

Actualización

Trastornos generalizados del desarrollo en otorrinolaringología pediátrica

Pervasive development disorders in pediatric otolaryngology

Transtornos generalizados do desenvolvimento em otorrinolaringologia pediátrica

Dra. Graciela González Franco

Resumen

Los pacientes con TGD, presentan un variado abanico de patologías, relacionadas con los trastornos del comportamiento, del lenguaje y del desarrollo.

El comportamiento de cada uno de ellos puede ser muy diferente.

Es primordial llegar al diagnóstico correcto de las patologías otorrinolaringológicas, hipoacusias de conducción, neurosensoriales, ventilatorias, deglutorias y del lenguaje.

Estos pacientes requieren una mayor atención y acompañamiento en la realización de los estudios diagnósticos, en el manejo del niño y su familia en la consulta y en los procedimientos quirúrgicos.

Se realizará en este trabajo, un abordaje a esta patología desde todos los aspectos que involucran al otorrinolaringólogo y al equipo multidisciplinario.

Palabras clave: Trastornos del espectro del autismo, trastornos generalizados del desarrollo, patologías otorrinolaringológicas, equipo multidisciplinario.

Abstract

Patients with PDD present with a broad spectrum of impairments associated with behavior, language, and development.

These patients may behave very differently from each other.

Adequate diagnosis of the otolaryngology pathologies, such as conductive or sensorineural hearing loss and ventilation, swallowing, and language disturbances is of utmost importance.

These patients and their families require additional care, support, and management strategies during

doctor visits, when diagnostic studies are performed, and in the preparation for surgical p Discuss in this paper an approach to this disease from every aspect involving the otolaryngologist and the multidisciplinary team.

Key words: Autism spectrum disorders, pervasive developmental disorders, otolaryngology pathologies, multidisciplinary team.

Resumo

Os pacientes com TGD apresentam um variado leque de patologias relacionadas com os transtornos do comportamento, de linguagem e de desenvolvimento.

O comportamento de cada um deles pode ser muito diferente.

É primordial chegar ao diagnóstico correto das patologias otorrinolaringológicas, hipoacusias de condução, neurosensoriais, ventilatórias, deglutórias e de linguagem.

Estes pacientes requerem uma maior atenção e acompanhamento na realização de estudos diagnósticos, na maneira como lidar com a criança e a sua família durante a consulta e nos procedimentos cirúrgicos.

Neste trabalho, esta patologia será abordada a partir de todos os aspectos que envolvem o otorrinolaringologista e a equipe multidisciplinar.

Palavras chaves: Transtornos do espectro do autismo, transtornos generalizados do desenvolvimento, patologias otorrinolaringológicas, equipe multidisciplinar.

Los trastornos generalizados del desarrollo (TGD) representan un amplio espectro de niños con características autistas leves que no cumplen todos los criterios para el autismo.

Se clasifican en cinco tipos:

Autismo, síndrome de Rett, síndrome desintegrativo de la infancia, síndrome de Asperger y (TGD) no especificado.

Actualmente se habla del autismo como un continuum y por eso se ha tomado el término “trastornos del espectro autista” donde se incluyen desde “trastornos de déficit de atención” hasta el “autismo”:

- Trastornos de déficit de atención (TDA)
- Trastornos de déficit de atención con “hiperactividad” (TDAH)
- Trastornos de aprendizaje (TA)
- Trastornos profundos de desarrollo (TPD)
- AUTISMO

El autismo fue descrito por primera vez por Leo Kanner de la Clínica Psiquiátrica Infantil Johns Hopkins en 1943, cuando describió un pequeño grupo de 11 niños que sufrían una combinación de aislamiento social, dificultad en el lenguaje y expresión, y comportamiento inusual (1), al que Kanner pasó a llamar “autismo infantil”, (“autismo”, que significa “mórbido ensimismamiento”) debido a una cierta semejanza con la esquizofrenia y por ello eran muchos niños tratados como esquizofrénicos más allá de no presentar alucinaciones ni trastornos de ideas delirantes (2).

Fue en el año 1978 cuando la ICD (3) (International Classification of Diseases) y la DSM (4) (Diagnosis and Statistical Manual of Mental Disorders) en 1980, crean una separata especial donde se determinó las características del espectro autista.

Comienza el autismo a tener más reconocimiento popular e internacional cuando a través de la película “Rain Man”, protagonizada por Dustin Hoffman, se retrataba la vida de Raymond Babbitt, un hombre autista con una increíble habilidad para los números.

Los pacientes con estos trastornos se definen a través de la observación de la conducta y presentan alguna o todas de las siguientes características:

- 1) Limitada interacción social.
- 2) Alteración en la comunicación verbal-no verbal.
- 3) Limitada imaginación y actividades e intereses poco usuales.

Éstas se manifiestan en los primeros años y continúan a través de toda la vida; aunque son trastornos neurobiológicos con un fuerte componente genético, sus marcadores todavía no han sido encontrados. El autismo afecta aproximadamente a 6:1000 niños, (Jones A, Cork C, Chowdhury U.), es más frecuente en varones que en mujeres, con una proporción 4:1.

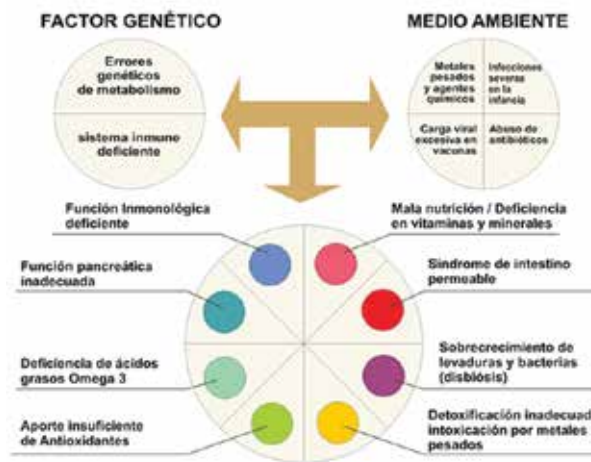
Uno de los diagnósticos diferenciales clásicos de estos trastornos es la hipoacusia, pudiendo existir comorbilidad de ambas alteraciones.(7)

Teniendo en cuenta que un gran número de niños autistas presentan diferentes alteraciones y no siguen un patrón común, no cumpliendo con todos los criterios para el autismo, retrasa el diagnóstico y la intervención temprana en el tratamiento.

“Si se reunieran en una sala todos los individuos diagnosticados con autismo, el hecho más llamativo sería no su similitud, sino lo diferentes que serían entre ellos...” (Volkman y Cohen, 1988).

La etiología del autismo es desconocida, y multifactorial, pero la genética y los factores ambientales, los factores neuroquímicos y neurobiológicos se incluyen dentro de las posibles causas.

Etiología multifactorial del espectro autista (causas)



La conducta del niño autista puede variar en tipo y grado en cada caso en particular, incluir conductas repetitivas estereotipadas, aleteos de las manos, girar en forma repetitiva los objetos, balanceo, golpearse la cabeza, etc.

Diferentes estímulos sensoriales pueden generar respuestas inusuales (oído, vista, olfato, gusto, tacto, dolor), presentar una gran labilidad emocional (ansiedad, estrés, depresión, angustia, etc.) pudiendo ser algunos de los factores desencadenantes de las acciones repetitivas.

También pueden interrumpir el desarrollo normal de la comunicación (comunicación no verbal), evitando la mirada, estereotipado lenguaje repetitivo o lenguaje idiosincrásico, la memorización de datos, inapropiadas expresiones faciales, posturales, etc.

Debido a esta alteración en el desarrollo del lenguaje debe hacerse diagnóstico diferencial con pérdida de audición conductiva o neurosensorial.

Ahora bien, diferentes caminos pueden ser los que lleven a la consulta con el otorrinolaringólogo.

Debido a la complejidad en el diagnóstico de esta patología, diferentes son los caminos recorridos por los padres de estos niños, estudiados por el pediatra en su comienzo y debido a las alteraciones del lenguaje transitan entre las diferentes especialidades sin diagnóstico preciso, o en otros casos ya con diagnóstico de (TGD) sin evaluación otorrinolaringológica, donde descubrimos niños de 5 ó 6 años sin ninguna evaluación audiológica, pues, por la dificultad en la evaluación por falta de adaptación y acondicionamiento del niño, el estudio no se realiza.



Más allá del lenguaje característico y el deterioro en la comunicación, el niño autista puede presentar

AUTISMO ATENCIÓN

Si su hijo manifiesta:

Evitar la mirada tanto de sus pares como de adultos	No posee lenguaje o utiliza escasas palabras que no condice con las de su edad	ECOLALIA (reiteración de sílabas o palabras)	Parece sordo, no obedece a órdenes sencillas o a veces no responde a su nombre	Juego solitario	No presenta juegos simbólicos (hace girar la rueda de un auto en vez de usarlo como tal)
No comparte el juego de sus compañeros o amigos	Prefiere la televisión o computadora en exceso	Posee conducta estereotipada (aleteo con las manos, pequeños saltitos)	Temas reiterativos (dinosaurios, carteles, marcas, dibujitos animados, etc.)	Alinea autitos, animales o cualquier otro objeto	Mira en exceso artefactos giratorios (levarropas, ventiladores, etc.)
				Es probable que padezca de AUTISMO	
Selectividad de alimentos y texturas	Hiper o Hiposensibilidad a los ruidos	No tiene noción del peligro	"Berrinches" poca tolerancia a la frustración	Consulte con un especialista en T.G.D. (Trastorno Generalizado del Desarrollo) Es un consejo de	

Tel.: 444-671 // 444-857
www.desarrollopleno.com.ar

Tel.: 011-4241-2677
www.mensajesdelalma.org.ar

una prevalencia de otras alteraciones audiológicas tales como hipoacusia neurosensorial o conductiva, otopatía secretora o con derrame, e hiperacusia (una alteración del procesamiento auditivo que presenta una disminución de la tolerancia a sonidos habituales y naturales del ambiente. Es la pérdida del rango dinámico del oído o de la habilidad del sistema auditivo de manejar elevaciones rápidas del volumen del sonido), mayor que en la población general.

Diferentes estudios han determinado la relación del autismo y las pérdidas de audición:

Skoff et al. (1986) encontraron que el 44% de los niños con autismo presentaban déficit auditivo.

Gillberg, Rosenhall y Johansson (1983) reportaron una prevalencia del 13% de pérdida auditiva, en el grupo estudiado.

Grandin y Rosenhall U., (1999) describen dos alteraciones: la respuesta a sonidos muy suaves del ambiente y la hiperacusia, sugiriendo que el autismo podía estar asociado con estas dos alteraciones.

Belcastro, Mastroianni Pinto y cols., (2007) describen 33 casos estudiados con autismo: el 3,03% presentaban hipoacusia conductiva, el 6,06% hipoacusia neurosensorial, respuesta a sonidos muy suaves el 36,66%, e hiperacusia el 16,16%.

Por todo lo antedicho, cuando recibimos un paciente con diagnóstico de (TGD), con la sospecha del mismo, o sin diagnóstico pero de acuerdo a la actitud del paciente intuimos que algo no está bien, debemos:

- Realizar un exhaustivo interrogatorio, antecedentes prenatales, perinatales, parto, medicaciones, internaciones, evolución neurológica, motriz, del lenguaje, patologías infecciosas, evaluación higiénico-dietéticas, etc.
- Exámen físico completo, postura, alteraciones craneofaciales, actitud, fauces, amígdalas, lengua, paladar, úvula, dentición, deglución, cuello, conducto auditivo externo, oído medio, etc.
- Rx. Cavum, perfil de cuello, tórax, según corresponda.
- Exámenes audiológicos completos, acordes a la edad, a la patología y con preparación previa.
- Evaluación foniátrica y/ o neurolingüística. Para determinar causas del trastorno del lenguaje.

Todos los que trabajamos con niños sabemos que se requiere una actitud especial para relacionarnos y poder realizar un abordaje sin temor y con éxito

en el diagnóstico, más aún cuando el paciente es un niño con trastornos generalizados del desarrollo, donde solamente invitarlo a sentarse para revisarlo puede alterarlo; por ello el abordaje debe ser cuidadoso, tratando de acercarse con paciencia, a través del juego, evaluando cuáles son sus intereses y qué atrae su atención.

Esto debe ser transmitido cuando se solicitan los estudios complementarios, estudios audiológicos y de evaluación del lenguaje, pues deben en muchos casos realizarse varias entrevistas hasta lograr realizar un estudio cuyos resultados sean objetivos para la patología que presenta el paciente.

Otra dificultad que se presenta es que en el caso del paciente que ingresa con el diagnóstico de (TGD) o autismo, o (TDAH), etc. todo lo que le ocurre es atribuido a este rótulo; así los padres dicen:

“No habla bien porque es TGD”, “no escucha bien porque tiene autismo”, “no come bien por que tiene trastornos de la deglución, por su problema neurológico”, “no presta atención en clase por que es hiperactivo”, etc., etc., y así transcurre el tiempo y no se realizan las evaluaciones pertinentes porque el rótulo, la etiqueta, ya fueron colocados.

Por ello, cuando evaluamos a un paciente independientemente del diagnóstico que porte es fundamental tener en cuenta que es un niño con nombre y apellido y esa es la única etiqueta que porta, su identidad.

Debemos realizar un exhaustivo interrogatorio, y el examen médico debe ser integral.

Aquí, a modo de ejemplo, vamos a mostrar el caso de una niña llamada Camila, de 7 años de edad, con diagnóstico de (TGD) confirmado.

Como antecedentes:

- Al nacimiento presenta fisura del paladar blando; se realizan dos cirugías reparadoras.
- Otitis medias recurrentes.
- Trastornos del lenguaje, rinolalia abierta, no arma frases, ecolalia, dislalias.
- No sostiene la mirada, no interactúa con sus pares, dificultad en el aprendizaje, conductas repetitivas estereotipadas.
- (TGD).

Al interrogatorio:

- Al nacimiento se diagnostica fisura de paladar blando, se trabaja en la deglución con fonoaudió-

loga, el odontólogo coloca una placa en paladar, se programa y realiza la cirugía reparadora del paladar blando, siendo el ingreso a quirófano muy traumático.

- Comienza con otitis media recurrente a partir de los 4 meses de vida, tratada con antibióticos, quedando con derrame.
- No se realizan estudios de audición por no acondicionarse para los mismos, las otoemisiones acústicas realizadas de recién nacida resultaban negativas (por lo general esto ocurre cuando el paciente presenta una fisura de paladar), por lo que se aconseja realizar potencial evocado auditivo con búsqueda de umbrales, el que no fue realizado por falta de acondicionamiento de la paciente.
- Desde el primer año de vida presentaba respiración bucal, ronquidos al dormir, sudoración cefálica durante el sueño, despertares nocturnos, enuresis persistente hasta la fecha, (atribuida a la patología de base).
- La madre refiere hipoacusia, trastornos del lenguaje, mal descanso nocturno, gran dificultad en la comunicación verbal-no verbal (por presentar su cabeza desorganizada).
- Presenta estrabismo, astigmatismo y miopía, por lo que usa lentes, para lo que requirió un largo proceso de adaptación.

Al examen:

Se interactúa a través del juego, buscando conexión, acercamiento, y se realiza el examen en el suelo, en el sector de juguetes donde se sentía a gusto, dentro del consultorio, sin movilizarla ni invadirla, logrando un examen satisfactorio.

Se observa:

Al examen de fauces:

- Frenillo lingual corto (fig. 1).
- Cicatriz de paladar blando (fig. 2).
- Hipertrofia amigdalina (fig. 2).
- Mal oclusión dentaria, paladar ojival.

Al examen otoscópico:

- Otitis con derrame bilateral, tímpano despulido, con contenido (fig. 3).



Figura 1. Frenillo lingual Corto.



Figura 2. Cicatriz quirúrgica de paladar blando. Hipertrofia amigdalina.



Figura 3. Otomatía cretorea.

Conducta:

- Delinear pautas para el diagnóstico auditivo, y del lenguaje, se coordina con Fonoaudiología y se elabora la estrategia a seguir.
- Se evalúa la necesidad de realizar amigdalectomía, para lo cual, debido a la controversia de la amigdalectomía y el paciente con antecedente de fisura de paladar, se toman en cuenta las ventajas y desventajas de la misma.

Muchos autores refieren la contraindicación de realizar amigdalectomía o adenoamigdalectomías en pacientes con fisura de paladar, por la posible caída del velo del paladar, y consecuente rinolalia abierta.

En realidad, lo que debemos hacer es un correcto diagnóstico y evaluar la necesidad costo / beneficio de la cirugía.

Un paciente, como en este caso, que presenta el antecedente de fisura de paladar blando, con rinolalia abierta, dificultad del lenguaje, alteración de la deglución, hipoacusia conductiva de 40 dB de gap osteoaéreo, con respiración bucal, ronquidos nocturnos, sudoración cefálica, enuresis, mal oclusión dentaria, si no realizamos la cirugía, en realidad estamos atentando contra la calidad de vida de la niña, y alterando el crecimiento craneofacial y pondoestatural.

Sabemos que para preservar el paladar blando y no presentar complicaciones, en la amigdalectomía se debe respetar el pilar posterior, que representa el soporte del paladar blando; por ello se debe ser muy cauteloso e idóneo al momento de realizar el acto quirúrgico. (fig. 4 A y B).

Pilar posterior derecho.



Pilar posterior izquierdo.

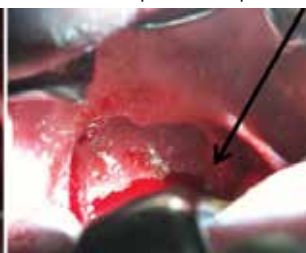
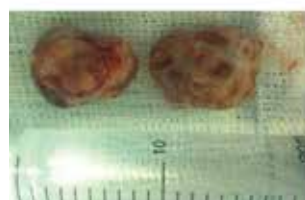
**Figura 4. A**

Imagen postquirúrgica inmediata donde se preserva los pilares posteriores, para evitar la caída del paladar blando.

Figura 4. B**Figura 4. C** Amígdalas.**Figura 5.** Tubo de ventilación transtimpánico.

Respecto de la adenoidectomía, se debe extraer lo justo y necesario para permitir la ventilación nasal, si las mismas obstruyen coanas y realizar un masaje peritubario para permitir la ventilación del oído medio.

Todo este procedimiento debe estar realizado bajo el consentimiento de los padres a quienes se les debe explicar las ventajas y las desventajas del procedimiento; y con el consiguiente tratamiento posterior del área fonológica.

- Resección del frenillo lingual corto.
- Colocación de tubos de ventilación transtimpánicos (fig. 5).
- Elaborar estrategia para el ingreso a quirófano:
 - 1- Mediante el juego en el consultorio con muñecos y máscaras de nebulización para la adaptación a la inducción anestésica.
 - 2- Interconsulta con el médico anesestesiólogo para disipar dudas y miedos, y fomentar la conexión con la niña.

**Figura 6. A****Figura 6. B**

A. Preparación de la niña en consultorio, mediante juegos y B. en quirófano con su madre.

3- Acompañamiento, contención a la madre y familia (padre ausente, abandonó a la madre y a la niña desde el diagnóstico de TGD).

Así se ha logrado una buena adaptación para el ingreso a quirófano, el que fue aceptado por la niña y para el que eligió el ingreso con un traje de princesa y sin lentes (figs.6. A y B).

Evaluación en el control, 6to. día postquirúrgico:

La madre manifiesta la mejoría en la ventilación, no ronca, logra descansar durante el sueño, no presenta enuresis, ni sudoración cefálica, "duerme tranquila".

Disminuye el volumen del televisor, mejoró la audición, mejoró la dicción, arma frases, aumentó el vocabulario, interactúa más con su mamá mediante el habla, comenzó a escuchar música y bailar.

Se marcan pautas a seguir:

- Estimular el uso de la nariz, mediante el juego (estimulando la olfacción, con perfumes)
- Estimular el cierre de la boca.
- Estimular el habla, la dicción, la deglución, y la disfunción tubaria, con tratamiento fonológico, neurologuista.
- Continuar estimulando la interacción social, la comunicación verbal y no verbal.

Comentario

Si bien la niña Camila presenta diagnóstico de (TGD), no todo lo que le ocurría era consecuencia de este diagnóstico.

Pensemos qué diferente puede ser para la niña y su familia, todos los cambios logrados, el mantener una conversación con su madre, bailar con la música, comenzar a interactuar y lograr una mejor inclusión social, resumiendo, mejorar su calidad de vida.

“Recordemos que nuestra identidad nos la da nuestro nombre, no nuestras patologías”.



Conclusiones

Los pacientes con TGD presentan un variado abanico de patologías, relacionadas con los trastornos del comportamiento, del lenguaje, y del desarrollo.

El comportamiento de cada uno de ellos puede ser muy diferente.

Es primordial llegar al diagnóstico correcto de las patologías otorrinolaringológicas, hipoacusias de conducción, neurosensoriales, ventilatorias, deglutorias y del lenguaje.

Estos pacientes requieren mayor atención y acompañamiento en la realización de los estudios diagnósticos, en el manejo del niño y su familia en la consulta y en los procedimientos quirúrgicos.

El trabajo multidisciplinario, la comunicación, la observación, el acompañamiento de los padres y los terapeutas es fundamental para la mejoría en la calidad de vida de estos niños, con una mejor inclusión social.

Bibliografía

1. Kanner L. Autistic disturbances of affective contact. *Nervous Child* 1943;2:217-50.
2. Minshew NJ, Payton JB. *New perspectives in autism, Part I: The clinical spectrum of autism.* *Curr Probl Pediatr* 1988;18(10):561-610.
3. World Health Organization *International Classification of Diseases.* edn 9. Geneva: World Health Organization; 1978.
4. American Psychiatric Association. *Diagnosis and Statistical Manual of Mental Disorders.* edn 3. Washington, DC: American Psychiatric Association; 1980.
5. American Psychiatric Association. *Diagnosis and Statistical Manual of Mental Disorders.* edn 4. Washington, DC: American Psychiatric Association; 1994.
6. Philip T. Ho, MD; Jeffrey L. Keller, MD; Abbey L. Berg, PhD; Abba L. Cargan, MD; Joseph Haddad, Jr., MD. *Pervasive Developmental Delay in Children Presenting As Possible Hearing Loss.* *The Laryngoscope* 109: January 1999.
7. Li c . Belcastro, Lic. Mastroianni Pinto ,Bioq. M Calcagno, Dr. F, Salomón, Dr.R, Marengo. *Trastornos del espectro autista y déficits auditivos.* *Arch. neurol. neuroc. neuropsiquiatr.* 2007 13 (1) 73-77.
- 8 M.B. Coutinho et al. *Auditory brainstem response in two children with autism / Int. J. Pediatr. Otorhinolaryngol.* 66 (2002) 81_/85.
9. Ulf Rosenhall, Viviann Nordin, Mikael Sandstrom, Gunilla Ahlsen, and Christopher Gillberg. *Autism and Hearing Loss.* *Journal of Autism and Developmental Disorders*, Vol. 29, No. 5, 1999.
10. A.-A. S. Meilleur & E. Fombonne. *Regression of language and non-language skills in pervasive developmental disorders.* *Journal of Intellectual Disability Research.* volume 53 part 2 pp 115–124 february 2009.