

IWONA ŁAPIŃSKA, *LIDIA ZAWADZKA-GŁOS

Problemy laryngologiczne występujące u dzieci z zespołem Downa

ENT problems among children with Down syndrome

Klinika Otolaryngologii Dziecięcej, Warszawski Uniwersytet Medyczny
Kierownik Kliniki: dr hab. n. med. Lidia Zawadzka-Głós

Summary

Introduction. Down syndrome is the most common genetic syndrome which causes mental and physical retardation. Because of the increased risk of certain diseases, people with Down's syndrome should be kept under regular supervision pediatricians, ophthalmologists and ENT. Among the diseases of ENT frequent disorder occurring in children with Down syndrome is obstructive sleep apnea. Middle ear dysfunction in children with Down syndrome occurs much more frequently than in the healthy population. Conductive hearing loss, which is the result of exudative otitis, contributes to delayed speech development, a significant deterioration in the development of language skills.

Aim. Analysis of ENT diseases on specific clinical cases of children with Down syndrome hospitalized in the Department of Pediatric Otolaryngology SPDSK in Warsaw.

Material and methods. Study group of 3 children with Down syndrome hospitalized in the Department of Pediatric Otolaryngology SPDSK in Warsaw. These children were subjected Laryngological. The study was a retrospective study.

Results. In all children is known allergy or allergy symptoms during allergy diagnosis. All the children had congenital heart disease. Hospitalizations of children with Down syndrome ENT reasons are multiple hospitalizations. Children are under constant control of ENT.

Conclusions. People with Down syndrome should be under the constant care of ENT due to the multitude of aural symptoms and their recurrence and the possibility of a sharp transition processes in chronic processes.

Keywords

Down syndrome, adenoid hypertrophy, tonsil hypertrophy, conductive hearing loss, obstructive sleep apnea

WSTĘP

Zespół Downa jest najczęściej występującym zespołem genetycznym powodującym niedorozwój umysłowy oraz fizyczny. Trisomia chromosomu 21 zdarza się raz na 660-1000 żywo urodzonych dzieci, w zależności od kraju ich pochodzenia. Oprócz charakterystycznego wyglądu, czyli cech fenotypowych dla dzieci z zespołem Downa (skośne ustawienie szpar powiekowych, zmarszczka nakątna, małe, nisko osadzone

uszy, zapadnięty grzbiet nosa, czyli tzw. nos siodełkowy, krótkogłowie, poprzeczna bruzda na dłoniach – „małpia bruzda”), prezentują one także objawy z wielu innych narządów. Możemy je scharakteryzować jako wady wrodzone serca (np. ubytek przegrody międzykomorowej, koarktacja aorty, tetralogia Fallota), obniżenie napięcia mięśniowego, niskorosłość, zaburzenia czynności tarczycy, zaburzenia wzroku, padaczkę, chorobę Alzheimera, niedobory odporności. Ze

względu na zwiększone ryzyko wystąpienia pewnych chorób osoby z zespołem Downa powinny być pod regularną kontrolą lekarzy pediatrów, okulistów oraz laryngologów. Wśród chorób laryngologicznych częstym schorzeniem występującym u dzieci z zespołem Downa jest obturacyjny bezdech senny. Dotyczy on aż 30-60% dzieci z tym schorzeniem (1-4). Wśród czynników predysponujących do bezdechów u dzieci z trisomią chromosomów 21 możemy wymienić hipoplazję żuchwy, duży, wystający język, anomalie krtańowo-tchawicze, otyłość oraz przerost migdałka gardłowego oraz migdałków podniebiennych (4-9). Przerost migdałka gardłowego i migdałków podniebiennych może predysponować również do częstych infekcji górnych dróg oddechowych, jak i wysiękowego zapalenia ucha środkowego. Dysfunkcja ucha środkowego u dzieci z zespołem Downa występuje dużo częściej niż w populacji osób zdrowych. Niedosłuch przewodzeniowy, który jest efektem wysiękowego zapalenia uszu, przyczynia się do opóźnionego rozwoju mowy i znacznego pogorszenia rozwoju zdolności językowych (10-12). W budowie anatomicznej osób z zespołem Downa z zakresu narządu słuchu możemy wymienić: malformacje dotyczące trąbki słuchowej, zwężenie przewodu słuchowego zewnętrznego oraz hipoplazję wyrostka sutkowego (13-15). Wraz z wiekiem u dzieci dochodzi do zmniejszenia ilości wysiękowego zapalenia uszu środkowych, natomiast zaczyna wzrastać odsetek niedosłuchów odbiorczych, a także odnotowujemy większą ilość przypadków przewlekłych zapaleń uszu.

CEL PRACY

Celem pracy jest analiza schorzeń laryngologicznych u dzieci z zespołem Downa hospitalizowanych w Klinice Otolaryngologii Dziecięcej SPDSK w Warszawie.

MATERIAŁ I METODY

Badaniem objęto trzej dzieci z zespołem Downa hospitalizowanych w Klinice Otolaryngologii Dziecięcej SPDSK w Warszawie. Dzieci poddano następującym zabiegom: adenotomii, tonsillotomii, tympanocentezie, tympanostomii, antromastoidektomii, udrożnieniu nozdrzy tylnych. Badanie było retrospektywne.

Przypadek pierwszy

Dziecko płci męskiej, urodzone siłami natury w 2006 roku z ciąży trzeciej, 36 Hbd, waga urodzeniowa 3030 g, 8 punktów wg skali Apgar. Dziecko urodzone z koarktacją aorty oraz niedoborem czynnika VII układu krzepnięcia. W 4. dobie życia przeprowadzono operację kardiochirurgiczną z dobrym efektem. W trakcie dalszego rozwoju dziecko przebyło szkarlatynę, miało zdiagnozowaną alergię na gluten. Dziecko było hospitalizowane siedmiokrotnie z powodu chorób laryngologicznych: w 2. i 3. roku życia z powodu niedosłuchu spowodowanego wysiękowym zapaleniem ucha środkowego (dwukrotnie wykonano tympanostomię), w 4. roku życia leczono zachowawczo obustronne zapalenie uszu, w 5. roku życia stwierdzono przerost migdałka gardłowego, przerost migdałków podniebiennych, wysiękowe zapalenie ucha lewego i przewlekłe proste zapalenie ucha środkowego prawego. Objawy prezentowane wówczas przez dziecko to: częste infekcje górnych dróg oddechowych,

upośledzona drożność nosa, chrapanie, pogorszenie słuchu. Pacjenta zakwalifikowano do leczenia zabiegowego i wykonano adenotonsillotomię i drenaż wentylacyjny uszu. Rok później usunięto dreny wentylacyjne. W badaniu kontrolnym laryngologicznym stwierdzono zmiany otoskopowe: w uchu lewym – błona bębenkowa cienka, atroficzna, w uchu prawym – sucha perforacja w przednio-dolnym kwadrancie. Zapalenia uszu nawracały wielokrotnie. W kolejnym roku rozpoznano przewlekłe zapalenie ucha lewego i przewlekłe proste zapalenie ucha środkowego prawego. Zaplanowano pobyt diagnostyczny i wykonano tomografię komputerową kości skroniowych, w której stwierdzono: ucho prawe – prawidłowe, ucho lewe – lewy wyrostek sutkowy mniejszy niż prawy, jego komórki prawie całkowicie bezpowietrzne, jama bębenkowa w części bezpowietrzna, kosteczki słuchowe w normie, ściana dolno-przyśrodkowa wyrostka ścięczała z cechami destrukcji. Struktury ucha wewnętrznego obustronnie prawidłowe. W obu zatokach szczękowych pogrubiała śluzówka.

Pacjenta zakwalifikowano do leczenia chirurgicznego ucha lewego ze względu na przewlekłe ropne zapalenie.

Wykonano antromastoidektomię lewostronną i drenaż wentylacyjny ucha prawego oraz lewego. Pacjent jest w stałej opiece laryngologicznej.

Przypadek drugi

Dziecko płci męskiej, urodzone siłami natury w 2013 roku. Po urodzeniu rozpoznano wadę serca pod postacią przetrwalego otworu owalnego oraz niedrożność nozdrzy tylnych, przez którą dziecko prezentowało znaczące zaburzenia oddychania prowadzące do spadków saturacji. Występowały również problemy z karmieniem. Wykonano chirurgiczne udrożnienie nozdrzy tylnych z założeniem separatorów na okres 6 tygodni. Uzyskano stabilizację oddychania oraz poprawę podczas karmienia. W późniejszym okresie życia stwierdzono u dziecka alergię na gluten.

Dziecko było hospitalizowane w Klinice Otolaryngologii dwukrotnie z powodu: niedrożności nozdrzy tylnych (udrożnienie nozdrzy tylnych) oraz usunięcia separatorów z nozdrzy tylnych.

Przypadek trzeci

Dziecko płci żeńskiej, urodzone przez cesarskie cięcie z ciążą piątej, poród trzeci, waga urodzeniowa 3430 g, ocenione na 9 punktów w skali Apgar. Dziecko urodzone z tetralogią Fallota oraz niedoczynnością tarczycy. W okresie wczesnego dzieciństwa przebyło odrę, ze względu na objawy alergii pokarmowej rozpoczęto diagnostykę alergologiczną.

Dziecko było hospitalizowane w Klinice Otolaryngologii dwukrotnie z powodu: przerostu migdałka gardłowego, przerostu migdałków podniebiennych, wysiękowego zapalenia uszu oraz z powodu niedosłuchu. Objawy prezentowane przez dziecko to: częste infekcje górnych dróg oddechowych, upośledzona drożność nosa, chrapanie, niedosłuch przewodzeniowy. Zakwalifikowane zostało do zabiegów adenotonsillotomii i tympanocentezy, które wykonano bez powikłań. Z powodu nawrotu niedosłuchu przewodzeniowego w czasie kolejnej hospitalizacji wykonano drenaż wentylacyjny uszu.

WYNIKI

Na podstawie analizy trzech przypadków dzieci z zespołem Downa stwierdzono, że u dwojga przebadanych dzieci wystąpiła potwierdzona alergia na gluten, u trzeciego dziecka objawy alergii pokarmowej były w trakcie diagnostyki alergologicznej. Wszystkie dzieci miały wrodzoną wadę serca, w jednym przypadku leczoną kardiochirurgicznie.

Hospitalizacje dzieci z zespołem Downa z powodów laryngologicznych były hospitalizacjami wielokrotnymi. U dwojga dzieci występował niedosłuch przewodzeniowy spowodowany wysiękowym zapaleniem uszu. Wszystkie dzieci prezentowały zaburzenia drożności na poziomie nosogardła i gardła. U dwojga dzieci stwierdzono przerost migdałka gardłowego i migdałków podniebiennych i wykonano u tych pacjentów adenotonsillotomię, u jednego dziecka rozpoznano wrodzoną niedrożność nozdrzy tylnych. Pacjent ten wymagał chirurgicznego udroźnienia nozdrzy. Dzieci nadal pozostają pod stałą kontrolą laryngologa.

DYSKUSJA

Osoby z zespołem Downa trafiające do laryngologa zgłaszają się z różnymi objawami otologicznymi, objawami pochodzącymi z górnych dróg oddechowych oraz dolegliwościami związanymi z okolicą nosowo-gardłową. Przyczyna większości tych dolegliwości związana jest z atypową budową anatomiczną, która wynika z choroby podstawowej – zespołu Downa. Wśród atypowych cech anatomicznych możemy wymienić: makrogłosję, hypoplastyczną budowę kości nosa, hipoplazję żuchwy, jamy ustna i nosowo-gardłowa są węższe, przez co dochodzi do zmniejszenia ich objętości, trąbki Eustachiusza mają mniejszą średnicę oraz mniejszy kąt nachylenia w stosunku do podniebienia twardego (16, 17). Tak znaczące zmiany budowy anatomicznej mają bardzo duży wpływ na rozwój zaburzeń ze strony narządu słuchu, jak na przykład: osłabienie słuchu, niedosłuch przewodzeniowy spowodowany wysiękowym zapaleniem uszu, a także obturację górnych dróg oddechowych czy obturacyjny bezdech senny (16, 18-20). Następstwa tych schorzeń mogą skomplikować życie dziecka z zespołem Downa. Obturacja górnych dróg oddechowych dzieci z zespołem Downa może dawać objawy: częstszych infekcji górnych dróg oddechowych, nadmiernej senności, podsypania w ciągu dnia, chrapania, trudności z koncentracją, obniżenia zdolności poznawczych, porannych bólów głowy, moczenia nocnego. W badaniach możemy znaleźć odzwierciedlenie w obniżonych wartościach saturacji. Problem występowania tych dolegliwości jest złożony. Opcje leczenia chirurgicznego są dyskusyjne i obejmują między innymi: adenotomię, tonsillotomię, tonsillektomię, palatouvuloplastykę, tympanocentezę/tympanostomię, aż do chirurgicznego zmniejszenia rozmiarów języka. W literaturze możemy znaleźć informacje, że adenotomia czy adenotonsillotomia/adenotonsillektomia wykonana jednocześnie razem z tympanostomią podczas leczenia wysiękowego zapalenia uszu dają lepsze efekty lecznicze aniżeli zabieg samej tympanostomii (21, 22).

Adenotomię wykonujemy też jako zabieg przygotowawczy przed leczeniem operacyjnym przewlekłego zapalenia zatok (23, 24) czy operacji w obrębie ucha środkowego. Adenotomia (zabieg bardzo często wykonywany przy przeroście migdałka gardłowego, gdy mamy objawy obstrukcji górnych dróg oddechowych) należy do zabiegów kontrowersyjnych, jeżeli weźmiemy pod uwagę grupę pacjentów z zespołem Downa, u których to zabieg jest wykonywany (25, 26). Migdałek gardłowy u tych dzieci jest bowiem mniejszy aniżeli u dzieci zdrowych, nieobciążonych wadami genetycznymi. Dlatego też adenotomia u dzieci z zespołem Downa daje niewielki efekt terapeutyczny wśród pacjentów z dolegliwościami związanymi z narządem słuchu czy też utrudnionym oddychaniem przez nos. Natomiast przynosi znaczne zmniejszenie objawów towarzyszących zapaleniu zatok (20, 27). Odnośnie leczenia zapalenia zatok u dzieci z zespołem Downa, informacje są sprzeczne. Ramadan (28) w swoich badaniach porównawczych endoskopowego leczenia przewlekłego zapalenia zatok *versus* adenotomia (wykonywana celem samoistnego ustąpienia cech zapalenia zatok, gdzie przyczynę upatruje się w przeroście migdałka gardłowego i nieprawidłowym drenażu zatok), dowodzi, że endoskopowe leczenie jest leczeniem bardziej efektywnym. W literaturze możemy znaleźć też doniesienia o rekomendowanym wykonywaniu badań bronchoskopii u wszystkich dzieci z zespołem Downa poddawanych zabiegom adenotomii czy tonsillotomii/tonsillektomii ze względu na możliwość znalezienia anomalii związanych z krtanią czy tchawicą. Zaobserwowano to w pięciu przypadkach na pięciu pacjentów w badaniach opisywanych przez Strome'a. Dobre efekty terapeutyczne przy leczeniu bezdechów sennych daje też palatouvuloplastyka (27). W diagnostyce niedosłuchów przewodzeniowych przydatnym badaniem jest badanie tympanometrii. Jak się okazuje, wśród przebadanej tympanometrem populacji osób z zespołem Downa aż 60-70% pacjentów ma nieprawidłowy wynik (13, 19, 29). Teele i wsp. dowiedli, że zmniejszone zdolności poznawcze, opóźniony rozwój mowy czy zdolności językowych korelują z wysiękowym zapaleniem ucha środkowego i czasem jego trwania – im ten czas jest dłuższy, tym bardziej obniżone będą zdolności poznawcze oraz opóźniony rozwój mowy (30).

WNIOSKI

Wskazania do zabiegów operacyjnych wykonywanych wśród populacji osób z zespołem Downa powinny być rozpatrywane dla każdego pacjenta indywidualnie, w zależności od dolegliwości pacjenta oraz jego budowy anatomicznej.

Przed każdym zabiegiem operacyjnym powinniśmy wziąć pod uwagę obciążenia, które dotyczą każdej z osób z zespołem Downa, to jest: choroby układu krążenia, układu hormonalnego czy budowy anatomicznej.

Osoby z zespołem Downa powinny znajdować się pod stałą opieką laryngologiczną ze względu na mnogość objawów laryngologicznych oraz ich nawrotowość i możliwość przechodzenia procesów ostrych w procesy przewlekłe.

Konflikt interesów
Conflict of interest

Brak konfliktu interesów
None

Adres do korespondencji

*Lidia Zawadzka-Głós
Klinika Otolaryngologii Dziecięcej WUM
ul. Żwirki i Wigury 63A, 02-091 Warszawa
tel.: +48 (22) 317-97-21
e-mail: laryngologia@spdsk.edu.pl

Piśmiennictwo

1. Marcus CL, Keens TG, Bautista DB et al.: Obstructive sleep apnea in children with Down syndrome. *Pediatrics* 1991; 88: 132-139.
2. Southall DP, Stebbens VA, Mirza R et al.: Upper airway obstruction with hypoxemia and sleep disruption in Down syndrome. *Dev Med Child Neurol* 1987; 29: 734-742.
3. Stebbens VA, Dennis J, Samuels MP et al.: Sleep related upper airway obstruction in a cohort with Down syndrome. *Arch Dis Child* 1991; 66: 1333-1338.
4. Kavanagh KT, Kahane JC, Kardon B: Risks and benefits of adenotonsillectomy for children with Down syndrome. *Am J Mental Dis* 1986; 91: 22-29.
5. Fink GB, Madaus WK, Walker GF: A quantitative study of the face in Down syndrome. *Am J Orthod* 1975; 67: 540-553.
6. Shapiro BL, Gorlin RJ, Redman RS, Bruhl HH: The palate and Down's. *N Engl J Med* 1966; 276: 1460-1463.
7. Donaldson JD, Redmond WM: Surgical management of obstructive sleep apnea in children with Down syndrome. *J Otolaryngol* 1988; 17: 398-403.
8. Cohen MM: The oral manifestations of trisomy G1. *Birth Defects* 1971; 7: 241.
9. Jacobs IN, Gray RF, Todd NW: Upper airway obstruction in children with Down syndrome. *Arch Otolaryngol Head Neck Surg* 1996; 122: 945-950.
10. Libb JW, Dahle A, Smith K et al.: Hearing disorders and cognitive function of individuals with Down syndrome. *Am J Ment Defic* 1985; 90: 353-356.
11. Łączkowska-Przybylska J: Hearing disorders in children with Down syndrome. Theses, Poznań 1994.
12. Pappas DG, Flexer C, Shackelford L: Otolological and rehabilitative management of children with Down syndrome. *Laryngoscope* 1994; 104: 1065-1070.
13. Balkany TJ, Downs MP, Jafer BW, Krajicek MJ: Hearing loss in Down's syndrome. A treatable handicap more common than generally recognized. *Clin Pediatr* 1979; 18: 116-118.
14. Glass RB, Yousefzadeh DK, Roizen NJ: Mastoid abnormalities in Down syndrome. *Pediatr Radiol* 1989; 19: 311-312.
15. Shibahara Y, Sando I: Congenital anomalies of the Eustachian tube in Down syndrome. *Ann Otol Rhinol Laryngol* 1989; 98: 543-547.
16. Kanamori G, Witter M, Brown J, Williams-Smith L: Otolaryngologic manifestations of Down syndrome. *Otolaryngol Clin North Am* 2000; 33: 1285-1292.
17. Brown PM, Lewis GT, Parker AJ, Maw AR: The skull base and nasopharynx in Down's syndrome in relation to hearing impairment. *Clin Otolaryngol* 1989; 14: 241-246.
18. Dahle AJ, McCollister FP: Hearing and otologic disorders in children with Down syndrome. *Am J Ment Defic* 1986; 90: 636-642.
19. Brooks DN, Wooley H, Kanjilal GC: Hearing loss and middle ear disorders in patients with Down's syndrome (mongolism). *J Ment Defic Res* 1972; 16: 21-29.
20. Strome M: Down's syndrome: a modern otorhinolaryngological perspective. *Laryngoscope* 1981; 91: 1581-1594.
21. Gates GA, Avery CA, Prihoda TJ, Cooper JC Jr: Effectiveness of adenoidectomy and tympanostomy tubes in the treatment of chronic otitis media with effusion. *N Engl J Med* 1987; 317: 1444-1451.
22. Gates GA, Avery CA, Prihoda TJ: Effect of adenoidectomy upon children with chronic otitis media with effusion. *Laryngoscope* 1988; 98: 58-63.
23. Takahashi H, Honjo I, Fujita A, Kurata K: Effects of adenoidectomy on sinusitis. *Acta Otorhinolaryngol Belg* 1997; 51: 85-87.
24. Vandenberg SJ, Heatley DG: Efficacy of adenoidectomy in relieving symptoms of chronic sinusitis in children. *Arch Otolaryngol Head Neck Surg* 1997; 123: 675-678.
25. Jacobs IN, Gray RF, Todd NW: Upper airway obstruction in children with Down syndrome. *Arch Otolaryngol Head and Neck Surg* 1996; 122: 945-950.
26. Kavanagh KT, Kahane JC, Kardon B: Risks and benefits of adenotonsillectomy for children with Down syndrome. *Am J Ment Defic* 1986; 91: 22-29.
27. Strome M: Obstructive sleep apnea in Down syndrome children: a surgical approach. *Laryngoscope* 1986; 96: 1340-1342.
28. Ramadan HH: Adenoidectomy versus endoscopic sinus surgery for the treatment of pediatric sinusitis. *Arch Otolaryngol Head Neck Surg* 1999; 125: 1208-1211.
29. Dahle AJ, McCollister FP: Hearing and otologic disorders in children with Down syndrome. *Am J Ment Defic* 1986; 90(6): 636-642.
30. Teele DW, Klein JO, Chase C et al.: Otitis media in infancy and intellectual ability, school achievement, speech, and language at age 7 years: Greater Boston Otitis Media Study Group. *J Infect Dis* 1990; 162: 685-694.

nadesłano: 10.03.2016
zaakceptowano do druku: 25.03.2016