos de 2 años. Hemos diferenciado en los resultados a estos 2 grupos (grupo general de 44 niños y subgrupo de 26 niños), para comparar la incidencia de la patología otológica y de la hipoacusia (Figura 1 y Tabla 1 -Anexo 1-).

RESULTADOS

El 63% de los niños estudiados con SD (N= 83) en el periodo comprendido entre 1993 y 2021,

fueron varones, procedentes en el 88% de Valladolid y provincia. Al menos en 16 niños (19%), registramos su nacimiento en el HCUV, de los que un 25% (4/16) fue “No Pasa” en el cribado auditivo neonatal (con PEATC automáticos). Un 29% (24 niños) se perdió durante el seguimiento. El 77% eran menores de 5 años en la primera consulta y un 41%, con menos de un año. El 65% presentaba enfermedades asociadas (hipotiroidismo -42%-, alteraciones cardíacas -37%-, seguidas de patología ocular y músculo-esquelética).

Con el propósito de definir con mayor precisión la hipoacusia permanente, descartando los procesos intercurrentes y transitorios, las alteraciones auditivas sólo se valoraron en aquellos niños con SD que hubieran sido revisados en consulta durante al menos 5 años (44 niños, cuya edad media al finalizar el seguimiento era de 20,4 años). El 59% de esta muestra se empezó a evaluar con <2 años (26/44, cuya edad media al final del seguimiento era de 14,9 años); el 25% entre 2 y 10 años (11/44) y un 16% con más edad (7/44) (Figura 1). Al 46% de la población la hemos seguido durante más de 10 años y al 43% entre 1 y 10 años.

Detectamos un 66% de malformaciones de oído externo. La patología de oído medio estuvo presente en el 93%, destacando la OMS (Tabla 1 -Anexo 1-).

Realizamos pruebas auditivas al 93%, diagnosticando la presencia de hipoacusia en el 61% de los niños, que fue bilateral en el 78% de los afectados (la incidencia global de hipoacusia bilateral en los niños con SD es del 48% y del 13,6% la unilateral). El 87% de las hipoacusias detectadas, son de grado leve/moderado y el 6% de grado profundo. La incidencia de la hipoacusia leve en los niños con SD es del 26%, del 21% para la moderada y del 6,8% para la severa/profunda (Tabla 1 -Anexo 1-). La edad de detección de la hipoacusia se muestra en la Figura 2, donde cabe destacar que el 53% de los menores de 5 años tiene hipoacusia permanente.

El tipo de hipoacusia más frecuente fue la mixta (48% de todas las hipoacusias), seguida por la HNS (35%). La incidencia de la hipoacusia mixta en

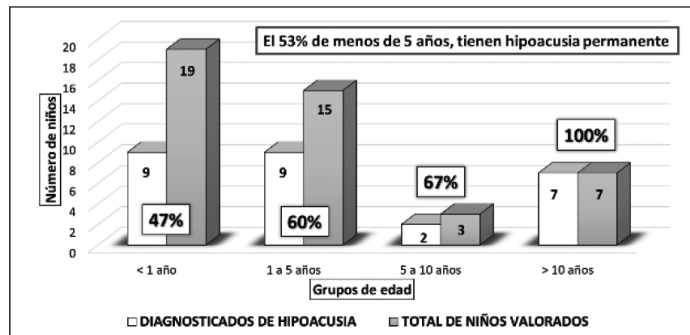


Figura 2. Porcentaje de niños diagnosticados con hipoacusia “permanente” (n=27) en los diferentes rangos de edad. Seguimiento \geq 5 años (n= 44).

la población estudiada de niños con SD es del 26%, HNS (19%) y transmisión (9%) (Tabla 1 -Anexo 1-). El 88% de las hipoacusias de transmisión son de carácter leve, el 83% de las mixtas son de grado leve/moderado y el 53% de las HNS son también leves (aunque 2 de las 3 hipoacusias profundas son HNS). Las 6 hipoacusias unilaterales detectadas, son de carácter leve/moderado.

La adaptación protésica con audífonos se llevó a cabo en el 48% de los niños con hipoacusia (13/27); recibiendo un 11% una prótesis osteointegrada (3/27) y un 4% un IC (1/27) (Tabla 1 -Anexo 1-).

De los 4 niños que fueron “No Pasa” en el cribado auditivo, 2 presentaban audición normal y el motivo del “No Pasa” era una OMS; uno mostraba una hipoacusia leve de un lado, con adaptación protésica actual; y al cuarto niño, con factores de riesgo neonatales de hipoacusia, le diagnosticamos una hipoacusia profunda bilateral, adaptándole un implante coclear en cada oído, al año y medio de edad. Es decir, la incidencia de hipoacusia congénita es del 12,5%.

Se realizó cirugía ORL al 62%, destacando en frecuencia, la adenoidectomía y la colocación de DTT, con una tasa de reintervención en ambos casos, de alrededor del 25% (Tabla 1 -Anexo 1-). La incidencia de colesteatoma fue del 6,8% y los 3 pacientes fueron intervenidos quirúrgicamente.

DISCUSIÓN

Cada persona con SD es única, de modo que tanto sus potencialidades como sus problemas, abarcan un espectro muy amplio y muy distinto de unos individuos a otros [7].

Dada la enorme frecuencia de patología otológica (93%) y auditiva (61%) que hemos detectado en esta población, consideramos absolutamente necesario el seguimiento ORL, para evitar, en lo posible, las repercusiones añadidas en su desarrollo general y condiciones de vida.

La literatura indica que la hipoacusia temporal causada por OMS, puede llegar a afectar al 93% de los niños con SD al año de edad (de acuerdo con nuestros resultados) y al 68% a los 5 años [12], motivo por el que, coincidiendo con otros autores [6], hemos considerado que este periodo de al menos 5 años, era un tiempo suficiente, para poder conocer con mayor precisión el estado auditivo “definitivo” del niño, libre de sus procesos de oído medio. Pero a la mayor parte de estos niños les hemos seguido durante mucho más tiempo (media de edad al finalizar el estudio de 20,4 años) lo que nos ha permitido realizar pruebas auditivas objetivas y de comportamiento, ARV y ATL, pudiendo disponer de resultados audiométricos fiables de una posible hipoacusia permanente.

Si comparamos los resultados (Tabla 1 -Anexo 1-) del grupo general de 44 niños con el subgrupo de 26, cuya primera visita se realizó con menos de 2 años, vemos que son muy parecidos. Sólo destaca la incidencia de OMS y de OMA de repetición en el grupo evaluado precozmente, lo que confirma la mayor prevalencia de esta patología en los 2 primeros años de edad.

Como a continuación explicaremos, el seguimiento periódico, clínico y audiológico, del niño con SD, representa un reto para el ORL y la familia. Pero resulta aún más difícil, saber escoger las mejores opciones terapéuticas, especialmente durante los primeros años de vida [13].

La exploración de los oídos de un niño con SD es compleja, a través de un conducto que suele ser muy estrecho, en más del 50% de nuestros pacientes, ocupado por cera y donde la quietud necesaria para realizar una otomicroscopia es habitualmente muy difícil [6, 14-15]. Aun estando de acuerdo con la periodicidad, que las guías nacionales e internacionales, determinan para las revisiones auditivas, en función de la edad [7, 16], no suelen servir en estos primeros años, porque la reiteración de la OMS es tan elevada, que obliga a revisiones más frecuentes.

Por otra parte, resulta complicado medir la audición de un niño SD con las pruebas electrofisiológicas objetivas, pues la discapacidad intelectual y la morbilidad añadida, ponen al límite la paciencia y el buen hacer del personal encargado. Además, las frecuentes fluctuaciones asociadas a la patología recurrente del oído medio, conllevan la necesidad de realizar pruebas auditivas más frecuentes. Aunque los equipos automatizados de OEA y PEATC son de gran ayuda, no permiten obtener todo el perfil auditivo y en ocasiones, la pérdida supera su capacidad de detección, debiendo acudir a los PEATC o PEAE convencionales, donde a partir de los 6-9 meses de edad, el sueño natural o la sedación superficial no suelen ser efectivos, precisándose una sedación anestésica. La ARV puede ser una alternativa, pero dependiendo del niño, también plantea mayores

dificultades (respuestas inconsistentes y escasa atención).

Con todo, lo más difícil es la toma de decisiones, especialmente en lo que respecta a la OMS, por sí misma y por su influencia sobre la audición. Las tres opciones para tratar la hipoacusia en caso de OMS son: la colocación de DTT, la adaptación de una prótesis auditiva o “esperar y ver”. No se conoce la eficacia relativa de estos procedimientos, de manera que la alternativa depende de la experiencia del profesional implicado y de su punto de mira: el oído y su audición o, la salud “en general”, su desarrollo y la vida en familia [17]. Ante las dificultades que implica la colocación de DTT en edad temprana, por la frecuente estrechez del CAE y unos resultados peores que en el resto, debido a complicaciones supurativas, facilidad de extrusión y recidiva; debiéndose añadir las anestésicas y el riesgo de subluxación atlo-axoidea [5, 18-20], nosotros hemos preferido adoptar una conducta conservadora [18, 21-22], frente a un tratamiento más agresivo [6, 23]. Nuestra actitud se basa en determinar, caso por caso, la conveniencia quirúrgica. Después de explicar a la familia los pros y contras, evaluamos las dificultades auditivas durante un periodo de tiempo y dentro de un contexto, evitando que la decisión provenga de una medida concreta de audición que, aun teniéndola en cuenta, no refleja seguramente las fluctuaciones que el niño experimenta [12]. Las alteraciones timpánicas, la OMA de repetición y fundamentalmente la discapacidad auditiva que la familia y los cuidadores perciben dentro de su entorno, determinarán la prioridad de nuestras decisiones. En casos más severos o en quienes no son candidatos a cirugía o ante el rechazo de ésta por los padres, hemos optado, en ocasiones, por la colocación de una prótesis auditiva que, aun suponiéndoles un hándicap, es una excelente recomendación para alcanzar unos niveles auditivos suficientes [13]. Su adaptación presenta dificultades intrínsecas dependientes del tamaño del CAE y de la presencia de cera; son, en general, mal aceptados, porque les molesta, posiblemente

también por las fluctuaciones auditivas que les generan y por problemas de mantenimiento más frecuentes, lo que finalmente determina que su utilidad sólo sea posible en algunos. Otra alternativa podrían ser las prótesis auditivas de vía ósea y en aquellos ambientes donde el niño pasa más tiempo, la instalación de altavoces que permitieran amplificar la voz del cuidador. Finalmente, en un 41% de los niños, hemos considerado la conveniencia de DTT, teniendo que reintervenir en 2 o más ocasiones al 28%, valores que en la literatura alcanzan hasta un 63% [21, 23]. Pero también, las complicaciones timpánicas tras la colocación de DTT son más frecuentes en el SD y aún más, en casos de reintervención, provocando en alguno de nuestros pacientes una perforación residual, que con cierta frecuencia evoluciona a una otitis media crónica, con otorrea recurrente [21, 23]. Resulta por tanto muy difícil delimitar el margen de actuación, porque al no disponer de otros indicadores, desconocemos la evolución posterior de cada niño en concreto. Así que, consideramos fundamental seguir investigando, para poder llegar a determinar, qué es lo que funciona, para quién, bajo qué circunstancias y cómo [17].

Para los padres también es un reto y a pesar de explicarles la importancia del seguimiento ORL posterior al cribado auditivo neonatal (con independencia del resultado), terminan cansados o les resulta incompatible mantener este régimen de visitas, a nuestro Servicio y a otros [24]. Y con el convencimiento subjetivo de que aparentemente el niño está bien, por las respuestas auditivas que obtienen, hay un elevado porcentaje de pérdidas en el seguimiento (29% en nuestro estudio), frecuentes por otra parte, en los programas de salud [25-26]. En ocasiones vuelven al cabo de unos años, pero al perderse la continuidad, desconocemos la evolución de lo que haya ido sucediendo. Creemos que, en este caso, como en otros, la participación de equipos experimentados en el niño con SD, y transdisciplinarios, coordinados entre sí y con atención primaria, podrían, con la colaboración familiar, solventar muchas dificultades y facilitar el

tránsito entre la medicina primaria y la hospitalaria. La programación debería ofrecer una atención flexible y personalizada, con unos servicios de intervención temprana centrados en el niño y en su familia [5, 27].

La incidencia de hipoacusia en el SD es mayor que en el resto de la población y representa un factor de riesgo de primer nivel. Cuando realizamos una comparación de las cifras publicadas con las obtenidas en nuestro seguimiento, llama la atención la disparidad de resultados, que en gran parte se debe a que se estudian diferentes muestras de población, de distintas edades y con procedimientos metodológicos dispares [11]. De acuerdo con la CDC, más del 75% de los niños con SD están afectados de hipoacusia [2]. Como en otros estudios [23, 28-30] el 84% de nuestra población ha tenido OMS, generando una hipoacusia temporal, que contrasta con el 20% de prevalencia de OMS a los 2 años de edad, en el resto de población [31]. Hacia los 6-8 años, al mejorar la función de la trompa de Eustaquio y disminuir la frecuencia de catarros, la incidencia de OMS desciende, aunque en el SD esta evolución es mucho más lenta, lo que suele sorprender y preocupar a los padres [23]. Pero en general, a partir de esta edad podemos diagnosticar o reevaluar, en la mayoría de los pacientes, la presencia de una hipoacusia residual “permanente”, si no ha sido posible hacerlo previamente [23, 30].

En los resultados presentados hemos intentado determinar, con la precisión que nos ofrece un rastreo tan prolongado, el porcentaje de hipoacusias permanentes (61%), es decir, descartando la existencia de un derrame de oído medio (Tabla 1 -Anexo 1-). El seguimiento durante más de 10 años del 81% de los niños con hipoacusia (22/27), y de 5 a 10 años en el resto, aporta esta seguridad en gran parte de los casos. El porcentaje de hipoacusia bilateral (78%) y unilateral (22%), coincide con los datos de Nightengale et al. (2017) [11]. Por otra parte, dado que el grado y tipo de hipoacusia puede ser diferente en cada uno de los dos oídos del mismo individuo, hemos preferido describir el porcentaje de oídos afectados en relación al total de

oídos estudiados (a cuyo diagnóstico final hemos llegado comparando el resultado de las pruebas electrofisiológicas objetivas -OEA, PEATC, PEAe- con el de las subjetivas, a través de la ARV, empleada en el 61% de los niños (27/44) y de la ATL aplicada al 73% (32/44)). Quizá por estas razones, tenemos tan pocas hipoacusias de transmisión (9%) en relación a los valores de prevalencia registrados en la literatura, que oscilan entre el 38% y el 78% [26, 30]. Pero aun siendo inferior al publicado, nuestro porcentaje de hipoacusia de transmisión es muy elevado respecto al resto de la población y suponemos que, exceptuando los residuos/secuelas de oído medio y las otitis crónicas supuradas, haya probablemente un conjunto de hipoacusias estructurales y permanentes, secundarias a la presencia de tejido mesenquimal en el oído medio (referido en el 75%) o a malformaciones en la cadena osicular (25%), que no hemos podido comprobar [26, 32-35]. Por su parte, la HNS está presente de forma aislada, en el 19% de los oídos evaluados, constituyendo el 35% de las hipoacusias encontradas (similar a [11]), siendo de grado profundo en el 3,4% de los oídos examinados. No obstante, el 26% de los oídos estudiados tiene una hipoacusia mixta, lo que conlleva un cierto componente neurosensorial que, teniéndolo en cuenta, daría una incidencia de HNS, del 45%. La prevalencia de HNS en el niño con SD, muestra en la literatura valores muy variables que oscilan del 4% al 55% [6, 11-13], y que como en el resto, puede tener un origen genético o adquirido, manifestándose desde el nacimiento (congénito) o tardíamente y afirmándose que suele ser progresiva [12]. En los casos verificables de nuestros resultados, hemos encontrado esta progresión en el 68% de las hipoacusias mixtas (11/16) y en el 31% de las HNS (4/13). Como posibles causas de HNS, se han descrito diferentes alteraciones asociadas, como el acortamiento del órgano de Corti, la disminución de células en el ganglio espiral y anomalías de oído interno, como la displasia de Mondini [32-33, 36]. El estudio de TC desvela un estrechamiento del conducto auditivo interno (25% de casos) y

malformaciones de la región vestibular en el 75% de niños con SD [37].

Nuestro porcentaje de “No Pasa” cribado auditivo con PEATC-A (25%) es similar al publicado en la literatura, que varía del 26 al 36% [11, 23, 26], contrastando con el de la población general (0,32%) [38]. Aunque se trata de una pequeña muestra, la incidencia registrada de hipoacusia congénita (12,5%) también es parecida a la de otros [11, 39] y muy superior a la de la población general (0,3%) [38].

El recuento de la cirugía practicada a los niños con SD, en un centro infantil especializado de Birmingham (UK), indicaba que los procedimientos ORL fueron los más frecuentes, seguidos por la cirugía cardíaca y la pediátrica general [5]. El porcentaje de niños a los que realizamos cirugía ORL fue del 59%, superior a algunas publicaciones [28]. La cirugía de DTT (41%), tiene valores variables en la literatura: 14%-88% [6, 23, 26, 39]. También hubo un gran porcentaje de adenoidectomías (52%), en su mayor parte (69%) asociada a la cirugía de DTT [18]. Dada la propensión a padecer OMS recurrente y como consecuencia de la repetida colocación de DTT, hay también un incremento de perforaciones permanentes, bolsas de retracción y colesteatomas. El porcentaje de colesteatomas que hemos diagnosticado y tratado (6,8%) es similar al descrito en la literatura [18, 21, 40].

LIMITACIONES DEL ESTUDIO

Al proceder los datos de un solo hospital, al que los niños con SD acudieron por vías diferentes, hace que la muestra pueda no ser representativa de la población general.

CONCLUSIONES

Habida cuenta del gran porcentaje de niños con SD afectos de patología otológica y auditiva, consideramos fundamental el seguimiento ORL especializado y la conveniencia de transmitir a los

médicos de atención primaria, padres, profesores y logopedas, la importancia de identificar tempranamente la pérdida de audición.

AGRADECIMIENTOS

Después de tantos años recibiendo la confianza de las familias y de la Asociación del SD en Valladolid (ASDOVA), sólo cabe el agradecimiento por haber tenido la oportunidad de poder aplicar nuestro conocimiento con los niños Down. El tiempo y la experiencia nos fueron desvelando senderos más diáfanos, que no hubieran podido ser transitados sin esa colaboración. Pero todo empezó un día con Esther Couto, enfermera del ambulatorio y madre de dos niños con síndrome de Down, que se propuso ayudarnos.

BIBLIOGRAFÍA

1. Sherman SI, Allen EG, Bean LH, Freeman SB. Epidemiology of Down syndrome. *Ment Retard Dev Disabil Res Rev.* 2007;13(3):221-7.
2. Centers for Disease Control and Prevention. Data statistics on Down Syndrome. [Internet]. 2020 Oct [consultado 3 Jul 2022]. Disponible en: <https://www.cdc.gov/ncbddd/birthdefects/downsyndrome/data.html>
3. Síndrome Down: DOWN España [Internet]. www.sindromedown.net. [consultado 3 Jul 2022]. Disponible en: <https://www.sindromedown.net/sindromedown/#:~:text=Se%20estima%20que%20en%20Espa%C3%B1a>.
4. Glasson EJ, Dye DE, Bittles AH. The triple challenges associated with age-related comorbidities in Down syndrome. *J Intellect Disabil Res.* 2014;58(4):393-8. doi: 10.1111/jir.12026. PMID: 23510031.
5. Khalid-Raja M, Tzifa K. Current demand of paediatric otolaryngology input for children with Down's syndrome in a tertiary referral centre. *J Laryngol Otol.* 2016;130(11):995-1000. doi: 10.1017/S0022215116008963. PMID: 27707422.
6. Shott SR, Joseph A, Heithaus D. Hearing loss in children with Down syndrome. *Int J Pediatr Otorhinolaryngol.* 2001;61(3):199-205. doi: 10.1016/S0165-5876(01)00572-9. PMID: 11700189.
7. Basonbul RA, Ronner EA, Rong A, Rong G, Cohen MS. Audiologic testing in children with Down Syndrome: Are current guidelines optimal? *Int J Pediatr Otorhinolaryngol.* 2020;134:110017. doi: 10.1016/j.ijporl.2020.110017. PMID: 32251971.
8. Hans PS, Belloso A, Sheehan PZ. Parental satisfaction with health services provided to children with Down syndrome in north-west England: an ENT perspective. *J Laryngol Otol.* 2007;121(4):382-6. doi: 10.1017/S0022215106003355. PMID: 17040616.
9. Sait S, Alamoudi S, Zawawi F. Management outcomes of otitis media with effusion in children with down syndrome: A systematic review *Int J Pediatr Otorhinolaryngol.* 2022;156:111092.
10. Tedeschi AS, Roizen NJ, Taylor HG, Murray G, Curtis CA, Parikh AS. The prevalence of congenital hearing loss in neonates with Down syndrome. *J Pediatr.* 2015;166(1):168-71. doi: 10.1016/j.jpeds.2014.09.005. PMID: 25444523.
11. Nightengale E, Yoon P, Wolter-Warmerdam K, Daniels D, Hickey F. Understanding Hearing and Hearing Loss in Children With Down Syndrome. *Am J Audiol.* 2017 Sep 18;26(3):301-8. doi: 10.1044/2017_AJA-17-0010. PMID: 28854301.
12. Chin CJ, Khami MM, Husein M. A general review of the otolaryngologic manifestations of Down Syndrome. *Int J Pediatr Otorhinolaryngol.* 2014;78(6):899-904. doi: 10.1016/j.ijporl.2014.03.012. PMID: 24704318.
13. Yaneza MM, Hunter K, Irwin S, Kubba H. Hearing in school-aged children with trisomy 21 - results of a longitudinal cohort study in children identified at birth. *Clin Otolaryngol.* 2016;41(6):711-717. doi: 10.1111/coa.12606. PMID: 26663508.
14. Dy AES, Lapeña JFF Jr. External Auditory Canal Dimensions, Age, and Cerumen Retention or Impaction in Persons With Down Syndrome. *Ann Otol Rhinol Laryngol.* 2018;127(4):253-257. doi: 10.1177/0003489418756678. PMID: 29426243.
15. Strome SE, Strome M. Down syndrome: an otolaryngologic perspective. *J Otolaryngol.* 1992;21(6):394-7. PMID: 1494179.

16. Bull MJ; Committee on Genetics. Health supervision for children with Down syndrome. *Pediatrics*. 2011;128(2):393-406. doi: 10.1542/peds.2011-1605. Erratum in: *Pediatrics*. 2011 Dec;128(6):1212. PMID: 21788214.
17. Hall A, Pryce H, Bruce IA, Callery P, Lakhanpaul M, Schilder AGM. A mixed-methods study of the management of hearing loss associated with otitis media with effusion in children with Down syndrome. *Clin Otolaryngol*. 2019;44(1):32-38. doi: 10.1111/coa.13228. PMID: 30222906; PMCID: PMC7379918.
18. Iino Y, Imamura Y, Harigai S, Tanaka Y. Efficacy of tympanostomy tube insertion for otitis media with effusion in children with Down syndrome. *Int J Pediatr Otorhinolaryngol*. 1999;49(2):143-9. doi: 10.1016/s0165-5876(99)00117-2. PMID: 10504021.
19. Mitchell RB, Call E, Kelly J. Ear, nose and throat disorders in children with Down syndrome. *Laryngoscope*. 2003;113(2):259-63. doi: 10.1097/00005537-200302000-00012. PMID: 12567079.
20. Rodman R, Pine HS. The otolaryngologist's approach to the patient with Down syndrome. *Otolaryngol Clin North Am*. 2012;45(3):599-629, vii-viii. doi: 10.1016/j.otc.2012.03.010. PMID: 22588039.
21. Paulson LM, Weaver TS, Macarthur CJ. Outcomes of tympanostomy tube placement in children with Down syndrome--a retrospective review. *Int J Pediatr Otorhinolaryngol*. 2014;78(2):223-6. doi: 10.1016/j.ijporl.2013.10.062. PMID: 24321289.
22. Fortnum H, Leighton P, Smith MD, Brown L, Jones M, Benton C, et al. Assessment of the feasibility and clinical value of further research to evaluate the management options for children with Down syndrome and otitis media with effusion: a feasibility study. *Health Technol Assess*. 2014;18(60):1-147, v-vi. doi: 10.3310/hta18600. PMID: 25270051.
23. Manickam V, Shott GS, Heithaus D, Shott SR. Hearing loss in Down Syndrome revisited - 15 years later. *Int J Pediatr Otorhinolaryngol*. 2016;88:203-7. doi: 10.1016/j.ijporl.2016.07.012. PMID: 27497415.
24. Park AH, Warner J, Sturgill N, Alder SC. A survey of parental views regarding their child's hearing loss: a pilot study. *Otolaryngol Head Neck Surg*. 2006;134(5):794-800. doi: 10.1016/j.otohns.2006.01.013. PMID: 16647537.
25. Lieu JE. Speech-language and educational consequences of unilateral hearing loss in children. *Arch Otolaryngol Head Neck Surg*. 2004;130(5):524-30. doi: 10.1001/archotol.130.5.524. PMID: 15148171.
26. Park AH, Wilson MA, Stevens PT, Harward R, Hohler N. Identification of hearing loss in pediatric patients with Down syndrome. *Otolaryngol Head Neck Surg*. 2012;146(1):135-40. doi: 10.1177/0194599811425156. PMID: 21987652.
27. CODEPEH. Comisión para la detección precoz de la hipoacusia. Núñez-Batalla F, Jáudenes-Casabón C, Sequí-Canet JM, Vivanco-Allende A, Zubicaray-Ugarteche J. Sordera infantil con discapacidad asociada (DA+): Recomendaciones CODEPEH 2021. *Especiales FIAPAS*. 2021;178:19pp.
28. Barr E, Dungworth J, Hunter K, McFarlane M, Kubba H. The prevalence of ear, nose and throat disorders in preschool children with Down's syndrome in Glasgow. *Scott Med J*. 2011;56(2):98-103. doi: 10.1258/smj.2011.011036. PMID: 21670137.
29. Schwartz DM, Schwartz RH. Acoustic impedance and otoscopic findings in young children with Down's syndrome. *Arch Otolaryngol*. 1978;104(11):652-6. doi: 10.1001/archotol.1978.00790110042011. PMID: 152103.
30. Maris M, Wojciechowski M, Van de Heyning P, Boudewyns A. A cross-sectional analysis of otitis media with effusion in children with Down syndrome. *Eur J Pediatr*. 2014;173(10):1319-25. doi: 10.1007/s00431-014-2323-5. PMID: 24816633.
31. Paludetti G, Conti G, DI Nardo W, DE Corso E, Rolesi R, Picciotti PM, et al. Infant hearing loss: from diagnosis to therapy Official Report of XXI Conference of Italian Society of Pediatric Otorhinolaryngology. *Acta Otorhinolaryngol Ital*. 2012;32(6):347-70. PMID: 23349554.
32. 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(9):783-91. doi: 10.1177/000992280404300902. PMID: 15583773.
33. Harada T, Sando I. Temporal bone histopathologic findings in Down's syndrome. *Arch Otolaryngol*. 1981;107(2):96-103. doi: 10.1001/archotol.1981.00790380026007. PMID: 6451213.
 34. Fausch C, Rösli C. The incudomalleolar articulation in Down syndrome (trisomy 21): a temporal bone study. *Otol Neurotol*. 2015;36(2):348-53. doi: 10.1097/MAO.0000000000000456. PMID: 24914797.
 35. Balkany TJ, Mischke RE, Downs MP, Jafek BW. Ossicular abnormalities in Down's syndrome. *Otolaryngol Head Neck Surg*. 1979;87(3):372-84. doi: 10.1177/019459987908700317. PMID: 158733.
 36. Blaser S, Propst EJ, Martin D, Feigenbaum A, James AL, Shannon P, Papsin BC. Inner ear dysplasia is common in children with Down syndrome (trisomy 21). *Laryngoscope*. 2006;116(12):2113-9. doi: 10.1097/01.mlg.0000245034.77640.4f. PMID: 17146381.
 37. Intrapromkul J, Aygun N, Tunkel DE, Carone M, Yousem DM. Inner ear anomalies seen on CT images in people with Down syndrome. *Pediatr Radiol*. 2012;42(12):1449-55. doi: 10.1007/s00247-012-2490-3. PMID: 22936282.
 38. Benito-Orejas JI, Ramírez B, Morais D, Almaraz A, Fernández-Calvo JL. Comparison of two-step transient evoked otoacoustic emissions (TEOAE) and automated auditory brainstem response (AABR) for universal newborn hearing screening programs. *Int J Pediatr Otorhinolaryngol*. 2008;72(8):1193-201. doi: 10.1016/j.ijporl.2008.04.011. PMID: 18550180.
 39. Bermudez BEBV, de Souza do Amaral ME, da Silva Gomes C, Novadzki IM, de Oliveira CM. Respiratory and otolaryngological disorders in Down syndrome from one center in Brazil. *Am J Med Genet A*. 2021;185(8):2356-2360. doi: 10.1002/ajmg.a.62244. PMID: 34047053.
 40. Simon F, Haggard M, Rosenfeld RM, Jia H, Peer S, Calmels MN, Couloigner V, Teissier N. International consensus (ICON) on management of otitis media with effusion in children. *Eur Ann Otorhinolaryngol Head Neck Dis*. 2018;135(1S):S33-S39. doi: 10.1016/j.anorl.2017.11.009. PMID: 29398506.

ANEXO 1

Tabla 1. Se resume la patología otológica y auditiva de los pacientes con síndrome de Down seguidos en nuestro hospital y las intervenciones quirúrgicas que han requerido. Se establecen 2 grupos: el de los que tuvieron un seguimiento superior a 5 años (N= 44) y el subgrupo que, además, inició su evaluación con menos de 2 años (N= 26). (I: incidencia; CAE: conducto auditivo externo; OMS: otitis media serosa; OMA: otitis media aguda; OMC: otitis media crónica; PEATC: Potenciales evocados auditivos del tronco cerebral; PEAAe: Potenciales evocados auditivos de estado estable; re: porcentaje de reintervención).

	SEGUIMIENTO ≥ 5 años cuya 1ª visita fue con < 2 años). (N= 26)	SEGUIMIENTO ≥ 5 años. (N= 44). GRUPO GENERAL.
OIDO EXTERNO		
Niños con malformación de oído externo		29/44 (66 %)
Displasia de pabellón auricular		I: 12/44 (27 %)
CAEs estrechos		I: 23/44 (52 %)
Apéndices preauriculares		I: 3/44 (7 %)
OÍDO MEDIO		
Niños con patología de oído medio	24/26 (92 %)	41/44 (93 %)
OMS persistente	I: 24/26 (92 %)	I: 37/44 (84%)
OMA de repetición	I: 8/26 (31%) todos con OMS	I: 11/44 (25 %) todos con OMS
OMC simple	I: 4/26 (15 %) OMS previa	I: 9/44 (20 %) OMS previa
OMC colestomatosa	I: 1/26 (4 %) OMS previa	I: 4/44 (9 %) OMS previa
PRUEBAS AUDITIVAS		
Niños con pruebas auditivas	23/26 (88%)	41/44 (93%)
PEATC	23/26 (88%)	33/44 (75%)
PEAAe	11/26 (42%)	15/44 (34%)
Audio conductual con refuerzo visual	19/26 (73%)	27/44 (61%)
Audio tonal	15/26 (58%)	32/44 (73%)
HIPOACUSIA		
Niños con hipoacusia	15/26 (58 %)	27/44 (61 %)
Bilateral	10/15 (67 %). I: 10/26 (38,5 %)	21/27 (78%). I: 21/44 (48 %)
Unilateral	5/15 (33%). I: 5/26 (19%)	6/27 (22%). I: 6/44 (13,6%)
Oídos con hipoacusia	10 bilateral y 5 unilateral (25 oídos afectados. 1 hipo bilateral leve, sin tipo. 23 oídos)	42 bilateral y 6 unilateral: (88 oídos afectados)
Transmisión	I: 2/52 (4 %)	I: 8/88 (9 %)
Mixta	I: 11/52 (21 %)	I: 23/88 (26 %)
Neurosensorial	I: 10/52 (19%)	I: 17/88 (19%)

SEGUIMIENTO OTOLÓGICO EN NIÑOS CON SÍNDROME DE DOWN
 BENITO-OREJAS JJ, LOSADA-CAMPA J, GONZÁLEZ-SOSTO M ET AL.

	SEGUIMIENTO ≥ 5 años cuya 1ª visita fue con < 2 años). (N= 26)	SEGUIMIENTO ≥ 5 años. (N= 44). GRUPO GENERAL.
Leve (20-40 dB)	I: 16/52 (31 %)	I: 23/88 (26 %)
Moderada (41-70 dB)	I: 7/52 (13,5 %)	I: 19/88 (21,5 %)
Severa (71-90 dB)	0 %	I: 3/88 (3,4 %)
Profunda (> 90 dB)	I: 2/52 (3,8 %)	I: 3/88 (3,4 %)
Niños con prótesis auditiva	7/15 (47 %)	14/27 (52 %)
CIRUGÍA		
Niños con cirugía	16/26 (62 %)	26/44 (59%)
Adenoidectomía	I: 15/26 (58 %). (re: 13 %)	I: 23/44 (52 %). (re: 22 %)
Drenajes transtimpánicos	I: 13/26 (50 %) (re: 15 %)	I: 18/44 (41 %). (re: 28 %)
Amigdalectomía	I: 3/26 (11 %)	I: 8/44 (18 %)
Miringoplastia	0%	I: 1/44 (2%)
Cirugía de colesteatoma	I: 1/26 (4 %)	I: 3/44 (6,8%)