

# Syndroom van Down

uitdagingen voor de KNO-arts



## uitdagingen voor de KNO-arts

- complexiteit van problemen
- multidisciplinaire aanpak
- veel te bereiken

## Extra zorg voor optimale ontwikkelingskansen

- congenitale afwijkingen
- vertraagde ST ontwikkeling
- verworven afwijkingen

## DOWN hoofd-hals

Aandachtspunten van de **KNO** arts

## KNO-hals

- kleine mond
- macroglossie (fissuren/lingula geographica)
- smal palatum
- tonsil hypertrofie
- trachea/laryngomalacie
- gastro-oesophageale reflux



## niet otologische klachten

- voedingsproblemen
- mondmotorische ontwikkeling (drinken, kauwen, articulatie)
- rol logopedist
- visueel-motorisch beter dan auditief-verbale kanaal



## KNO

- nauwere neus/nasopharynx (onderontwikkelde bovenkaak)
- afwezig zijn van sinus sphenoidales, sinus maxillaris hypoplasie in 90%
- gestoord immuunsysteem (oa. T-cel functie, B-lymfocyten, gestoorde fagocytose)
- adenoid hypertrofie

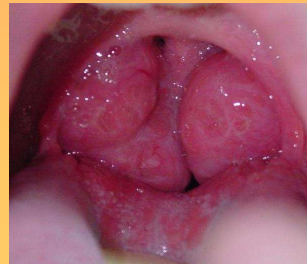
## niet otologische klachten

- verhoogde frequentie bovenste luchtweginfecties
- rhinosinusitis (rhinorrhoe en obstructie)
- verminderde reuk
- open monddrag

niet otologische klachten

## snurken/OSAS

- slechte neus doorgankelijkheid
- kleine mondholte/(relatieve)macroglossie
- keeltonsil en adenoid hypertrofie (tongtonsil)
- hypotonie mond/keel musculatuur
- neiging tot overgewicht
- korte brede hals
  - vermoeidheid
  - GER risico reeds verhoogd door HDD
  - cardiovasculaire problemen

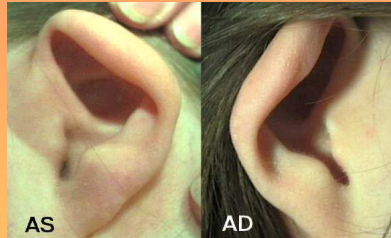


# KNO

# OTOLOGIE

## KNO

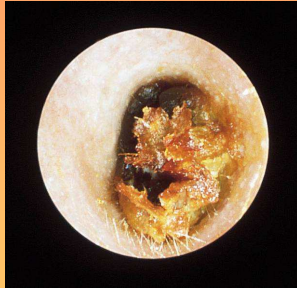
- kleine oorschelp
- nauwe meatus acusticus externa
- gehoorbeenketen anomalie
- congenitale anomalie cochlea



otologische problemen  
niet specifiek, wel frequenter en  
veelal meerdere tegelijk

- gehoorgang obstructie
- otitis externa
- Otitis Media met Effusie
- Otitis Media Acuta
- conductief gehoorverlies
- ook nog perceptief verlies ?

## otologie gehoorgang stenose

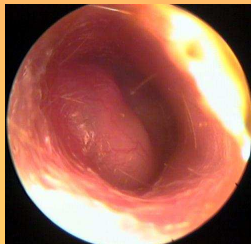


- “occlusie effect” bij audiometrie
- predispositie voor otitis externa en cerumen impactie
- lastige conventionele HT aanpassing

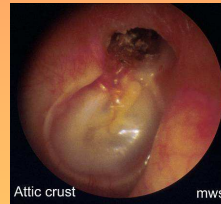
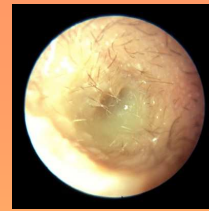
- otitis media met effusie (OME)



- acute otitis media (OMA)



## otologie



- chronische suppuratieve otitis media (CSOM)
- mastoiditis
- cholesteatoom

vaker bij DOWN syndroom

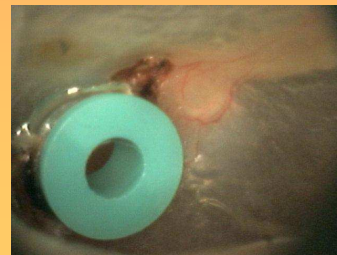
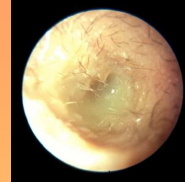
## OME/OMA/CSOM/cholesteatoom

- tuba Eustachius dysfunctie
- hypotonie van tensor veli palatini
- gestoord immuunsysteem (oa. T-cel functie)
- chronische nasopharyngitis
- > adenoïde hypertrofie
- gestoorde gasuitwisseling sclerotisch mastoid



## OME

- langer conservatief? antibiotica
- paracentese/buisjes
- vaker CSOM (looporen)
- hogere recidiefkans
- buisjes soms zeer moeizaam in te brengen
- rhinitis behandelen
- combi adenotomie?
- vaccinaties
- indicatie hoortoestellen



## afwijkingen middenoor

- keten fixatie (incus fixatie in epitympanum)
- afwijking stapes (Balkany 1979; Bilgin 1996)
- resten mesenchymaal weefsel in the ronde venster nis (Harada 1981)
- schade secundair t.g.v. otitiden / cholesteatoom



## sensorineurale SH

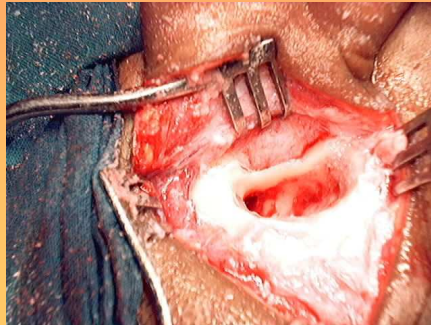
- congenitale afwijkingen binnenoer (hypoplasie) (Mondini, verkorte orgaan van Corti, minder ganglion spirale cellen)
- ototoxiciteit recidiverende oorinfecties
- leeftijdsafhankelijke (progressieve) bot appositie in fundus meatus acusticus interna
- hoog frequent gehoorverlies (6–8 kHz), begint na 10e levensjaar, langzaam progressief met ouder worden effect “presbyacusic”, bij Down syndroom 30 jaar eerder

## naar de OK....

- oortoilet
- buisjes
- middenoorinspectie
- bloot liggende en/of abberant verloop n. facialis
- sanerende middenoor chirurgie
- BAHA
- (ATE-adenotomie-OSAS)

## naar de OK....

- sanerende middenoor chirurgie



## naar de OK.....

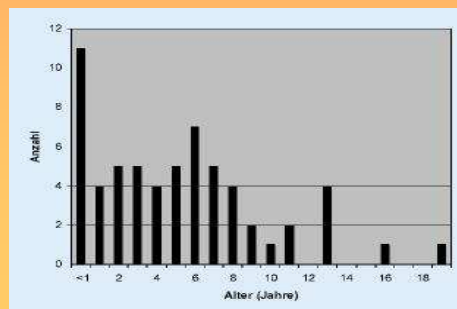
- grote tong en kleine kaak...moeilijke intubatie
- gevoeliger voor cardiovasculaire problemen tijdens inductie van narcose
- complicaties i.v.m. co-morbiditeit
- 10-20% heeft atlantoaxiale instabiliteit
- post-extubatie stridor (subglotische vernauwing)

## SH bij kinderen met Down

- literatuur 40–77%

### Heß, C. Hörvermögen bei Kindern und Jugendlichen mit Down-Syndrom. HNO, 2005

- 115 kinderen met Down ( $3.2 \pm 2.9$  jaar) aangeboden op afdeling kinderaudiometrie/foniatrie (in periode van 42 maanden)
- na otoscopie evt TEOAE
- audiometrie combi subjectief/objectief
- 58 kinderen SH (>3 mnd.)



## Heß, C. Hörvermogen bei Kindern und Jugendlichen mit Down-Syndrom. HNO, 2005

SH: 82,8 % conductief (n=48)  
 6,9 % gemengd verlies (n=4)  
 8,6 % perceptief (n=5)  
 1,7 % niet gedifferentieerd (n=1)

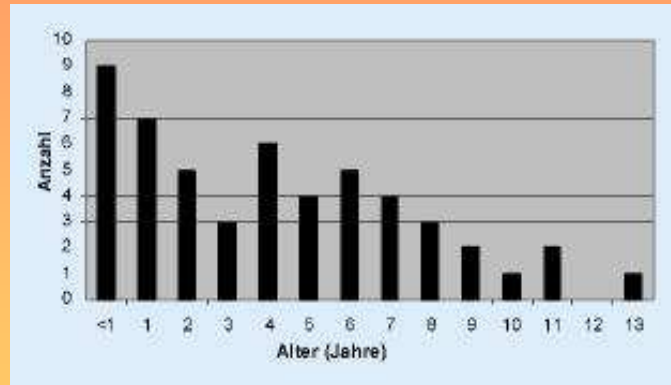
gehoorverlies	conductief	perceptief	gemengd
	n=48	n=5	n=4
15-40 dB	26	1	0
40-60 dB	22	4	3
60-90 dB	0	0	1

## Heß, C. Hörvermogen bei Kindern und Jugendlichen mit Down-Syndrom. HNO, 2005

otoscopische bevindingen	aantal/percentage van de 115 kinderen	SH	conductief	perceptief	gemengd SH
		(n=57)	(n=47)	(n=5)	(n=4)
nauwe gehoorgang	61	34	30	2	2
	53%	55,7%	88,2%	5,9%	5,9%
otorroe (middenoor)	33	21	21	0	0
	28,7%	63,6%	100%	0%	0%
middenoorbeluchtingsprobleem (atelectase/OME)	42	28	22	2	4
	36,5%	66,7%	78,6%	7,1%	14,3%
adhesies tv / middenoor	2	2	2	0	0
	1,7%	100%	100%	0%	0%
Cholesteatoom	4	4	2	0	2
	3,5%	100%	50%	0%	50%

bij 86 kinderen afwijkingen bij otoscopie

Heß, C., 2005



leeftijd van eerste vaststelling grootte en aard van SH

## Regelmatige screening

- vanaf 2<sup>de</sup> helft 1<sup>ste</sup> levensjaar
- regelmatige controle KNO-arts
- gehoortest (vroegdiagnostiek)
- oortoilet
- OME
- blwi/adenotonsillaire hypertrofie
- OSAS
- **Begeleiding**

## Regelmatige screening

- Down team:
  - Kinderarts
  - Audioloog
  - Logopedist/ST-patholoog
  - KNO-arts
  - Oogarts/optometrist
  - Revalidatiearts
  - Fysiotherapeut

## literatuur

- Bacciu A, Pasanisi E, Vincenti V, Giordano D, Caruso A, Lauda L, Bacciu S. Surgical treatment of middle ear cholesteatoma in children with Down syndrome. *Otol Neurotol*. 2005; 26(5), pp 1007-1010.
- Balkany TJ, Mischke RE, Downs MP, Jafek BW. Ossicular abnormalities in Down's syndrome. *Otolaryngol Head Neck Surg*. 1979; 87(3), pp 372-384.
- Bilgin H, Kasemsuwan L, Schachern PA, Paparella MM, Le CT. Temporal bone study of Down's syndrome. *Arch Otolaryngol Head Neck Surg*. 1996 ;122(3), pp 271-275.
- 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), pp 2113-2119.
- Davies B. Auditory disorders in Down's syndrome, *Scand. Audiol.*, 1988; Suppl. 30, pp. 65-68.
- Harada T, Sando I. Temporal bone histopathologic findings in Down's syndrome. *Arch Otolaryngol*. 1981; 107(2), pp 96-103.
- Hess C, Rosanowski F, Eysholdt U, Schuster M. Hörvermögen bei Kindern und Jugendlichen mit Down-Syndrom. *HNO*. 2006;54(3), pp 227-232.
- Kanamori G, Witter M, Brown J, Williams-Smith L. Otolaryngologic manifestations of Down syndrome. *Otolaryngol Clin North Am*. 2000; 33(6), pp 1285-1292.

## literatuur

- Kile JE. Audiologic assessment of children with Down syndrome, *Am. J. Audiol.* 1996; 5 , pp. 44–52.
- 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), pp 143-149.
- Sheehan PZ, Hans PS. UK and Ireland experience of bone anchored hearing aids (BAHA®) in individuals with Down syndrome *Int J Pediatr Otorhinolaryngol.* 2006; 70 (6), pp 981-986.
- Shott SR, Joseph A, Heithaus D. Hearing loss in children with Down syndrome. *Int J Pediatr Otorhinolaryngol.* 2001; 61(3), pp 199-205.
- Shott SR. Down syndrome: common otolaryngologic manifestations. *Am J Med Genet C Semin Med Genet.* 2006; 142(3), pp 131-140.
- Strome SE, and Strome M. Down syndrome: An otolaryngologic perspective. *J. Otolaryngol.* 1993; 21, pp 394-397.
- 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.* 2004; 43, pp. 783–791.
- Mitchell RB, Call E, Kelly J. Diagnosis and therapy for airway obstruction in children with Down syndrome. *Arch Otolaryngol Head Neck Surg.* 2003;129(6), pp 642-645.
- Price DL, Orvidas LJ, Weaver AL, Farmer SA. *Int J Pediatr Otorhinolaryngol.* 2004; 68(1), pp 7-13. Efficacy of adenoidectomy in the treatment of nasal and middle ear symptoms in children with Down syndrome.