



UNIVERSIDAD NACIONAL  
AUTÓNOMA DE  
MÉXICO

UNIVERSIDAD NACIONAL AUTÓNOMA DE  
MÉXICO

FACULTAD DE MEDICINA

**“HALLAZGOS EN ENDOSCOPIA RESPIRATORIA EN  
PACIENTES PEDIÁTRICOS CON SÍNDROME DE DOWN  
ATENDIDOS EN EL INSTITUTO NACIONAL DE PEDIATRÍA  
DEL AÑO 2010 A 2014”**

TESIS PARA OBTENER EL GRADO DE ESPECIALIDAD EN:  
NEUMOLOGÍA PEDIÁTRICA

PRESENTA

**DRA. LOURDES MASCAREÑAS MARTÍNEZ**

Tutor de Tesis

**DR. FRANCISCO JAVIER CUEVAS SCHACHT**



Ciudad de México, 2018



Universidad Nacional  
Autónoma de México

Dirección General de Bibliotecas de la UNAM

**Biblioteca Central**



**UNAM – Dirección General de Bibliotecas**  
**Tesis Digitales**  
**Restricciones de uso**

**DERECHOS RESERVADOS ©**  
**PROHIBIDA SU REPRODUCCIÓN TOTAL O PARCIAL**

Todo el material contenido en esta tesis esta protegido por la Ley Federal del Derecho de Autor (LFDA) de los Estados Unidos Mexicanos (México).


El uso de imágenes, fragmentos de videos, y demás material que sea objeto de protección de los derechos de autor, será exclusivamente para fines educativos e informativos y deberá citar la fuente donde la obtuvo mencionando el autor o autores. Cualquier uso distinto como el lucro, reproducción, edición o modificación, será perseguido y sancionado por el respectivo titular de los Derechos de Autor.

---


**"HALLAZGOS EN ENDOSCOPIA RESPIRATORIA EN PAIENTES  
PEDIÁTRICOS CON SÍNDROME DE DOWN ATENDIDOS EN EL INSTITUTO  
NACIONAL DE PEDIATRÍA DEL AÑO 2010 A 2014"**



**DR. JOSÉ NICOLÁS REYNES MANZUR  
DIRECTOR DE ENSEÑANZA**



**DR. MANUEL ENRIQUE FLORES LANDERO  
JEFE DEL DEPARTAMENTO DE PRE Y POSGRADO**



**DR. FRANCISCO JAVIER CUEVAS SCHACHT  
PROFESOR TITULAR DEL CURSO DE ESPECIALIZACIÓN EN  
NEUMOLOGÍA PEDIÁTRICA  
Y  
TUTOR DE TESIS**

# **“HALLAZGOS EN ENDOSCOPIA RESPIRATORIA EN PACIENTES PEDIÁTRICOS CON SÍNDROME DE DOWN ATENDIDOS EN EL INSTITUTO NACIONAL DE PEDIATRÍA DEL AÑO 2010 A 2014”**

**Dra. Lourdes Mascareñas Martínez<sup>1</sup>, Dr. Francisco Cuevas Schacht<sup>2</sup>.**

**<sup>1</sup>Residente de Neumología, Instituto Nacional de Pediatría (tesista),**

**<sup>2</sup>Jefe del servicio de Neumología y cirugía de Tórax del Instituto Nacional de Pediatría.**

**Introducción:** El Síndrome de Down es la alteración cromosómica más frecuente en recién nacidos, con una prevalencia mundial de 10 por cada 10,000 recién nacidos vivos, con tendencia al incremento en los últimos años. Los problemas respiratorios contribuyen en gran medida a la morbilidad y mortalidad en niños con Síndrome de Down, por lo que reviste gran importancia conocer las particularidades de este grupo de pacientes que los hacen susceptibles a mayor riesgo de enfermedad, en aras de adoptar medidas de prevención así como diagnóstico temprano y manejo adecuado y oportuno. Además de las cardiopatías congénitas un gran número de problemas respiratorios predisponen a hipoxemia persistente o intermitente, y esto puede contribuir al grado de retraso cognitivo y al deterioro en la calidad de vida. <sup>1</sup>

## **Marco Teórico-Antecedentes**

Las enfermedades respiratorias y los padecimientos otorrinolaringológicos son los que contribuyen en mayor medida a la morbimortalidad de los pacientes con Síndrome de Down, estando involucrados en el 80% de las hospitalizaciones e ingresos a la Unidad de cuidados intensivos en estadísticas internacionales. El 29% de las muertes de estos pacientes son por Neumonías, Influenza o aspiración.<sup>1</sup> Se estima una frecuencia de SAHOS descrita desde el 57% al 79%, así como sibilancias y desórdenes de la vía aérea en un 30-36% de los pacientes.<sup>2</sup> En el primer año de vida los pacientes con síndrome de Down tienen 10 veces más riesgo de hospitalización que la población general, predominantemente asociado a

infecciones de las vías respiratorias, presentando un promedio de 5.38 +/- 0.83 cuadros respiratorios/niño/año.<sup>3</sup>

## **Anatomía**

Los pacientes con Síndrome de Down presentan claras diferencias anatómicas que los predisponen a cuadros infecciosos y obstructivos de la vía aérea superior, estas anomalías incluyen alteraciones craneofaciales tales como occipital aplanado, lengua y pabellones auriculares prominentes, hipoplasia medio facial, fisuras palpebrales oblicuas, dorso nasal ancho y aplanado, anomalías en el desarrollo del hueso temporal, disminución en la longitud y estenosis del conducto auditivo externo, región subglótica e hipofaringe estrechas y pseudomacroglosia. Las alteraciones otológicas congénitas y adquiridas como la otitis media se observan con mayor frecuencia en este grupo de pacientes y presentan mayor predisposición a Síndrome de Apnea hipopnea Obstructiva del Sueño.<sup>4</sup>

Hay otras características presentes en los pacientes con Síndrome de Down que predisponen a obstrucción de vía aérea superior como son la malacia, que asociados a hipotonía y a obesidad incrementan el grado de obstrucción y predisponen a alteraciones respiratorias que conducen a hipoxemia persistente y afección cardiovascular secundaria. El estridor implica obstrucción de la vía aérea de grado diverso, existen varias entidades asociadas, por ejemplo debilidad de la pared de la vía aérea que condiciona laringomalacia, presencia de estenosis subglótica o traqueal, anillos traqueales completos, traqueomalacia, anillos vasculares, etc.

La estenosis subglótica es más frecuente en niños con síndrome de Down, por tener dimensiones laríngeas más estrechas, y riesgo más alto de cursar con eventos de tal gravedad que requieran intubación endotraqueal; es fundamental considerar que dichos cambios anatómicos deben ser tomados en cuenta al momento de intubar a un paciente, ya que en algunas ocasiones estos niños requieren tubos endotraqueales más pequeños para su talla y edad.<sup>1</sup>

En la vía aérea inferior podemos encontrar de manera más frecuente respecto a la población general traqueomalacia, bronquio traqueal, hipoplasia pulmonar o alteraciones en la segmentación pulmonar. El bronquio traqueal es un evento 10 veces más frecuente en niños con síndrome de Down, pudiendo ser una variante anatómica o un suceso que condicione atelectasias de repetición o neumonías recurrentes del lóbulo superior derecho, principalmente en los primeros 2 años de

vida, ya que el paciente permanece más tiempo en decúbito, agravando las alteraciones en el aclaramiento ciliar y la movilización de secreciones retenidas.<sup>1</sup>

### **Neumopatía por aspiración**

El origen embriológico común del aparato respiratorio y digestivo condiciona que existan enfermedades respiratorias secundarias a enfermedad de la vía digestiva alta. Estas últimas involucran alteraciones en la anatomía, en el mecanismo de la deglución, en el tránsito esofagogastroduodenal de alimentos y secreciones y el reflujo gastroesofágico patológico. Dichas enfermedades se han relacionado con eventos de morbi-letalidad alta como son: muerte súbita del recién nacido, muerte por asfixia secundaria a aspiración, neumonía lipoidea, neumonías por aspiración e hiperreactividad bronquial.

La neumopatía por aspiración se explica con los siguientes trastornos fisiopatológicos: Obstrucción de la luz bronquial, inflamación de la mucosa, sensibilización a proteínas de alimentos con respuesta alérgica pulmonar e hiperreactividad bronquial, broncoconstricción refleja vagal, ulceración de la mucosa, estenosis fibrosa del esófago y metaplasia del epitelio del tercio inferior del esófago que puede conducir a degeneración maligna.

Los trastornos en el mecanismo de la deglución obedecen en la mayoría de los casos al daño neurológico difuso de grado variable; siendo los pacientes con síndrome de Down una población susceptible para este problema de salud, estudios en población pediátrica han señalado que desde el nacimiento los pacientes con síndrome de Down tienen anormalidades sistémicas y estructurales, así como condiciones clínicas asociadas que pueden alterar el mecanismo de la deglución y requieren atención especial en la rehabilitación.<sup>7</sup> Son niños que presentan desde el nacimiento crisis de asfixia, ahogamiento, apnea, cianosis, vómito, regurgitación, rumiación, rechazo al alimento, neumonía por aspiración crónica o recurrente, falla de medro, desnutrición, anemia carencial, caries dental, dolor precordial, hematemesis, constipación, espasticidad, hipotonía, procesos infecciosos respiratorios y en otros aparatos y sistemas.

Es fundamental la historia clínica detallada y el interrogatorio dirigido, así como la exploración física que evalúe directamente la fuerza de succión y el reflejo nauseoso, los auxiliares diagnósticos indicados en orden de menor a mayor riesgo, invasión y costo son: radiografía de tórax (evidenciando datos de aspiración como: atelectasias, patrón bronquítico de predominio axilar y basal derecho,

sobredistensión pulmonar bilateral, infiltrado bronconeumónico en las áreas axilares bilaterales, imagen en vidrio despulido) SEG y mecánica de la deglución, pHmetría, estudio endoscópico de la vía aérea superior funcional y broncoscopia-panendoscopia con toma de biopsias de mucosa gástrica, esofágica y duodenal y muestra de lavado broncoalveolar para búsqueda de macrófagos cargados de lípidos.

### **Síndrome de Apnea e Hipopnea del Sueño**

La apnea (literalmente "sin respiración") es un término utilizado para describir los episodios en los cuales se detiene la respiración, usualmente por un periodo de 10 a 20 segundos y en pacientes pediátricos por dos o más ciclos respiratorios<sup>9</sup>. Se denomina obstructiva (secundaria a problema obstructivo de la vía aérea), cuando los esfuerzos respiratorios continúan, tales como los movimientos torácicos y central (falla en el estímulo enviado por el sistema nervioso central) cuando hay interrupción del esfuerzo respiratorio o mixto cuando ambas condiciones se encuentran presentes. Durante los episodios de apnea, los niños experimentan disminución de oxigenación sanguínea. Los dos principales problemas que afrontan los niños con síndrome de Down son la calidad de sueño deficiente con sus efectos secundarios y que durante los episodios de apnea, los niños experimentan disminución de oxigenación sanguínea, se ha identificado que en los pacientes que presentan enfermedad cardíaca asociada, la baja oxigenación e incremento en la presión sanguínea pulmonar tratando de incrementar los niveles de oxígeno. Esta hipertensión pulmonar condiciona el crecimiento de cavidades cardíacas derechas y otras complicaciones consecutivas.<sup>10</sup>

Los trastornos del sueño son una entidad extremadamente frecuente en pacientes con Síndrome de Down, Dentro de los factores predisponentes de patología obstructiva de la vía aérea superior en estos pacientes encontramos la hipoplasia medio-facial, espacio faríngeo estrecho, hipotonía muscular, lengua prominente, hipotonía y la hipoplasia mandibular. Una vía aérea pequeña, combinada con la presencia de tejido adenoideo y amigdalino prominente, contribuye a la obstrucción y predispone a procesos infecciosos de la vía aérea.<sup>11</sup>

Las manifestaciones clínicas de problemas obstructivos de la vía aérea superior al dormir incluyen la presencia de ronquido, respiración oral, obstrucción nasal, apneas, inquietud o sudoración excesiva durante el sueño, irritabilidad matutina, somnolencia diurna, incremento o presencia de siestas durante el día, cefalea,

enuresis y respiración paradójica, alteraciones en el crecimiento y desarrollo.<sup>12</sup> Se recomienda realización de polisomnografía a los 3-4 años de edad.

### **Planteamiento del problema**

El Síndrome de Down es una de las cromosomopatías que se asocia más a problemas respiratorios, que en gran medida dentro de su abordaje requieren endoscopia de vía aérea como apoyo diagnóstico. En la literatura internacional existen descripciones de hallazgos endoscópicos respiratorios asociados a malformaciones anatómicas, sin embargo en nuestro medio carecemos de dicha información, conociendo que la expresión de los defectos asociados al síndrome es variable debemos conocer los hallazgos endoscópicos de nuestros pacientes.

El Servicio de Neumología y Cirugía de Tórax cuenta registro interno de los procedimientos endoscópicos realizados, por lo que la información se obtendrá de dichos registros.

### **Pregunta de Investigación**

¿Cuáles son los diagnósticos de endoscopia respiratoria más frecuentemente encontrados en los pacientes con Síndrome de Down atendidos en el Instituto Nacional de Pediatría?

### **Justificación**

Existe falta de información en relación a los hallazgos endoscópicos respiratorios en nuestro ambiente, que pueden ser diferentes a aquellas descritas en otras áreas geográficas, un ejemplo de las variaciones geográficas en pacientes pediátricos con Síndrome de Down es la patología cardíaca, donde en la literatura internacional el Canal atrioventricular es la cardiopatía congénita más frecuentemente asociada a Síndrome de Down, mientras que en México es la Comunicación inter auricular<sup>13</sup>. De esta manera se pretende revisar la experiencia institucional de un Hospital Pediátrico de tercer nivel de atención en México (Instituto Nacional de Pediatría) para determinar los hallazgos endoscópicos respiratorios más frecuentes en pacientes mexicanos con Síndrome de Down.

### **Objetivo general**



Determinar los diagnósticos endoscópicos de vías respiratorias hallados en pacientes pediátricos con Síndrome de Down del Instituto Nacional de Pediatría de 2010 a 2014

### **Objetivos específicos**

Determinar las indicaciones de estudio endoscópico respiratorio en los pacientes con síndrome de Down atendidos en el instituto Nacional de Pediatría.

Identificar la sospecha diagnóstica identificada en la clínica asociada con Síndrome de Down y patología respiratoria.

Correlacionar los hallazgos endoscópicos respiratorios con el resultado anatomopatológico del lavado bronquioalveolar, cepillado bronquial o biopsias obtenidas durante los procedimientos endoscópicos.

Correlacionar la experiencia institucional con la información reportada en la literatura.

### **Hipótesis**

Estudio descriptivo observacional, no requiere hipótesis.

### **Material y Métodos:**

Diseño: Descriptivo, observacional, retrospectivo

### **Estrategia de búsqueda de los casos.**

1. Se solicitan los números de expedientes en el archivo clínico del Instituto Nacional de Pediatría con el diagnóstico de Síndrome de Down.
2. Se seleccionan aquellos pacientes con Síndrome de Down que hayan sido atendidos por el servicio de Neumología y Cirugía de Tórax del Instituto Nacional de Pediatría entre los años 2010 y 2014, que incluyan dentro de su abordaje estudio endoscópico de vía aérea
3. Se procede a revisar la bitácora del servicio de Endoscopias de Neumología y cirugía de tórax, registros disponibles desde el 1 de enero de 2010 hasta el 31 de diciembre del 2014, en donde se recaba el número consecutivo de estudio endoscópico, fecha, nombre del paciente, registro (Número de expediente o número de folio de Urgencias), edad, sexo, diagnóstico clínico,

diagnóstico endoscópico, procedimiento realizado, presencia o ausencia de complicaciones, toma de biopsia, cepillado u otro procedimiento efectuado. Además se evalúan fotografías o videos en caso de contar con los mismos; se revisan los casos cuyo diagnóstico asociado sea: "Síndrome de Down":

4. Referir los hallazgos endoscópicos de la evaluación de vía aérea en orden de frecuencia consignados en la nota de endoscopia.
5. Evaluación de las imágenes de los estudios endoscópicos en caso de encontrarse disponibles.

**Universo de estudio:** Pacientes pediátricos atendidos en el Instituto nacional de Pediatría en el período de 2010 a 2014 con diagnóstico de Síndrome de Down a quienes se les realizó estudio endoscópico de vía respiratoria.

**Criterios de inclusión:** Pacientes pediátricos de 0 a 18 años, atendidos en el instituto Nacional de Pediatría del 1 de enero de 2010 al 31 de diciembre de 2014, con diagnóstico de Síndrome de Down, que cuenten con registro de estudio endoscópico de vía aérea realizado en el servicio de Neumología y cirugía de tórax de el Instituto Nacional de Pediatría.

**Criterios de exclusión:** Expedientes clínicos incompletos: Faltando uno o más de los siguientes: Nota de valoración con diagnóstico clínico por parte del servicio de Neumología, indicación de estudio endoscópico, Nota de procedimiento endoscópico.

**Criterios de eliminación:** Ninguno.

## **UBICACIÓN DEL ESTUDIO**

Este estudio se llevará a cabo en el Instituto Nacional de Pediatría en el servicio de Neumología y cirugía de tórax.

## VARIABLES

VARIABLE	DEFINICIÓN CONCEPTUAL	DEFINICIÓN OPERACIONAL	TIPO DE VARIABLE	CATEGORIAS
Edad	Tiempo transcurrido a partir del nacimiento de un individuo.	Tiempo transcurrido desde el nacimiento del menor a la fecha de la evaluación. Expresado en Años y meses	Cuantitativa Continua	Años y meses
Sexo	Proceso de combinación y mezcla de rasgos genético a menudo dando por resultado la especialización de organismos en variedades femenina y masculina.	Características biológicas que definen mujer y hombre	Cualitativa Nominal	Hombre Mujer
Endoscopia	Técnica de exploración visual de una cavidad o conducto del organismo.	Visualización directa de los distintos órganos huecos y cavidades corporales con fines tanto diagnósticos como terapéuticos.	Cualitativa Nominal	Nasolaringoscopia Laringoscopia Broncoscopia Panendoscopia
Diagnóstico endoscópicos	Acto de conocer la naturaleza de la enfermedad mediante la observación de datos endoscópicos.	Hallazgos de las características visibles en la mucosa, pared y contenido que permiten establecer una aproximación sobre el origen de la patología respiratoria	Cualitativa Nominal	Malacia Discinesia Traqueoendobronquitis Hipersecreción de moco Supuración broncopulmonar Compresión extrínseca de vía aérea Otros
Traqueoendobronquitis	Respuesta inflamatoria aguda o crónica de la mucosa traqueobronquial	Cualitativa	Nominal politómica	-Leve: Mucosa edematosa, hiperémica, exudativa en casos agudos y granular en casos crónicos -Moderada : Lo anterior más placas blanquecinas o amarillentas que cubren zonas de mucosa esfacelada, friable y fácilmente sangrante con hipersecreción de moco espesa -Severa: Todo lo anterior más zonas de estrechez de la luz bronquial por edema mucoso importante y

				gran esfacelo
Alteración de la segmentación	Alteración en el proceso normal de ramificación en el proceso embrionario del árbol traqueobronquial entre las que incluye presencia de bronquio traqueal, bronquios supernumerarios, pulmón accesorio	Cualitativa	Nominal dicotómica	Presente Ausente
Compresión extrínseca de la vía aérea	Se le llama al hallazgo endoscópico en el que se evidencia disminución de la luz de una estructura de la vía aérea condicionado por una fuerza de compresión externa a la pared de la misma, la cual puede ser pulsátil o fija.	Cualitativa	Nominal dicotómica	Presente Ausente
Malacia de la vía aérea	Reblandecimiento congénito de los cartílagos que conforman la vía aérea superior y/o inferior por falta de maduración, pudiendo ser ésta laringomalacia, taqueomalacia o broncomalacia	Cualitativa	Nominal dicotómica	Presente Ausente
Discinesia traqueobronquial	Reblandecimiento adquirido de las estructuras que conforman la vía aérea inferior secundaria a inflamación	Cualitativa	Nominal Dicotómica	Presente Ausente
Sibilancias	Ruido adventicio musical con duración de 80 a 100 ms con frecuencia entre 100 Hz y 1 KHz que traduce obstrucción de la vía aérea que se pueden auscultar en cualquier segmento anatómico del campo pulmonar	Cualitativa	Nominal dicotómica	Presente Ausente
Estridor	Ruido respiratorio musical, que se presenta predominantemente durante la inspiración, y que resulta del flujo turbulento por una zona de obstrucción parcial de la vía aérea.	Cualitativa	Nominal dicotómica	Presente Ausente
Disfonía	Pérdida del timbre normal de la voz debido a un trastorno funcional u orgánico de la laringe	Cualitativa	Nominal dicotómica	Presente Ausente
Hemoptisis	Expulsión por la boca de sangre proveniente del árbol traqueobronquial o el pulmón.	Cualitativa	Nominal dicotómica	Presente Ausente
Hipersecreción de moco	Aumento del volumen del moco presente en la vía aérea, conservando sus	Cualitativa	Nominal dicotómica	Presente Ausente

	características reológicas.			
Supuración broncopulmonar	Tos aislada, productiva, con presencia de esputo mucopurulento.	Cualitativa	Nominal dicotómica	Presente Ausente
Atelectasia	Disminución del volumen pulmonar. Es causada por una obstrucción de las vías aéreas o por presión en la parte externa del pulmón. Es el colapso de una parte o de todo el pulmón la cual se observa en radiografía.	Cualitativa	Nominal dicotómica	Presente Ausente
Sospecha de Malformación Broncopulmonar	Amplio espectro de anomalías o malformaciones que suponen errores en la embriogénesis de los órganos que conforman la vía aérea y el parénquima pulmonar.	Cualitativa	Nominal dicotómica	Presente Ausente
Vía aérea difícil	Incapacidad que tiene el médico para ventilar a un paciente con mascarilla, intubación orotraqueal o ambas.	Cualitativa	Nominal dicotómica	Presente Ausente
Extubación fallida	Necesidad de recolocar un tubo endotraqueal durante las primeras 48 horas posteriores a la extubación.	Cualitativa	Nominal dicotómica	Presente Ausente
Neumopatía crónica	Signos o síntomas respiratorios de evolución continua por más de 3 meses o 6 o más recurrencias en el lapso de un año, siempre y cuando haya sido referido para su estudio a nivel especializado, precisamente porque no ha sido posible fundamentar el diagnóstico	Cualitativa	Nominal dicotómica	Presente Ausente
Broncoaspiración recurrente	Paso de contenido gástrico, orofaríngeo u otros dentro de la laringe o el tracto respiratorio bajo de manera recurrente.	Cualitativa	Nominal dicotómica	Presente Ausente
Síndrome de obstrucción de vía aérea superior	Triada clínica de ronquido, voz nasal y respiración oral como resultado de obstrucción en los órganos que componen la vía aérea superior.	Cualitativa	Nominal dicotómica	Presente Ausente
Hipertrofia adenoidea	Crecimiento excesivo del tejido linfoepitelial adenoideo que produce disminución del	Cualitativa	Nominal dicotómica	Presente Ausente

Hipertrofia adenoidea	Crecimiento excesivo del tejido linfoepitelial adenoideo que produce disminución del calibre de la rinofaringe.	Cualitativa	Nominal dicotómica	Presente Ausente
Hipertrofia amigdalina	Crecimiento excesivo del tejido linfoepitelial amigdalino que produce disminución del calibre de la orofaringe.	Cualitativa	Nominal dicotómica	Presente Ausente
Estenosis	Constricción o estrechamiento de un orificio o conducto temporal	Cualitativa	Nominal Politómica	Esofágica Subglótica Traqueal

## CONSIDERACIONES ÉTICAS

Las Guías Internacionales para la investigación Biomédica con Seres Humanos, señalan que los niños considerados para este estudio son elegibles para participar en investigación biomédica en función a los riesgos y beneficios para ellos.

El artículo 17 en su fracción I

del Reglamento de la Ley General de Salud en Materia de Investigación para la Salud y de acuerdo a los aspectos Éticos en la investigación en Seres Humanos este estudio se considera sin riesgo para los pacientes ya que la obtención de la información se realizará a través del expediente clínico, conservando la confidencialidad del paciente y de manera retrospectiva. Por lo que no se solicitará carta de Consentimiento Informado.

Plan de análisis estadístico:

Organización

Recursos humanos

Recursos materiales

## PRESUPUESTO

Para este protocolo no se cuenta con financiamiento, los gastos que surjan del mismo serán solventados por el equipo participante.

## **Recursos**

### **Recursos Humanos.**

**Investigador:** Dra. Lourdes Mascareñas Martínez

**Actividad asignada:** Revisión bibliográfica, elaboración del protocolo de investigación, obtención de la información, procesamiento y análisis de datos, elaboración del informe técnico final, divulgación de los resultados.

**Número de horas por semana:** 7 horas

**Investigador responsable:** Dr. Francisco Cuevas Schacht

**Actividad asignada:** Revisión bibliográfica, revisión del protocolo, procesamiento y análisis de datos.

### **Recursos materiales**

No se requieren recursos materiales para la elaboración del protocolo.

**HOJA DE RECOLECCIÓN DE DATOS**  
**“HALLAZGOS ENDOSCÓPICOS EN PACIENTES PEDIÁTRICOS CON SÍNDROME DE DOWN**  
**ATENDIDOS EN EL INSTITUTO NACIONAL DE PEDIATRÍA DEL AÑO 2004 A 2014”**

Registro:

Edad:

Sexo:

Fecha:

**Datos clínicos e indicación endoscópica**

**Por evaluación persistente o recidivante**

¿El paciente presentaba estridor?      Sí \_\_\_\_      No \_\_\_\_  
¿ El paciente presentaba sibilancias?      Sí \_\_\_\_      No \_\_\_\_  
¿ El paciente presentaba disfonía?      Sí \_\_\_\_      No \_\_\_\_  
¿ El paciente presenta hemoptisis?      Sí \_\_\_\_      No \_\_\_\_  
¿El paciente presentaba hipersecreción de moco y/o supuración broncopulmonar?      Sí \_\_\_\_  
No \_\_\_\_

**Por anomalías o cambios radiológicos persistentes**

Atelectasia      Sí \_\_\_\_      No \_\_\_\_  
Sospecha de malformaciones broncopulmonares      Sí \_\_\_\_      No \_\_\_\_

**Para evaluar la vía aérea en caso de:**

Vía aérea Difícil: Sí \_\_\_\_      No \_\_\_\_  
Extubación fallida: Sí \_\_\_\_      No \_\_\_\_  
Otros:

---

**Como parte integral en el estudio de pacientes con:**

Neumopatía crónica: Sí \_\_\_\_      No \_\_\_\_  
Broncoaspiración recurrente: Sí \_\_\_\_      No \_\_\_\_  
Síndrome obstructivo de la vía aérea superior: Sí \_\_\_\_      No \_\_\_\_  
Otras indicaciones:

---

**Estudio Realizado:**

Nasolaringoscopia: Sí \_\_\_\_      No \_\_\_\_  
Broncoscopia: Sí \_\_\_\_      No \_\_\_\_  
Panendoscopia: Sí \_\_\_\_      No \_\_\_\_

**Hallazgos endoscópicos**

**NASOLARINGOSCOPIA:**

**Alteraciones anatómicas nasales:** Sí \_\_\_\_      No \_\_\_\_ Cual \_\_\_\_  
Hipertrofia adenoidea: Sí \_\_\_\_      No \_\_\_\_ Porcentaje \_\_\_\_  
Hipertrofia amigdalina: Sí \_\_\_\_      No \_\_\_\_  
Otros:

---

**BRONCOSCOPIA:**

¿Presenta alteración anatómica: Si \_\_\_\_ No \_\_\_\_  
¿Presenta estenosis de la vía aérea?  
¿Presenta alteración en la segmentación pulmonar?      Sí \_\_\_\_      No \_\_\_\_  
Cual? \_\_\_\_\_  
¿Presenta malacia de vía aérea ?      Sí \_\_\_\_      No \_\_\_\_  
Localización \_\_\_\_\_  
¿Presentó traqueo endobronquitis?      Sí \_\_\_\_      No \_\_\_\_      Grado \_\_\_\_\_



¿Presentó compresión extrínseca de vía aérea?      Sí \_\_\_\_      No \_\_\_\_

Localización \_\_\_\_\_

¿Presenta discinesia traqueo bronquial?      Si \_\_\_\_      No \_\_\_\_

¿Presentó hipersecreción de moco/supuración broncopulmonar?

Otros:

\_\_\_\_\_

\_\_\_\_\_

ANÁLISIS PATOLÓGICO:

Lavado bronquioalveolar: Sí \_\_\_\_      No \_\_\_\_ Resultado:

Cepillado bronquial: Sí \_\_\_\_      No \_\_\_\_      Resultado:

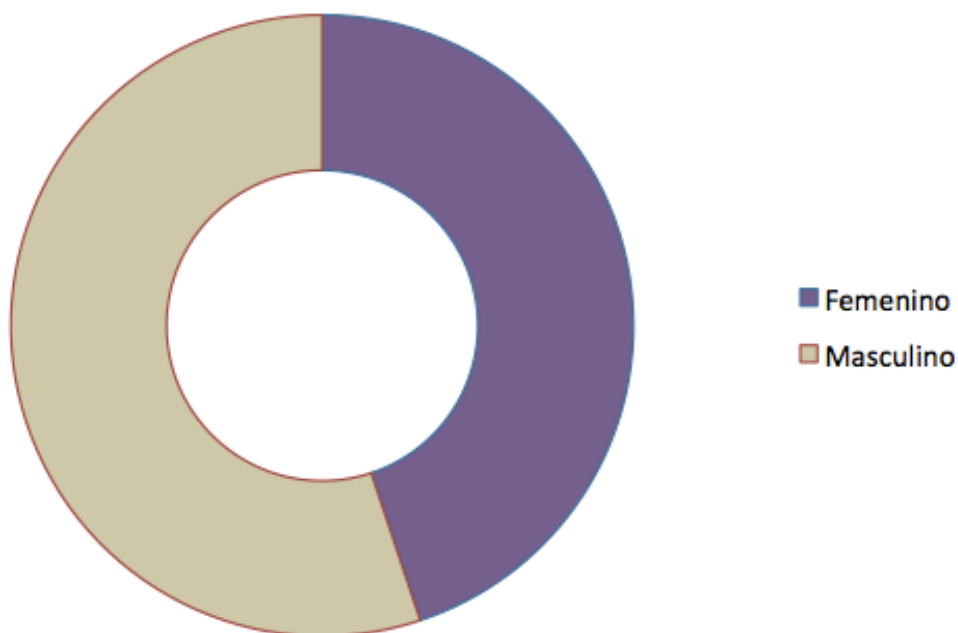
\_\_\_\_\_

Biopsia: Sí \_\_\_\_      No \_\_\_\_ Resultado: \_\_\_\_\_

## Resultados:

Durante el 01 de enero de 2010 al 31 de diciembre del 2014 se realizaron en el área de Endoscopia del Servicio de Neumología y Cirugía de Tórax del Instituto Nacional de Pediatría 59 procedimientos endoscópicos respiratorios a 48 pacientes con diagnóstico de Síndrome de Down en 50 tiempos anestésicos, de los procedimientos efectuados fueron 12 Nasolaringoscopias y 47 Broncoscopias.

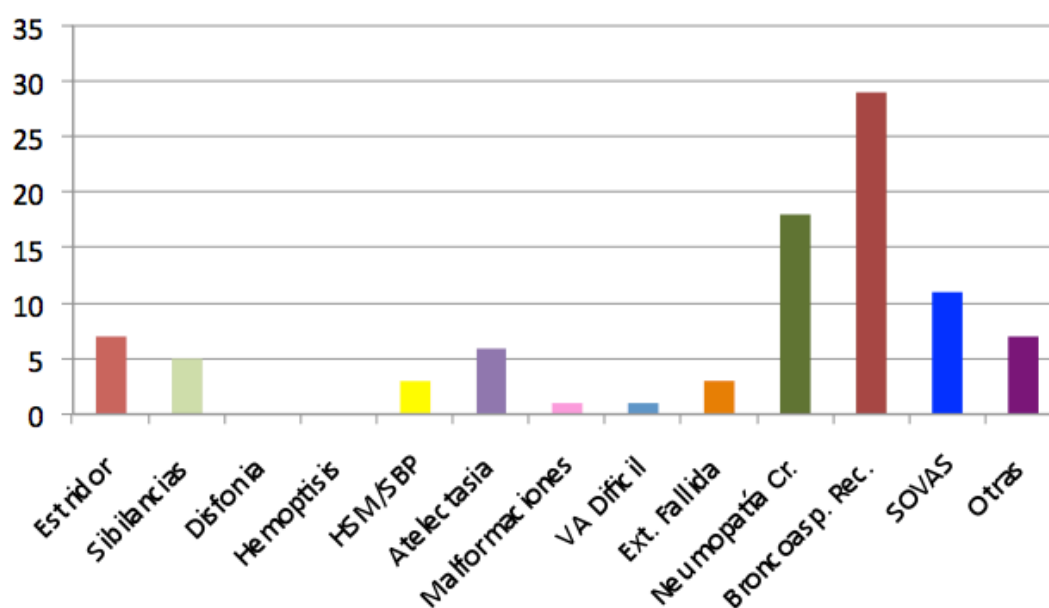
El promedio de edad en los pacientes atendidos fue de 4.06 años. Se atendieron 22 pacientes del sexo femenino (45.83%) y 26 pacientes del sexo masculino (54.17%). (**Gráfico 1**)



**Gráfico 1.** Distribución de los pacientes estudiados por Género.

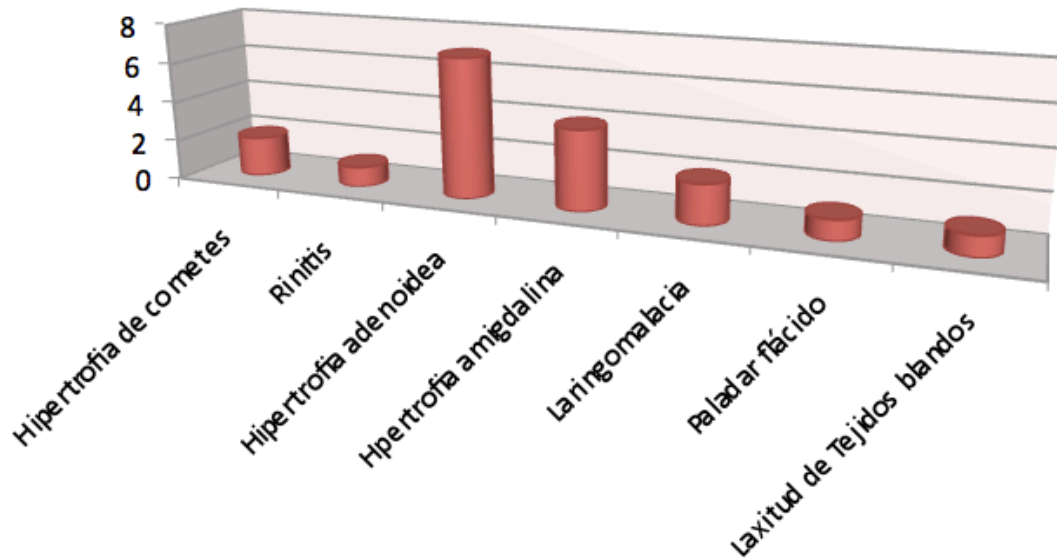
Las indicaciones del estudio endoscópico en orden de frecuencia son las siguientes (**Gráfico 2**): Sospecha de Broncoaspiración recurrente: 29 (58%), Neumopatía crónica: 18 (36%), Síndrome de obstrucción de vía aérea superior: 11 (22%), Estridor: 7 (14%), Atelectasia persistente: 6 (12%) Sibilancias: 5 (10%), Supuración broncopulmonar: 2 (6%), Extubación fallida: 3 (6%), Sospecha de malformaciones de la vía aérea: 1 (2%), vía aérea difícil: 1 (2%), y una serie de indicaciones englobadas en otras: 7 (14%),

dentro de las cuales incluyen: Sospecha de aspiración de cuerpo extraño, Absceso pulmonar, Alveolitis alérgica extínseca, Sospecha de Neumonía lipoidea, Antecedente de hernia diafragmática, Aspergilosis vs Tuberculosis, Deficiencia de IgE. No existieron en nuestra serie casos de Disfonía ni Hemoptisis dentro de las indicaciones reportadas destacando que la mayoría de los pacientes contaba con más de una indicación: 14 pacientes con indicación única: (28%), 36 pacientes con indicaciones múltiples: (72%).



**Gráfico 2:** Indicaciones de la realización del estudio endoscópico.

Se realizaron 12 Nasolaringoscopías, encontrándose alteraciones anatómicas nasales en 3 pacientes (25%), siendo estas Hipertrofia de cornetes además de alteraciones en la mucosa (datos de rinitis) en 1 paciente (8.33%); en 7 de los pacientes evaluados (58.33%) se diagnosticó hipertrofia de adenoides, y en 4 pacientes (33.33%) hipertrofia amigdalina. En 3 pacientes (25%) se diagnosticaron otras alteraciones: 1) Laringomalacia y quiste en la cisura interarritenoidea, 2) Laringomalacia y laxitud de tejidos blandos, 3) Paladar flácido. **(Gráfico 3)**. 2 Nasolaringoscopias (16.66%) fueron reportadas como normales.



**Gráfico 3.** Hallazgos anormales en la Nasolaringoscopia de los pacientes con Síndrome de Down evaluados.

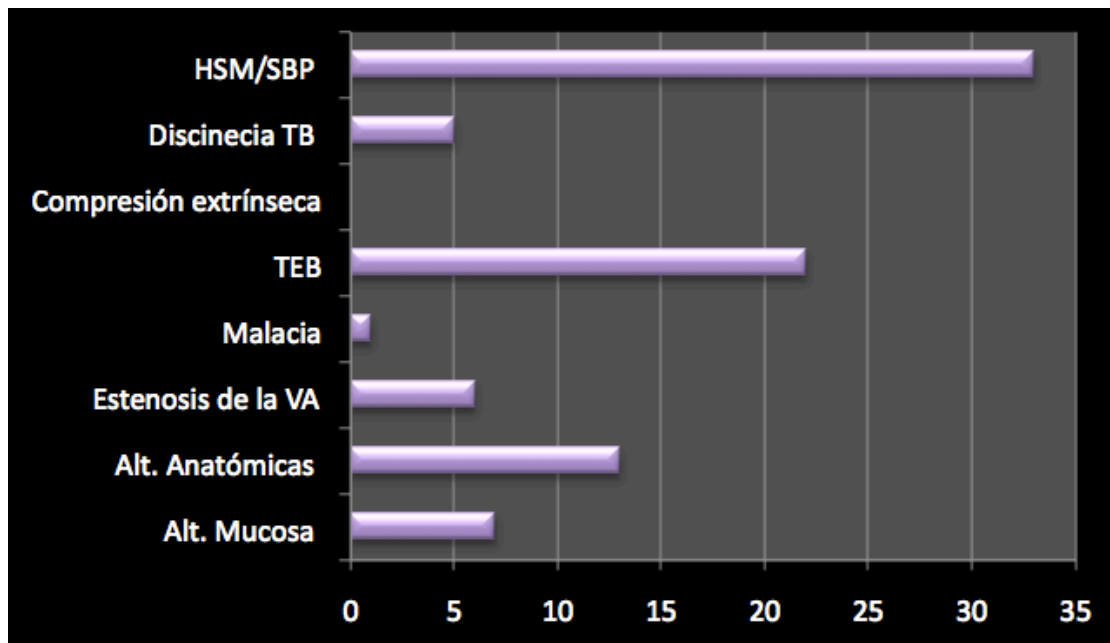
Se realizaron 47 Broncoscopias, reportándose 3 estudios como normales (6.38%) y 44 anormales (93.62%) encontrando las siguientes anomalías: **(Gráfico 4)**

Nota: Se describe la alteración general dividida en: Alteraciones de la mucosa, Alteraciones anatómicas, Estenosis de la vía aérea, Malacia, Traqueoendobronquitis, Compresión extrínseca, Discinecia traqueobronquial, Alteraciones en la producción de moco, tomando el porcentaje del total de casos (n=47), y se denotan las alteraciones específicas subdividiendo el 100% comprendido por la alteración general entre los diagnósticos específicos.

- Alteraciones en la mucosa: 7 (14.89%), de los cuales se encontraban los siguientes hallazgos: Atrofia de la mucosa: 2 (28.52%); Úlcera subglótica: 3 (42.88%); Membrana subglótica: 1 (14.30%), Banda fibrótica: 1. (14.30%).
- Alteraciones anatómicas: 13 (39.39%) Hendidura laringea: 1 (2.12%). Alteraciones en la segmentación: 12 (25.53%), de los cuales se dividen en: Bronquio traqueal: 10 (83.34% de las alteraciones en la segmentación y 21.27% del total de los pacientes evaluados),

Alteraciones en la segmentación del Bronquio principal derecho: 1,  
 Alteraciones en la segmentación del lóbulo medio: 1 (8.33% de las alteraciones de la segmentación respectivamente)

- Estenosis de la vía aérea 6 (12.77%), de los cuales: Estenosis subglótica: 5 (83.33%), Estenosis traqueal: 1 (16.67%).
- Malacia: Laringomalacia 1 (2.12%)
- Traqueoendobronquitis: 22 (46.81%), dividiéndose a su vez en: Leve: 19 (86.36%), Moderada: 2 (9.09%), Severa: 1 (4.55%).
- Compresión extrínseca: No se encontraron casos dentro de la serie evaluada.
- Discinecia traqueobronquial: 5 (10.64%).
- Alteraciones en la producción de moco (Hipersecreción de moco/Supuración broncopulmonar) 33 (70.21%), dividiendose a su vez en: Hipersecreción de moco: 24 (72.73%), Supuración broncopulmonar: 9 (27.27%).



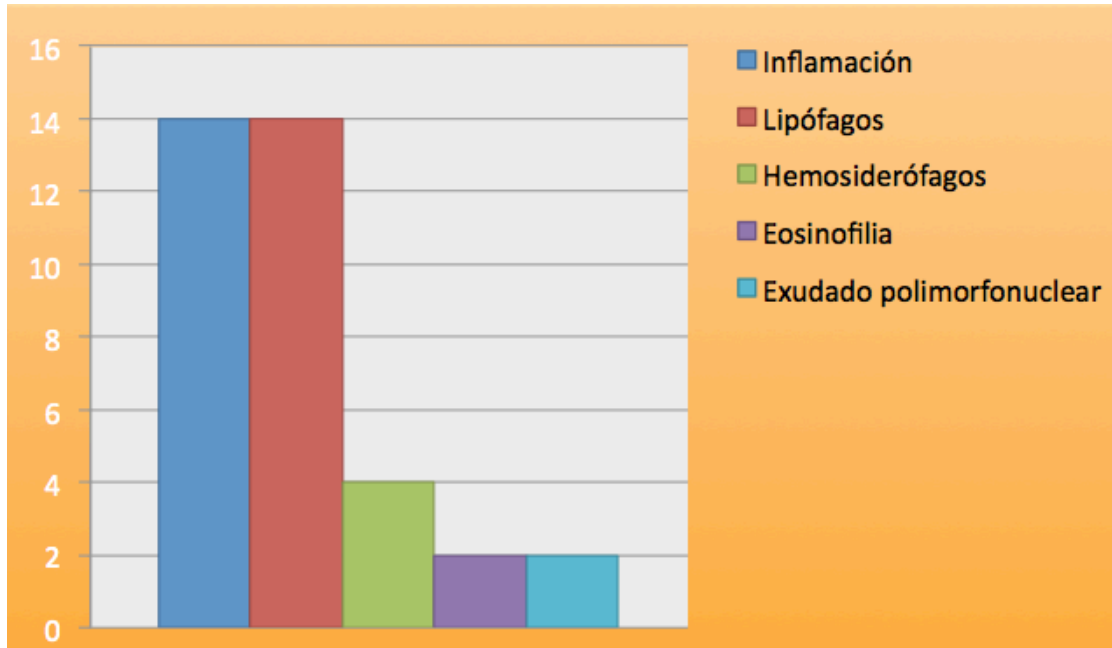
**Gráfico 4.** Anormalidades broncoscópicas encontradas en los pacientes con Síndrome de Down.

Se tomaron 33 Lavados bronquioalveolares correspondientes al 70.21% de los pacientes, con los siguientes hallazgos (n=33): Normal: 9 (27.27%), No valorable: 5 (15.15), Anormal: 19 (57.58%) (**Gráfico 5**); De los

resultados anormales destacan los siguientes diagnósticos endoscópicos: Inflamación: 14 (73.78%), de la cual era Aguda en 10 casos (71.43%) y crónica en 4 casos (28.57%). Se reportaron Lipófagos en 14 pacientes (73.68%), Hemosiderófagos en 4 pacientes (21.05%), Eosinofilia en 2 pacientes y exudado polimorfonuclear el 2 pacientes: (10.53% respectivamente) **(Gráfico 6)** Se tomaron 2 cepillados bronquiales correspondientes al 4.26% de los pacientes, de los cuales 1 se reportò sin alteraciones (50%) y 1 con alteraciones inflamatorias mínimas (50%). A 2 pacientes se les tomó biopsia de mucosa (4.26%), reportando en uno cambios reactivos leves inespecíficos y en otro exudado fibrinopurulento.



**Gráfico 5.** Resultados del Lavado bronquioalveolar practicado a 33 pacientes.



**Gráfico 6.** Diagnósticos histopatológicos en Lavado Bronquioalveolar.

## **Discusión:**

Durante el tiempo de evaluación del estudio se realizaron procedimientos endoscópicos a 48 pacientes con Síndrome de Down en 50 tiempos anestésicos, existiendo un paciente con realización de 3 estudios endoscópicos en 5 años con diferentes indicaciones. El promedio de edad fue de 4.06 años sin diferencia significativa entre el género masculino y femenino.

Los pacientes con Síndrome de Down por las razones anatómicas, funcionales e inmunológicas previamente descritas tienen mayor morbilidad y mortalidad respiratoria, por lo que en un centro hospitalario de tercer nivel como el Instituto Nacional de Pediatría el manejo multidisciplinario de los pacientes incluye evaluación por Servicios interconsultantes coordinado por la Clínica Down, por lo que en el servicio de Neumología y cirugía de Tórax son recibidos para valoración. En 48 pacientes se consideró después del abordaje inicial la necesidad de evaluación endoscópica de la vía aérea. Las indicaciones del procedimiento endoscópico pueden ser únicas o múltiples y se dividen en presencia de signos y síntomas persistentes o recidivantes, anomalías o cambios radiológicos persistentes, evaluación de la vía aérea en caso de vía aérea difícil o extubación fallida o como parte integral del estudio de pacientes con neumopatía crónica, broncoaspiración recurrente o síndrome obstructivo de la vía aérea superior, siendo este último grupo en nuestro estudio las indicaciones más comunes. La neumopatía crónica se define como: Signos o síntomas respiratorios de evolución continua por más de 3 meses o 6 o más recurrencias en el lapso de un año, siempre y cuando haya sido referido para su estudio a nivel especializado, precisamente porque no ha sido posible fundamentar el diagnóstico. La broncoaspiración recurrente es el paso de contenido gástrico, orofaríngeo u otros dentro de la laringe o el tracto respiratorio bajo de manera recurrente, se sospecha por la persistencia de síntomas respiratorios asociado a síntomas gastrointestinales que sugieran el paso de contenido a la vía aérea. El síndrome de Obstrucción de la vía aérea superior se define como la triada clínica de ronquido, voz nasal y respiración oral como resultado de obstrucción en los órganos que



componen la vía aérea superior. Estos tres diagnósticos dominaron las indicaciones de estudio endoscópico como se muestra en el **Gráfico 2**.

En relación a la evaluación endoscópica de la vía aérea superior encontramos la mayoría de los estudios anormales, siendo la principal alteración el crecimiento adenoideo seguido por la hipertrofia amigdalina, dichas alteraciones aunadas a las características anatómicas craneofaciales de los pacientes con Síndrome de Down se asocian a Síndrome de Obstrucción de la vía aérea superior y a Síndrome de Apnea Obstructiva del Sueño.

Se evaluaron 11 pacientes con Síndrome Obstrutivo de la vía aérea superior, de los cuales a 1 (9.10%) se le realizó solo evaluación endoscópica de vía aérea superior con Nasolaringoscopia y 4 (36.36) se sometieron a Broncoscopia y en 6 (54.54%) fue valorada de manera conjunta la totalidad de la vía aérea con realización de Nasolaringobroncoscopia.

Se realizaron 47 Broncoscopias, de las cuales solo 3 fueron reportadas como normales. (**Tabla 1**) La anomalía más frecuente consistió en alteraciones en la producción de moco, principalmente hipersecreción de moco seguido por Supuración broncopulmonar que en la mayoría de los casos era generalizada.

<b>Diagnóstico endoscópico</b>	<b>Casos</b>	<b>Porcentaje</b>
<b>Alteraciones en la mucosa</b> Atrofia de la mucosa (2) Úlcera Subglótica (3) Membrana Subglótica (1) Banda fibrótica (1)	7	14.89%
<b>Alteraciones anatómicas</b> Hendidura Laringea (1) Bronquio traqueal (10) Alteraciones de la segmentación del BPD. (1) Alteraciones de la segmentación del LM (1).	13	39.39%
<b>Estenosis de la vía aérea</b> Estenosis subglótica (5) Estenosis Traqueal (1)	6	12.77%
<b>Malacia</b> (Laringomalacia)	1	2.12%
<b>Traqueoendobronquitis</b> Leve (19) Moderada (2) Severa (1)	22	46.80%
Compresión extrínseca	0	0%

Discinencia traqueobronquial	5	10.64%
Alteraciones en la producción de moco Hipersecreción de moco (24) Supuración broncopulmonar (11)	35	70.21%
<b>Normal</b>	3	6.38%

**Tabla 1.** Hallazgos en Broncoscopia en pacientes con Síndrome de Down.

El segundo grupo de anomalías en orden de frecuencia corresponde a Traqueoendobronquitis, principalmente Leve, dato que correlaciona con las alteraciones en la producción de moco debido a que la mucosa inflamada presenta hipersecreción de moco como mecanismo de respuesta al proceso inflamatorio.

Existieron además anomalías anatómicas, principalmente alteraciones en la segmentación pulmonar, predominantemente Bronquio Traqueal en un 21.27% de los casos evaluados, lo que correlaciona con la casuística internacional en donde el bronquio traqueal se presenta en un 2% en la población general y es 10 veces más frecuente en los pacientes con Síndrome de Down, teniendo en 2 casos asociado atelectasias de repetición (Se evaluaron 6 pacientes con atelectasia repetitiva, con una asociación entre la misma y bronquio traqueal en este estudio del 33.33%). Se presentó además un caso de hendidura Laringea.

Se reportaron 6 casos de estenosis de la vía aérea, predominantemente en la región subglótica y en 1 caso en Tráquea. Este dato también correlaciona con la literatura internacional que documenta mayor incidencia de estenosis de la vía aérea en pacientes con Síndrome de Down, debido a características anatómicas y además a riesgo de enfermedad grave que ponga en peligro la vida y amerite intubación endotraqueal. En el 71.4% de los pacientes cuyo síntoma cardinal fue estridor existieron alteraciones en la región subglótica o traqueal, destacando las estenosis de diverso grado, úlcera subglótica o membrana subglótica.

Se reportaron tres casos de Laringomalacia, uno diagnosticado por broncoscopia y dos por Nasolaringoscopia, además de 5 casos de discinesia traqueobronquial, que denotan la mayor incidencia de trastornos en la

movilidad de la vía aérea ya sea congénitos o adquiridos, y de este último grupo cabe mencionar que se correlacionó en todos los casos con traqueoendbronquitis.

Al 70% de los pacientes a los cuales se les realizó broncoscopia se le tomó lavado bronquioalveolar (LBA), Encontrándose normal en un 27.27% de los casos, siendo no valorable en un 15.15% y anormal en un 57.58%, las anomalías se describen en la **Tabla 2**, siendo la más frecuente la inflamación a la par de la presencia de lipófagos positivos. Se realizó una comparación de los lavados bronquioalveolares en el subgrupo de pacientes cuya indicación de la broncoscopia fue la sospecha de broncoaspiración recurrente y es de destacarse que existieron menos LBA normales (25% vs 27.27%), además de mayor porcentaje de Lipófagos que en la totalidad de los pacientes (85.71% vs 73.68%) demostrando que la correlación de Clínica, Broncoscopia y Histopatología es una herramienta indispensable para el médico Neumólogo para establecer diagnósticos certeros y dar manejo apropiado.

<b>Diagnóstico Patológico</b>	<b>Total de pacientes</b>	<b>Pacientes con sospecha de Broncoaspiración</b>
	<b>(n=33)</b>	<b>(n=10)</b>
Normal	27.27	25.00
No valorable	15.15	16.67
Anormal	57.58	58.33
Inflamación	73.68	64.29
Lipófagos	73.68	85.71
Hemosiderófagos	21.05	28.57
Eosinófilos	10.53	14.29
Exudado polimorfonuclear	10.53	8.33

Los pacientes con Síndrome de Down tienen múltiples factores que favorecen patología respiratoria, principalmente alteraciones anatómicas, funcionales e inmunológicas que los predisponen a mayor morbimortalidad. La evaluación por un grupo interdisciplinario que incluya especialistas en la vía respiratoria como son los Neumólogos y Otorrinolaringólogos es fundamental para el abordaje apropiado utilizando herramientas seleccionadas en orden de menor

a mayor riesgo, invasión y costo para establecer un diagnóstico adecuado que lleve a manejo apropiado y disminución de la sintomatología y el riesgo de enfermedad y muerte. La endoscopia respiratoria es una herramienta útil en la evaluación de estos pacientes siendo múltiples y variadas las indicaciones para su realización, brindando información invaluable apoyada con la toma de muestras para análisis histopatológico en los casos necesarios que complementa la evaluación clínica, funcional y radiológica.

## **Conclusiones:**

- Las indicaciones de la evaluación endoscópica de la vía aérea en los pacientes con Síndrome de Down son múltiples y variadas siendo las más comunes: Sospecha de broncoaspiración recurrente, Neumopatía crónica y Síndrome obstructivo de la vía aérea superior.
- Los pacientes con Síndrome de Down presentan anomalías en la exploración de la vía aérea superior como Hipertrofia adenoidea, hipertrofia amigdalina y Laringomalacia.
- Las anomalías más comunes en la broncoscopia son las alteraciones en la producción de moco, predominantemente hipersecreción de moco, seguido por traqueoendobronquitis de diversos grados, principalmente leve.
- Los pacientes con Síndrome de Down presentan más alteraciones anatómicas que la población general destacando un alto porcentaje de Bronquio traqueal como la anomalía de la segmentación más frecuente. Además presentan mayor frecuencia de estenosis subglótica o traqueal.
- El lavado bronquioalveolar es una herramienta útil como complemento de la valoración endoscópica, las alteraciones más frecuentes en los pacientes con Síndrome de Down son la presencia de lipófagos y los datos de inflamación.

## **Bibliografía:**

1. Verstegen R, van Hout R, de Vries E. Epidemiology of respiratory symptoms in children with Down syndrome: a nationwide prospective web-based parent-reported study. *BMC Pediatrics* [serial on the Internet]. (2014, Apr 15); 14(1): 103.
2. Weijerman M, de Winter J. Clinical practice. The care of children with Down syndrome. *European Journal Of Pediatrics* [serial on the Internet]. (2010, Dec); 169(12): 1445-1452.
3. Retamales M. N, Moreno A. R, González S. M. A, Cerda L. J, Lizama C. M. Morbilidad y Mortalidad durante el Primer Año de Vida en Pacientes con Síndrome de Down. (Spanish). *Revista Chilena De Pediatría* [serial on the Internet]. (2009, July); 80(4): 323-331.
4. Kanamori G, Witter M, brown J, Williams-Smith L. Otolaryngologic manifestations of Down syndrome. *Otolaryngology Clinics of North America* 2000 Dec; 33(6):1285-92.
5. Hillemeier C, Buchin PJ, Gryboski J (1982) Esophageal dysfunction in Down's syndrome. *J Pediatr Gastroenterol Nutr* 1(1):101-104
6. Moore S. Down syndrome and the enteric nervous system. *Pediatric Surgery International* [serial on the Internet]. (2008, Aug); 24(8): 873-883.
7. Lazenby T, Hons BA, BSc, MSc. The impact of Aging on Eating, Drinking, and Swallowing Function in People with Down's Syndrome. *Dysphagia* (2008) 23:88-97

8. Neumología y cirugía de tórax pediátrica. Toma de decisiones para diagnóstico y tratamiento. Dr. Lorenzo Felipe Pérez Fernández.
9. Leshin L. Obstructive Sleep and DS. Down Syndrome News 2007; 30 (4) 132-4.
10. Bernáldez P, Morales G, Quantin L, Hernández C, Litterio M. POtitis media crónica supurada en niños. Archivos Argentinos de Peditría vol 2014; 102:3.
11. Ram G, Chinen J. Infections and immunodeficiency in Down Syndrome. Clinical Experimental Immunology (2011);14(1):9-16.
12. Stebbens V, Dennis J, Samuels M, Croft C, Suthall D. Sleep related upper airway in a cohort with Down s syndrome. Archives of Disease in Childhood 1991; 61:1333-1338.
13. de Rubens FJ, del Pozzo MB, Pablos HJL et al, Malformaciones cardiacas en niños con síndrome de Down, Rev Esp Cardiol. 2003;56:894-9. – Vol 56 Num. 09 DOI: 10.1157/13051617