



# REVISTA MÉDICA INTERNACIONAL SOBRE EL SÍNDROME DE DOWN

www.elsevier.es/sd



## CASO CLÍNICO

# Síndrome de Down con oído interno anómalo: ¿es apto para un implante coclear?

H. Eyzawiah<sup>a,\*</sup>, A. Suraya<sup>b</sup> y A. Asma<sup>c</sup>

<sup>a</sup>Departamento de Otorrinolaringología y Cirugía de Cabeza y Cuello, Facultad de Medicina, Universidad Kebangsaan Malaysia, Kuala Lumpur, Malasia. Unidad de Otorrinolaringología y Cirugía de Cabeza y Cuello. Facultad de Medicina y Ciencias de la Salud, Universidad Sains Islam Malaysia, Malasia

<sup>b</sup>Departamento de Radiología, Facultad de Medicina, Universidad Kebangsaan Malaysia, Kuala Lumpur, Malasia

<sup>c</sup>Departamento de Otorrinolaringología y Cirugía de Cabeza y Cuello, Facultad de Medicina, Universidad Kebangsaan Malaysia, Kuala Lumpur, Malasia

### PALABRAS CLAVE

Síndrome de Down;  
Hipoacusia;  
Implante coclear;  
Síndrome del  
acuoducto vestibular  
dilatado

### Resumen

La hipoacusia es un problema frecuente en el síndrome de Down (SD). La mayoría de esta población, hasta un 80%, sufre hipoacusia conductiva, mientras que el 4-20%, según las estimaciones, corresponde a hipoacusia neurosensorial. A lo largo de los años, el tratamiento de la hipoacusia neurosensorial profunda ha cambiado desde la introducción de los implantes cocleares. Presentamos el caso de una niña de 4 años y 5 meses de edad con SD y un bajo cociente intelectual, que fue remitida a nuestro centro para ser sometida a implantes cocleares. En vista de la derivación tardía y las múltiples discapacidades adicionales, además de la presencia de síndrome del acuoducto vestibular dilatado (SAVD), partición incompleta bilateral coclear de tipo II y sustancia blanca periventricular anómala, no se consideró adecuado el implante coclear.

### KEYWORDS

Down's syndrome;  
Hearing loss;  
Cochlear implant;  
Large vestibular  
aqueduct syndrome

### Down's syndrome with abnormal inner ear: Is it suitable for cochlear implantation?

### Abstract

Hearing loss is a common problem in Down's syndrome (DS). The majority of this population, up to 80%, are suffering from a conductive type hearing loss, whereas estimating 4-20% are due to sensorineural hearing loss. Over the years, the treatment of profound sensorineural hearing loss has been changed since the introduction of cochlear implants. We report a case of a 4 years and 5 months old child with DS and low Intelligence Quotient that had been referred to our centre for cochlear implants. In view of late referral and multiple additional handicaps, with addition of having Larged Vestibular Aqueduct Syndrome (LVAS), bilateral incomplete partition of cochlear Type II and abnormal periventricular white matter, she had been rejected for cochlear implantation.

Recibido el 15 de noviembre de 2011; aceptado el 26 de junio de 2013

\*Autor para correspondencia.

Correo electrónico: noreyzawiah@yahoo.com (H. Eyzawiah).

## Introducción

El síndrome de Down (SD) es el trastorno genético más frecuente, presente en aproximadamente 1 de cada 800 nacimientos vivos. Los niños con SD tienen una estructura de cabeza y cuello alterada que da lugar a un aumento de enfermedad otológica, de las vías respiratorias superiores y nasosinusal. Se ha notificado que entre el 38% y el 78% de las personas con SD presentan anomalías del oído externo, medio e interno, lo que contribuye a la hipoacusia en estos individuos<sup>1</sup>. Además, más del 80% de la hipoacusia es conductiva y se debe a la otitis media con derrame, por lo que es apta para la intervención médica y quirúrgica<sup>2</sup>. Sin embargo, del 4% al 20% de la hipoacusia en esta población se debe a la hipoacusia neurosensorial<sup>3</sup>. Al principio se pensaba que los sujetos con discapacidades adicionales y de aprendizaje no eran aptos para recibir implantes, pero al aumentar el conocimiento y los buenos resultados, los criterios de inclusión se están ampliando y cada vez se colocan implantes a más candidatos. Muchos de esos sujetos, sobre todo los que recibieron el implante muy jóvenes, presentan buenos resultados por la conservación del ganglio espiral y la buena rehabilitación postoperatoria.

## Exploración clínica

Una niña de 4 años y 5 meses de edad con SD y retraso en el desarrollo global fue derivada a nuestro centro para ser sometida a un examen audiológico como candidata potencial a implante coclear. A los 4 meses de edad le diagnosticaron hipoacusia bilateral prelingual y derrame bilateral del oído medio. Las respuestas auditivas del tronco encefálico confirmaron una hipoacusia neurosensorial profunda en el oído derecho y una hipoacusia de moderada a grave en el oído izquierdo a los 5 meses de edad. Sin embargo, no se le practicó miringotomía con inserción de tubo hasta la edad de 1 año y 4 meses, y en el postoperatorio le instalaron audífonos binaurales. De todos modos, el uso de audífonos no fue constante hasta los 4 años. A los 2 años de edad se llevó a cabo una serie de reprogramación y optimización de los au-

dífonos, aunque el resultado de la prueba de evaluación mostró que los audífonos estaban amplificados. Fue sometida a un ensayo de uso constante de audífonos durante unos 5 meses, aunque no se observaron beneficios. A continuación fue derivada para plantear la posibilidad de un implante coclear.

La tomografía computarizada de alta resolución (TCAR) del lóbulo temporal, realizada a los 4 años y 9 meses de edad, reveló acueductos vestibulares dilatados bilateralmente (fig. 1A) y partición incompleta bilateral coclear de tipo II (fig. 2). También se observó líquido en el interior de las celdillas aéreas mastoideas, en ambos oídos medios y en ambos espacios epitimpánicos.

La resonancia magnética (RM) mostró grandes sacos endolinfáticos bilateralmente (fig. 1B), con nervios 7.º y 8.º, conducto auditivo interno, vestibulos y conducto semicircular normales. Había múltiples regiones periventriculares dilatadas en los lóbulos temporal y parietal, lo que probablemente indica una mielinización incompleta y un seno recto inclinado sin sutura sagital (no quedaba claro en la RM) indicativo de braquicefalia (fig. 3).

## Discusión

El implante coclear es un tratamiento frecuente para la hipoacusia neurosensorial de grave a profunda. Se han colocado implantes a más candidatos más jóvenes con buena capacidad de desarrollar el lenguaje al mismo ritmo que sus compañeros con audición normal. Antes, debido a la escasez de estudios sobre los resultados de este procedimiento de implante, los criterios de inclusión eran muy estrictos. No obstante, los estudios de series han revelado buenos resultados tras esta intervención invasiva y las indicaciones para el implante se han revisado de manera gradual<sup>4</sup>. Ahora hay más dispositivos de implante con autorización para ser utilizados en niños de tan sólo 12 meses y en discapacidades adicionales y de aprendizaje<sup>4</sup>. Los niños con discapacidades adicionales pueden ampliar sus habilidades comunicativas y progresar, aunque posiblemente a un ritmo más lento que los niños sin dichas discapacidades.

**Figura 1** Tomografía computarizada de alta resolución del hueso temporal (A) donde se observa el acueducto vestibular dilatado a ambos lados (flechas) y resonancia magnética axial ponderada en T2 (B) que muestra grandes sacos endolinfáticos bilateralmente (flechas).

**Figura 2** Tomografía computarizada coronal de alta resolución donde se observa la fusión de la vuelta media y la apical del caracol (flecha negra) y un complejo incudomaleolar normal (flecha blanca).

**Figura 3** Resonancia magnética (RM) sagital ponderada en T1 donde se observa seno recto inclinado (flecha) sin sutura sagital (no se aprecia bien en la RM), indicativo de braquicefalia.

Los pacientes con SD e hipoacusia constituían un enorme reto para el uso satisfactorio de audífonos y otros dispositivos de rehabilitación, incluidos los implantes cocleares. Pueden presentar múltiples discapacidades adicionales, incluso dificultades de aprendizaje y comunicación. En este grupo de niños se observó un efecto sobre el desarrollo y desempeño del lenguaje tras el implante, con resultados inferiores a los de niños con implantes pero sin discapacidades adicionales. Según un estudio reciente sobre los programas de implante coclear en el SD, llevado a cabo por el British Cochlear Group (BCIG) en 2010<sup>4</sup>, 4 niños con SD recibieron implantes. Se notificó que todos los niños seguían siendo usuarios del implante de 12 meses a 4 años después, con una mejora significativa observada ya a partir de los 9 meses del implante en términos de resultados de comunicación y de comportamiento<sup>4</sup>.

En este caso se trató a una niña con SD, retraso del desarrollo global e hipoacusia neurosensorial congénita prelingual. Al inicio utilizaba los audífonos de forma inconstante.

A los 20 meses, llevaba el equipo de manera más constante, con unos audífonos perfectamente adaptados. Sin embargo, no se observó ningún beneficio en la niña, por lo que fue derivada para colocación de un implante coclear.

Se identificaron varios factores por los que un implante coclear no era una intervención apta para esta niña. Había sido derivada de manera tardía a nuestro centro para el implante coclear (a los 4 años y 5 meses de edad), cuando la edad ideal para derivarla hubiera sido a los 3 meses. En 2009, Susan Willey et al.<sup>5</sup> notificaron que los posibles factores de derivación tardía eran un proceso multidisciplinario a la hora de decidir si un niño debería o no derivarse para un implante, así como el grado de hipoacusia, el estado civil de los padres, el tipo de seguro y el hecho de vivir en una zona con ingresos por debajo de la media. Además, con un audiólogo capaz de determinar cuándo un paciente es candidato para la derivación y un otorrinolaringólogo al mando centrado en la otología, el paciente tenía más probabilidades de ser derivado de manera temprana en comparación con los niños tratados por otorrinolaringólogos movidos por una gama más amplia de intereses<sup>5</sup>.

Otra preocupación acerca de la niña fue que tenía estructuras del oído interno y parénquima cerebral anómalos. No fue aceptada para un implante coclear por el hecho de que la TCAR mostró partición incompleta bilateral coclear de tipo II. También presentaba otras anomalías otológicas, como el SAVD. En el intraoperatorio presentaba riesgo de secreción de perilinfa, y en el postoperatorio, riesgo de meningitis. Sin embargo, informes de diversos estudios han demostrado beneficios para el reconocimiento del habla de distintos grados a partir del implante en pacientes con SAVD, y puede ofrecerse como tratamiento eventual para la hipoacusia en estos pacientes<sup>6</sup>. Además, Asma et al., en series recientes de 2010<sup>7</sup>, recomendaron el implante más temprano en este grupo de niños tras valorar las ventajas e inconvenientes con los padres, ya que descubrieron que la duración de la hipoacusia profunda y la audición residual son factores cruciales en la determinación del éxito de los implantes.

Y lo que es más, la paciente padecía otitis media con efusión (OME), lo que planteó la cuestión de la aptitud para implante coclear. Schwartz & Schwartz, en 1978<sup>8</sup>, en su estudio de 38 niños (media de edad: 3,1 años) con SD, notificaron que en más del 60% de las series hubo evidencias otoscópicas y acústicas de derrame en el oído medio. Se postula que la OME es secundaria a la anatomía atípica de cuello y cabeza, incluida macroglosia, hipoplasia de huesos nasales, orofaringe y nasofaringe de menor volumen. Además, las trompas de Eustaquio tienen un diámetro menor y un ángulo menos agudo respecto al paladar duro.

Se temía que el implante en la situación de oído propenso a sufrir otitis media provocaría más complicaciones, sobre todo riesgo de propagación de la infección desde el oído medio intracranialmente a través del canal creado por el implante coclear. Sin embargo, Hans et al. y el BCIG, en su estudio de 2010<sup>4</sup>, notificaron que todos sus pacientes tenían OME y que no se observaron complicaciones quirúrgicas intraoperatorias o postoperatorias.

Aparte de las anomalías otológicas, la paciente también presentaba retraso del desarrollo global, y en su RM se observaron múltiples regiones periventriculares dilatadas en los lóbulos temporal y parietal, lo que probablemente indi-

caba una mielinización incompleta y rasgos propios de braquicefalia. Una vez contempladas todas las condiciones mencionadas, se vio que la paciente no podía obtener un gran beneficio del implante, por lo que el comité de implante coclear de la Universidad Kebangsaan Malaysia decidió excluirla del programa. Más adelante aprendería el lenguaje de signos.

En conclusión, para los bebés con SD e hipoacusia debe recomendarse un seguimiento audiológico constante y una intervención con audífonos. Recomendamos a los médicos que se hacen cargo de estos niños y a sus familias que se planteen la derivación para someterlos a una evaluación de un programa de implante coclear a los 6 meses de edad.

## Bibliografía

1. Roizen NJ, Walters CA, Nicol TG, Blondis TA. Auditory brainstem evoked response in children with Down syndrome. *J Peds*. 1993; 123:59-12.
2. Holm V, Kunze L. Effect of chronic otitis media on language and speech development. *Pediatrics*. 1969;43(5):833-9.
3. Blaser S, Propst EJ, Martin D, Feigenbaum A, James AL, Shannon P, et al. Inner ear dysplasia is common in children with Down syndrome. *Laryngoscope*. 2006;116:2113-9.
4. Hans PS, England R, Prowse S, Young E, Sheehan PZ. UK and Ireland experience of cochlear implants in children with Down syndrome. *Int J Pediatr Otorhinolaryngol*. 2010;74:260-4.
5. Wiley S, Meinzen-Derr J. Access to cochlear implant candidacy evaluations: Who is not making it to the team evaluations? *Int J Audiol*. 2009;48:74-9.
6. Harker LA, Vanderheiden S, Veazey D, Gentile N, McCleary E. Multichannel cochlear implantation in children with large vestibular aqueduct syndrome. *Ann Otol Rhinol Laryngol*. 1999; Supl;177:39-43.
7. Asma A, Anouk H, Luc VH, Brox JP, Cila U, Van De Heyning P. Therapeutic in managing patients with large vestibular aqueduct syndrome (LVAS). *Int J Pediatr Otorhinolaryngol*. 2010;74(5): 474-81.
8. Schwartz DM, Schwartz RH. Acoustic impedance and otoscopic findings in young children with Down's syndrome. *Arch Otolaryngol*. 1978;104:652-6.