



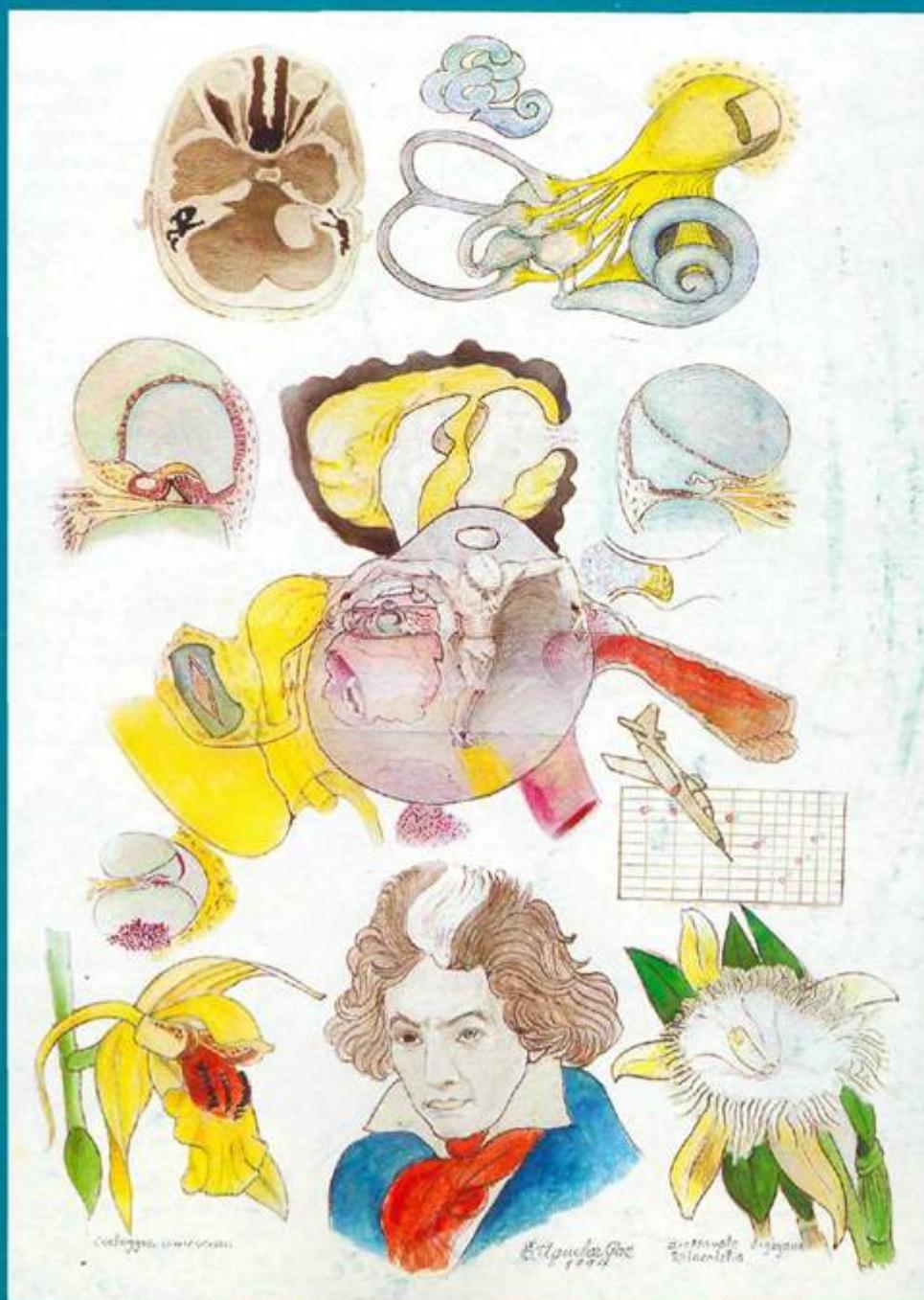
COLEGIO
MEDICO

PUBLICACION CIENTIFICA
DEL COLEGIO MEDICO
DE HONDURAS

Revista MEDICA Hondureña

ISSN 0375-1112

VOLUMEN 67 - No. 1 Enero, Febrero, Marzo 1999

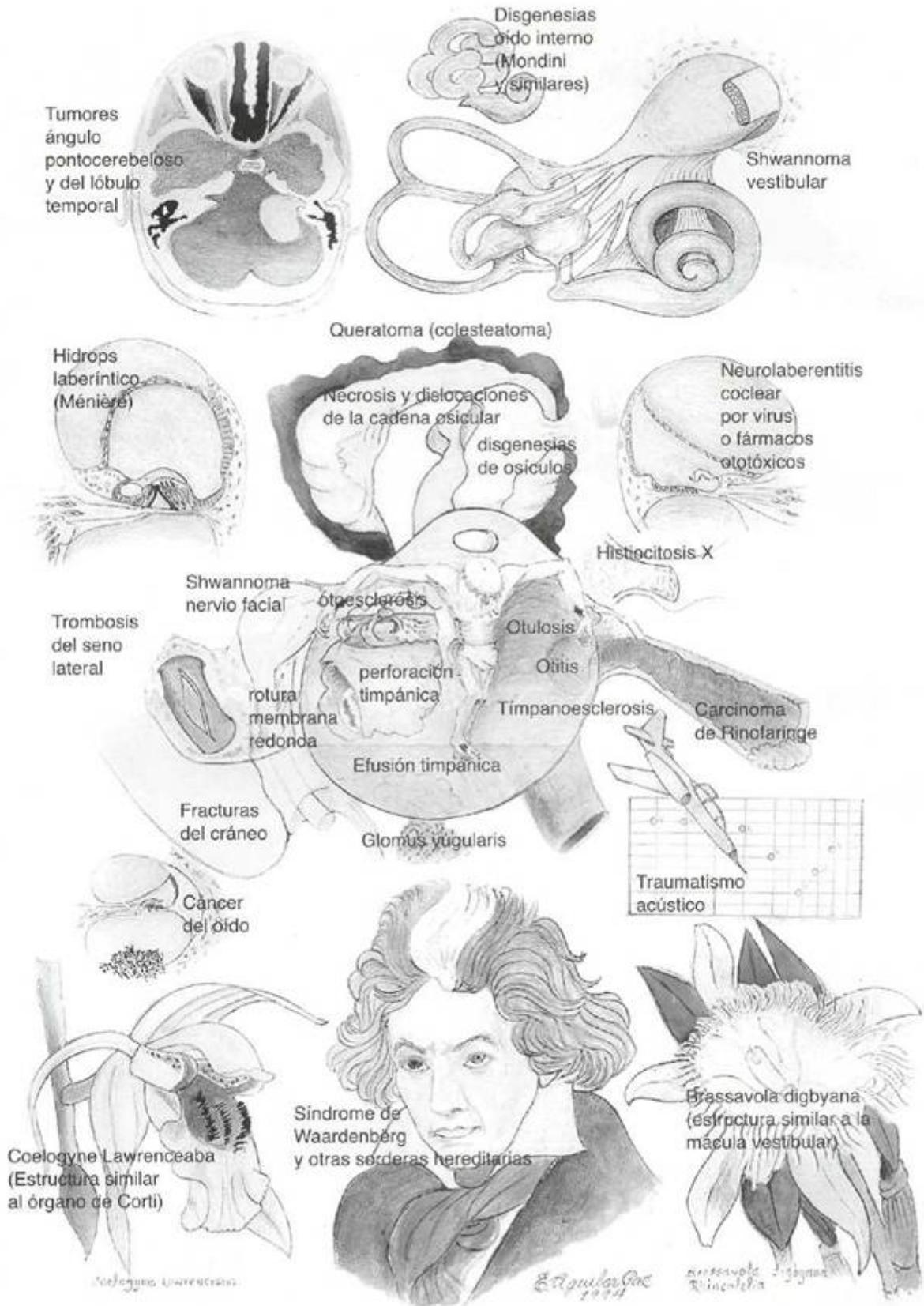


Edición conmemorativa

"Cristo de las Sorderas"

Acuarela del Dr. Enrique Aguilar Paz

(En este cuadro, el autor resume las más importantes causas de hipoacusias)





Revista **MEDICA** Hondureña

Vol. 67, No. 1 Enero, Febrero, Marzo, 1999

CONSEJO EDITORIAL

DR. EFRAÍN BÚ FIGUEROA
DIRECTOR

DR. MÁXIMO LÓPEZ SUAZO
SECRETARIO

CUERPO DE REDACCIÓN

DRA. JACKELINE ALGER DR.
MARCO TULIO MEDINA DR.
MANUEL SIERRA DR. JORGE
FERNÁNDEZ DR. DENIS
PADGETT MONCADA

ADMINISTRACIÓN

COLEGIO MÉDICO DE HONDURAS
APARTADO POSTAL No. 810
TEGUCIGALPA, HONDURAS
TEL. 232-7985

EDITORIAL

EXPLICACION NECESARIA

El prof. Santiago Riesco McCiure ha sido un eminente maestro de la Otorrinolaringología suramericana en las décadas de los cincuenta y sesenta del presente siglo. Chileno de nacimiento, su padre de ascendencia vasca, su madre de origen escocés. Tenía en su genoma la creatividad española, así como la disciplina inglesa. Profesó su brillante magisterio en Santiago de Chile, pero extendió sus observaciones y sabiduría por todo el continente americano, incluyendo cátedras que por invitación especial brindó en los Estados Unidos de Norteamérica. Ha sido uno de los más sobresalientes otorrinólogos del mundo. Paradójicamente, contrajo una cruel enfermedad neurológica, la Esclerosis Lateral Amiotrófica, afección que mata lentamente, sin que el paciente llegue a perder su lucidez mental. Conocedor de su fin biológico, tuvo largos momentos de meditación en el jardín de su casa, al cual le llamaba poéticamente, el "Santuario de los Zorzales", pues abundaban en él estos pájaros de dulce trinar. Considero que se estaba muriendo irremediablemente. Con una serena resignación, escribe a las generaciones por venir una carta, sencilla, pero sublimemente enternecedora, por su profundo contenido filosófico, que divinamente invita a la reflexión.

Sentido de la Vida

Par Santiago Riesco McCiure

"Cuando me despedía del país de las gentes laboriosas e inteligentes, de los seres amables y respetuosos, sentía que aquella vida universitaria de trabajo fascinante, ordenado y confortable, de seminarios, reuniones clínicas, conversaciones interesantes, magnas asambleas médicas, y otras menos populosas, pero más selectas y científicas; sentía que esa vida de veladas en casa de los amigos, de vacaciones en los bosques que bordean los grandes lagos, de viajes entre los estados, de conciertos, teatros y museos; sentía que toda aquella vida que mantenía alerta la mente, a medida que el barco se alejaba, iba esfumándose en un pasado aparentemente lejano.

Así también aconteció cuando fui notificado que mi mundo de la medicina, de las montañas, playas, mares, ciudades, hombres, mujeres y niños, del que tanto disfruté, había terminado para siempre!

Sentí que yo ya no era yo, sino un recuerdo.

No tenía otra alternativa que recluírme en el "Santuario de los Zorzales". Allí viviría rodeado del cariño y cuidado de aquellos seres que por diferentes circunstancias compartieron conmigo parte del camino.

Allí viviría en la contemplación de los atardeceres, noches de luna y del cambio de las estaciones; leyendo, escuchando música, repasando el archivo de los recuerdos, ordenando mis pensamientos y trabajando hasta el final. Allí esperaré apaciblemente el día en que el cuerpo quedará quieto e inmóvil, "como la piedra en el fondo". Entonces, se abrirá la jaula, y el espíritu

ritu volaria a confundirse en la belleza del universo.

Si despues de vagar un tiempo sobre las playas de todos los mares, en los bosques, lagos, por todas las flores de la tierra, por las montanas, nubes y estrellas, mi Espfritu hubiere de retomar a la forma humana, *sabria* algo mas que cuando estuve la vez anterior.

Sabria que tanto el hombre como la mujer deben de aplicarse al trabajo y al estudio durante toda la vida, porque son las fuentes de la autentica satisfaccion y bienestar.

Sabria que es necesario disciplinar una voluntad firme, porque ella nos hace duenos de nuestros actos.

Sabria que uno debe de hablar poco, muy poco, porque nuestras palabras son bien o mal interpretadas, segun la intencion de quien las escucha. La locuacidad inhibe el pensamiento y la observation, ademas de resrarle eficiencia al trabajo.

Sabria que debemos llevar una vida sencilla, humilde y obediente, lejos de la riqueza, del lujo, del poder y la fama, porque ellos engendran envidia, celos, rencores y sentimientos de venganza.

Sabria que cuando hay que tomar una determinaci6n, no debemos vacilar en elegir la que no alague nuestra vanidad.

Sabria que hay que cultivar la paciencia y el orden, porque ellos emanan la fuerza creadora, la armonfa y la belleza. En cambio la violencia y el desorden engendran odio, destruccion y muerte.

Sabria que es necesario dominar el miedo imponiendonos tareas dificiles, porque de lo contrario, viviremos inseguros y angustiados.

Sabria que debemos retiramos periodicamente a la contemplacion y el silencio, porque ellos nos devuelven la paz del espfritu.

Sabria que el hombre no debe vivir solo, pero tambien *sabria* que la convivencia fntima con la mujer requiere de la comunion espiritual, a la vez que de la plena armonfa sexual, porque la una sin la otra es insuficiente, El matrimonio no une, es la union la que hace el matrimonio.

Sabria que la suprema virtud es la de amar, ayudar, cuidar y educar a la criatura humana, porque participa perpleja en el drama de la vida y la muerte sin saber por que, ni para que.

Sabria que no habfa inadvertido la sublime belleza del escenario del drama de la creacion. Un abrazo."

Disgenesias de la Cadena Osicular (Sindrome disco)*

Dr Enrique Aguilar-Paz"

ABSTRACTO

En este trabajo se llama la atencion sobre un capitulo muy especial de la otologia. En algunas obras esta mencionada esta patologia muy someramente, algunas veces mal incluida en el capitulo de las atresias del conducto auditivo extemo, y en varios libros clasicos, ni siquiera se menciona. El tema se refiere a las anomalias congenitas enteramente limitadas a la cadena osicular y su sistema propio muscular, diferenciandolas de las anomalias de mayor grado que abarca la auricula y el conducto auditivo externo. El autor introduce una nueva nomenclatura, para identificar este tipo de disgenesias, limitadas a los huesecillos del ofdo medio. Presenta una serie de 17 casos detectados personalmente, y hace una descripcion concreta de los hallazgos quirurgicos encontrados y expone los resultados de la reconstruction de la funcion auditiva que ha realizado en 15 casos de esta serie.

Advierte la importancia de tener presente este peculiar tipo de patologfa en los casos de hipoacusias conductivas, para considerarla al establecer el diagnostics diferencial, especialmente en ninos y adultos jovenes. Asimismo invita al otocimjano moderno a familiarizarse con estos casos, y desarrollar una gran imagination reconstructiva, para lograr la habilitacion de la audition en estos pacientes.

Finalmente propone una clasificacion general de las diversas modalidades que se pueden observar en estas disgenesias, en base a una revision bibliografica sobre la materia y a su experiencia personal.

REFERENCIAS

El autor conoce por primera vez este tipo de patologia desde 1957, cuando su Maestro, el distinguido otocimjano argentino Prof. Juan Manuel Tato ha presentado cuatro casos encontrados al realizar cirugfa para la otoesclerosis.

* Este trabajo fue" originalmente presentado en el XV Congreso Centroamericano de Otorrinolaringologi'a celebrado en Tikal, Guatemala, en abril de 1992. Despues, con una casui'stica de solo ocho casos, se present6 en el XXIII Congreso Panamericano de Otoninolarinologia y Cirugia de Cabeza y Cuello, celebrado en Orlando, Florida, noviembre de 1992.

* Profesor Titular de la Catedra de Otorrinolaringologia de la Universidad Nacional Autonoma de Honduras (1958-1972). Actual presidente del Centra Hondureno de Otorrimolarinsologia (CEHONOR), en el Hospital La Policlinica, de Tegucigalpa, Hondu-

En 1962, el eminente Profesor de Burdeos, Francia, Michel Portman, asiste como invitado especial al IV Congreso Centroamericano de Otorrinolaringología celebrado en Honduras en diciembre de ese año. Opera un caso de otosclerosis, con su técnica propia de interposición de estribo. Durante esta cirugía hace mención a las anomalías congénitas de la cadena osicular.

En 1965, en una gira académica que realiza a Alemania, el autor visita al eminente maestro alemán, Horst L. Wullstein, creador de las timpanoplastias, quien aborda esta patología, sobre la cual tiene varios casos observados. En su libro "Fundamentos y Métodos de la Cofocirugía" (Edición en español de 1971), establece una clasificación de las atresias y malformaciones del oído medio, en cuatro grupos: 1. Malformaciones ocultas (que corresponde a las disgenesias limitadas a los oscículos del oído medio); 2. Malformaciones del oído medio de pequeño grado; 3. Malformaciones de los oídos externo y medio de grado medio; y 4. Malformaciones graves. En las "Malformaciones ocultas" habla de fijaciones congénitas de la platina del estribo, de sinostosis de la articulación incudomaleolar, y finalmente de la aplasia y deformidad de la apofisis lenticular.

En 1968, el autor ha sido invitado a dar una conferencia sobre Escleroma Respiratorium en Boston, y aprovecha para visitar al distinguido Profesor de Otorrinolaringología de la Universidad de Harvard, Prof. Harold F. Schuknecht, con quien está dos semanas, observando cirugía para la otosclerosis. En esa ocasión el Prof. Schuknecht menciona las anomalías congénitas del oído medio, y en su célebre obra, "Pathology of the Ear", hace una buena recopilación de casos citados por varios autores y observados por el mismo, y se refiere a fijación de las estructuras superiores de la cadena osicular a las paredes epitimpanicas; menciona la aplasia de la apofisis lenticular del incus; el reemplazo de las cruras del estribo, por una columela sólida; y de fijación congénita de la platina del estribo.

En 1976, en ocasión de celebrarse en la ciudad de Nueva Orleans el XV Congreso Panamericano de Otorrinolaringología, el autor asiste a dos importantes cursos pre-congreso. Uno brindado por el Prof. Harold Schuknecht, de la Universidad de Harvard, sobre "Anomalías Congénitas del Oído Medio". El otro curso, es dado por el distinguido otocirujano de la House Ear Clinic, Prof. Howard House, sobre "Cirugía de la Otosclerosis", en el cual advierte una casuística elevada de anomalías de la cadena osicular, encontrada en casos sometidos a cirugía en el supuesto de tener otosclerosis. Advierte que se puede sospechar clínicamente el diagnóstico de anomalías de los huesecillos, cuando es una hipoacusia desde la infancia, y cuando es una sordera que *no* es progresiva.

En 1978, el autor asiste a otro curso sobre otoneurocirugía, teórico-práctico, en San José de Costa Rica, brindado por el distinguido miembro de la House Ear Clinic de Los Ángeles, California, Dr. Antonio De la Cruz, el cual mientras intervenía un caso de otosclerosis, hace comentarios sobre la eventualidad de encontrar anomalías de la cadena osicular.

En 1986, el autor asiste a otro curso sobre "Malformaciones Congénitas del Oído", brindado en Puerto Vallarta, Jalisco, México, por el Prof. Roberto Jardoerfer, de la Universidad de Texas en Houston, quien es una de las personas con mayor experiencia en Atresias del Conducto Auditivo.

vo Extemo en los Estados Unidos. El autor dialoga con este profesor las experiencias tenidas en casos de disgenesias del oido medio.

El distinguido otologo guatemalteco, Dr. Carlos Castellanos, ha sido el primer centroamericano que internacionalmente ha presentado este tipo de anomalias congenitas, en el VIII Congreso Centroamericano de Otorrinlaringologia realizado en San Jose de Costa Rica, en el cual tenia una serie de diez casos de disgenesias de la cadena osicular. Ulteriormente, el Dr. Castellanos le entrega al autor el texto con sus observaciones en 1992.

En 1998 el autor asiste a la Reunion Annual de la Academia de Otorrinlaringologia celebrada en San Antonio, Texas. En dicho conclave asiste a un curso brindado por el Prof. J.V.D. Hough, quien prepare una tesis sobre Anomalias Congenitas limitadas a los huesecillo del oido medio, para ingresar a la Trilogic Society en 1957. Este trabajo fue publicado despues en la revista "The Laryngoscope" en agosto de 1958. Despues el Prof. Hough revisa y aumenta el tema, para publicar despues un "Manual" sobre esta materia, bellamente ilustrado, para graduados de IWe-dicina. El Prof. Hough es toda una autoridad en este tipo de patologia.

EMBRIOLOGIA DE LA CADENA OSICULAR

Para comprender mejor las diversas modalidades de Disgenesias que se observan en la cadena osicular del oido medio, es importante tener presente los elementos embrionarios que intervienen en la formacion de los huesecillos del oido medio.

El primer osiculo que se forma es el estribo. Cuando el embrion tiene cuatro semanas y media (7mm) hay una concentracion de celulas mesenquimatosas en el extremo craneal del segundo arco branquial (Cartilago de Reichert o barra hioidea). Cuando el embrion tiene seis semanas (12mm), el estribo forma un anillo denso, mesenquimatoso, atravesando por la arteria estapedial, la cual es en este estado, sumamente grande.

A las seis semanas y media (14mm), el estribo queda unido al segundo arco branquial, solo por la parte lateral, seccion que despues llegara a formar el capitum o cabeza del estribo. A esta misma edad del embrion aparece el primer arco branquial (Cartilago de Meckel, o arco mandibular), el cual rapidamente se va a diferenciar en parte del martillo, en el cuerpo del incus y en el musculo tensor del timpano.

A las siete semanas de edad (17mm), el estribo es anular, como una dona, y se aproxima a la pared lateral de la capsula otica, en la cual forma una concavidad. De la union que aun conserva con el arco hioideo, se formara el mii-jculo estapedial y su correspondiente tendon.

En esta misma etapa, la cabeza del martillo y el cuerpo del incus han formado una sola masa, pero principiara rapidamente a separarse en dos osiculos distintos.

A las ocho semanas (23mm) en la union del malleus y el incus principia a formarse una superficie articular.

A las nueve semanas de edad (30mm) se forma la lamina estapedialis entre la supraestructura del estribo y la capsula otica; la lamina estapedialis tiene dos zonas; la superficial es mesenquimatosa y descansa sobre el pericondrio de la base del estribo; la mas profunda es fibroblástica y descansa sobre el epitelio del laberinto. Estas dos zonas se fusionaran para formar la platina del estribo.

Entre las doce semanas (50mm) y las catorce semanas (75mm), las cruras del estribo se principian a acanalar, y se forma la articulacion incudoestapedica. Alrededor de la lamina estapedialis se forma el ligamento anular de la ventana oval, el cual al principio es condrogenico, pero progresivamente cambia a tejido fibroso. Esta diferenciacion tisular le permite al estribo tener movilizacion vibratoria.

De acuerdo al Prof. Hough, quien ha consultado con autoridades en Embriologia, sobre el desarrollo de los huesecillos del oido medio, se concluye lo siguiente: a) El cuerpo del incus y la cabeza del martillo se derivan del primer arco branquial (Cartilago de Meckel); b) La apofisis lenticular del incus, el manubrio del martillo, el capitulum o cabeza del estribo y sus cruras, asi como el musculo del estribo y su tendon derivan del segundo arco branquial (Cartilago de Reinhert). En otras palabras, se puede resumir, que la parte superior de la cadena osicular se forma del primer arco branquial; en cambio la parte inferior de esta cadena, procede del segundo arco branquial.

Alas dieciseis semanas (112 mm), los osiculos, que han sido cartilaginosos, inician su osificacion, proceso que principia por el incus.

A las diecisiete semanas (125 mm) la osificacion tambien aparece en el malleus, asi como en la capsula otica.

A las diecinueve semanas (150 mm), principia un nucleo de osificacion en el centro de la platina, y de alli se extiende a las cruras y cabeza del estribo.

La osificacion de la cadena osicular ocurre a las veintiocho semanas de la vida embrionaria (225 mm). Para entonces el estribo se ha afinado, y más bien se reduce de tamaño. En cambio el incus y el malleus se vuelven más grandes y voluminosos. Para esta etapa, toda la cadena se ha osificado. No obstante, va a persistir tejido cartilaginoso en las superficies articulares, en la superficie vestibular de la platina, así como en los bordes de la ventana oval, y estos cartilagos se mantendran por el resto de la vida.

Un asunto muy importante, sobre el cual debe de recalcarse, es el hecho de que a las treinta y cinco semanas (345 mm), todos los tres huesecillos del oido medio, los huesos mas pequenos del cuerpo humano, ya han alcanzado el tamaño que tendran por el resto de la vida, teniendo pues, junto con la capsula cocleovestibular un desarrollo completo al nacer el individuo, y no creceran mas. Una disposicion arquitectonica superior ha dispuesto que el mecanismo sonoro este completamente listo para funcionar a cabalidad en el recién nacido, dando lugar a comenzar con el complejo proceso del desarrollo del lenguaje, que conlleva al divino prodigio de la comunicacion humana.

NOMENCLATURA

Se han usado diversas denominaciones para este tipo de patologia: Alteraciones anatomicas; variaciones embrionarias; anomalias congenitas; defectos de desarrollo; agenesias; aplasias congenitas; irregularidades de desarrollo; deformidades anatomicas; atrofas congenitas; entre otras. El Prof. Wullstein las llama "malformaciones ocultas". En algunos casos, lo que se observa son variaciones en el patron anatomico normal. En otros solo hay falta parcial del desarrollo anatomico (aplasia o distrofas). Y en otros casos hay una completa ausencia del elemento anatomico (agenesia).

En el presente trabajo, considerando que el vocablo griego GENESIS, significa el conjunto de factores que concurren a la formacion de una cosa, se ha utilizado el amplio termino de DISGENESIA, es decir una alteracion en la "genesis" normal, para abarcar todas las diversas modalidades de las deficiencias en una formacion anatomico normal. El autor une las siglas de **DIS** (de la palabra Disgenesia), C (de Cadena) y O (de Osicular) para formar el simple vocablo **DISCO**, el cual define un verdadero Sndrome de defectos de formacion en los huesecillos del oido medio.

ANTECEDENTES

La bibliografia médica se ha enriquecido con la aportacion de varios autores que han referido casos de disgenesias en el oido medio. Grieg (1927); Hofman (1930); Claus (1933); Altman (1934); Ricci (1934); Becker (1935); Derlacki y Shambaugh (1954); Ombredane (1954); Brunner (1954); Bozzietal (1955); Henner(1956);Schuknecht(1957);Tolan(1958); Kelly (1958);Hough (1958).

Desde 1926 Marx senala que el estribo es el huesecillo mas afectado en anomalias del oido medio, de acuerdo a sus observaciones.

Fowler y Basek, en 1954, describen haber encontrado puentes oseos aberrantes que pueden fijar el estribo ya sea al acueducto de Falopio, o bien al promontorio.

En 1956 Howard House presenta tres casos de fijación osea del incus a la fosa incudal, en el Atico. Tambien refiere haber encontrado un caso en el cual el manubrio del martillo, la apofisis lenticular del incus y ola cabeza del estribo formaban una sola masa.

Mas tarde, en 1958, este mismo autor, Howard House et al. informan haber encontrado 23 casos de fijacion congenita de la platina del estribo, sin evidencia de otoesclerosis, durante exploraciones quirurgicas del oido medio.

En 1959, Anson y Bast han descrito que una diferenciacion impropia de las celulas del resto precartilaginoso en la ventana oval, pueden causar una fijacion congenita de la platina del estribo.

En 1960, Lindsay et al. describen un caso con anomalias bilaterales de las capsulas laberinticas, con anquilosis de las platinas, sin ninguna evidencia de otoesclerosis.

En 1961, Tabor reporta un caso con ausencia de la platina.

Hough, en 1963, señala que la más común de las anomalías congénitas de la cadena osicular del oído medio, es la aplasia de la apofisis lenticular del incus y de la cabeza del estribo.

Goodhill, en 1966, describe técnicas quirúrgicas para tratar la fijación congénita del malleus.

En 1966 Nakamura y Sando refieren haber encontrado 3 casos con ausencia del estribo y de la ventana oval, y en dos de esos casos, también había ausencia de la ventana redonda. Guilford y Anson, en 1967, informan de un caso con fijación del malleus al atico, asociado con fijación de la platina del estribo por otoparesclerosis.

En 1967, Scheer, en 16 pacientes con deformidades congénitas del oído medio, sometidos a cirugía correctiva, encontró a seis de ellos con estribos sólidos, con las cruras fusionadas en forma columelar; y en tres de estos casos, solo presentaban fijación congénita de las platinas.

Davies, en 1968, en estudios anatómicos realizados en huesos temporales ha encontrado en algunos casos, espolones óseos en la parte anterior del atico, los cuales casi se unen con la cabeza del martillo.

Gerhart y Otto, en 1970, en una serie de 1,000 pacientes sometidos a cirugía por hipoacusias conductivas, han encontrado ocho casos con malformaciones congénitas del estribo.

En 1971, Ritter describe la histopatología de la fijación congénita del malleus, y lo considera como un síndrome especial.

En 1973, Wright ha informado sobre anomalías de los músculos del oído medio. Señala que la anomalía más frecuente es la presencia de fascículos musculares estriados, ectópicos, del músculo tensor del timpano, cerca del ganglio geniculado. También reporta bifurcación y duplicación del músculo tensor del timpano, así como duplicación o ausencia completa del músculo del estribo.

Nager, en 1982, informa que pueden presentarse diversas modalidades de anomalías congénitas de los huesecillos del oído medio: a) Sinostosis de la cabeza del martillo a la pared lateral del atico; b) El incus solo representado por una barra sólida y el estribo sólido; c) Conglomeración de la cabeza del martillo con el cuerpo del incus, sin haber manubrio ni apofisis lenticular, pero con estribo normal; d) sinostosis de la cabeza del martillo y el cuerpo del yunque, con fusión a la pared lateral del atico y lámina atresica, con ausencia del manubrio, de las dos ramas del incus y ausencia total del estribo; e) fijaciones óseas del estribo al acueducto de Falopio o al promontorio.

ETIOPATOGENIA

La etiología precisa por la cual ocurren anomalías en el desarrollo de los arcos branquiales aun no se ha elucidado bien. Se han referido casos con antecedentes de infecciones virales (rubeola) en el primer trimestre del embarazo; se observaron disgenesias en los célebres casos por admi-

nistracion de talidomina durante el periodo embrional. No obstante, en pocos casos en los cuales se han realizado investigaciones por causas hereditarias, se han detectado, por algunos autores rasgos recesivos; y en algunas familias se ha calificado una herencia dominante autosomica. Es interesante senalar que en la serie de 17 casos presentados en este trabajo, se han encontrado dos hermanos (varon y mujer), ambos con disgenesias bilaterales. En el paciente numero once, de la serie, se comprobo que tenia una hermana mayor con palatosquisis, y otra hermana con hipoacusia conductiva bilateral, muy sospechosa de tener disgenesias en los huesecillos del oido medio.

EDAD

Con excepcion de los oidos N° 4 y N° 5, que pertenecfa a una misma paciente, en la cual se diagnostico y comprobaron disgenesias osicuiares, la cual tenia solo seis anos de edad, y pasaba como "sordo-muda"; asi como en una maestra, el caso N° 3 de la serie, a la cual se le habia diagnosticado erroneamente como Otoesclerosis, y que tenia 46 anos de edad, todos los demas casos tenian la edad entre 16 y 26 anos.

SEXO

De los 14 pacientes que se comprenden en este estudio, diez son del sexo femenino, y solo cuatro son masculinos.

RAZA

De los 17 ofdos con disgenesias del ofdo medio, tenemos tres personas con lesiones bilaterales. De estos 14 pacientes, cinco son de raza blanca y nueve son mestizos (raza blanca con raza indigena). No se han encontrado en indigenas puros (raza mongolica), ni se han encontrado en raza negra.

LATERALIDAD

De los 14 pacientes que tenian Disgenesias de la Cadena Osicular, tres de ellos tenian dicha patologia en ambos oidos. De los restantes, con lesiones unilaterales, seis eran del ofdo derecho, y cinco tenian afectados el oido izquierdo.

INCIDENCIA POBLACIONAL

Honduras es un pais ubicado en la zona subtropical, con climas variados segun las regiones bajas o montanosas. En las costas y valles, el promedio de la temperatura fluctua entre 20° y 35° C. En las zonas montanosas, con alturas que van desde 600 hasta 2,400 mts., el clima fluctua entre 4° hasta 28° C, segun la epoca del ano.

Honduras tiene una poblacion de cinco millones de habitantes. En este estudio se incluyen todos los casos reportados de Disgenesias de la Cadena Osicular en este pais.

Los pacientes estudiados proceden de diversos lugares del país, tanto de zonas costeras y valles bajos (un total de seis pacientes), como de las zonas altas montañosas (un total de cinco pacientes).

ASOCIACION CON OTRAS MALFORMACIONES CONGENITAS

De los 14 pacientes estudiados, dos de ellos tenían atresia del conducto auditivo externo contralateral; una paciente había tenido palatosquisis; un joven tenía espina bífida. Los restantes diez casos restantes solo presentaron las disgenesias confinadas a los oscículos del oído medio.

SINTOMATOLOGIA

El síntoma fundamental es la hipoacusia de tipo conductiva, que puede ser generalmente unilateral, o bien bilateral. Cuando la hipoacusia es unilateral, curiosamente el paciente advierte su deficiencia auditiva a veces hasta su edad adolescente. Cuando es bilateral, la dificultad en el desarrollo normal del lenguaje induce a los familiares a consultar con el médico, y es cuando con el auxilio de estudios audiológicos y de imágenes radiológicas, se define el diagnóstico.

Una característica importante es que la hipoacusia no es progresiva, hecho que ayuda a diferenciar este síndrome con casos de Otosclerosis en jóvenes.

Cuando la hipoacusia es unilateral, el paciente tiene un desarrollo normal del lenguaje, y su rendimiento escolar es satisfactorio.

En ningún caso de la serie presentada se tuvieron síntomas vestibulares. Solo dos de los casos refirieron leve tinnitus, de tonalidad grave. Todos los pacientes presentaron funciones mentales normales, y una conducta apropiada.

Los pacientes con disgenesias osculares en el oído medio, al tener una buena vía ósea, aún teniendo lesiones bilaterales, alcanzan a captar ciertos fonemas que les permiten cierto grado de comunicación con sus semejantes. Una situación completamente diferente se aprecia en niños con hipoacusias neurosensoriales profundas, los cuales tienen mayores problemas de comunicación.

Cuando en estos pacientes no hay antecedentes de infecciones en sus oídos medios, hay más probabilidades que su hipoacusia conductiva esté condicionada por una anomalía.

EXAMEN FISICO

Los casos de Disgenesia de la Cadena Osicular por lo general tienen aurículas y conductos auditivos externos normales. De la serie estudiada en este trabajo, tres casos presentaban ciertas irregularidades en el aspecto de las orejas, aunque leves, y dos casos tenían estrecho el conducto auditivo externo.

La otoscopia puede ser normal. En un caso de esta serie se apreció franca irregularidad en el

da con el microscopio*, y gracias a la buena transparencia de la membrana del timpano, que no existía la proyección que habitualmente se observa de la apofisis lenticular del incus. En el caso N° 3, se observó perfectamente la presencia de la cuerda del timpano, pero no había imagen de la articulación incudoestapedica.

ESTUDIO AUDIOLOGICO

La audiometría tonal evidencia una característica hipoacusia conductiva. Esta hipoacusia no ha sido progresiva. Cuando es unilateral, por lo general se detecta en la adolescencia. Los resultados de la timpanometría varían según la modalidad de la disgenesia. Cuando hay interrupción de la cadena osicular, la curva de Jerger es tipo "D". Cuando hay fijación de la cadena, estando esta íntegra, la curva de Jerger es tipo "As".

En el oído afectado no hay reflejo estapedial.

En la logaudiometría hay desplazamiento por la conductividad.

DIAGNOSTIC*) DIFERENCIAL

La Disgenesia de la Cadena Osicular del oído medio, tiene características muy propias, que inducen al diagnóstico apropiado. Se observa en niños o adultos jóvenes. La hipoacusia, por lo general es de tipo conductiva, salvo en aquellos casos que exista también una patología congénita neurosensorial. La hipoacusia no es progresiva. La timpanometría orientará si se trata de una discontinuidad de la cadena osicular o si existe una fijación de la misma, aunque cabe observar que a veces estos resultados pueden aparecer normales. En algunos casos hay evidencias de otros trastornos congénitos; igualmente debe investigarse si hay otros casos familiares.

El diagnóstico diferencial se deberá establecer con toda aquella patología que cause hipoacusias conductivas.

Otitis Media Secretoria. Se observa con bastante frecuencia en los niños. No obstante, es una enfermedad adquirida, no congénita. La otoscopia así como los estudios audiológicos facilitan el diagnóstico. Estos niños han tenido anteriormente una buena audición.

Secuelas necróticas y atrofiadas de infecciones en el oído medio, con membrana timpánica íntegra. Se observan con cierta frecuencia. Pero hay antecedentes de infecciones en el oído, y en algunos casos la otoscopia microscópica confirma la existencia de cicatrices de dichas infecciones.

Otosclerosis. En tres casos de la serie presentada, se había previamente diagnosticado esta enfermedad. Sin embargo, en esta afección la sordera ha sido progresiva, que se inicia a cierta edad, generalmente de los 18 años en adelante, y que se agrava con embarazos.

Osteogenesis Imperfecta (*Fragilitas osseum* o Síndrome de Van der Hoeve). Sobre todo las formas juveniles de esta afección que puede causar sordera. No obstante, en estos pacientes las

escleróticas son azuladas, y existen los antecedentes de múltiples fracturas, por traumatismos leves. Aunque produce hipoacusia conductiva, con frecuencia también se observan lesiones neurosensoriales, con más frecuencia que en la otosclerosis.

Osteopetrosis o Enfermedad Marmorea de los huesos o Enfermedad de Albert Schonberg.

La forma denominada maligna causa muerte temprana. En la forma benigna de esta afección se han encontrado de la platina por condensación marmorea del hueso, causando hipoacusia conductiva; pero el estudio radiológico general del individuo induce a establecer el diagnóstico correcto, evidenciando aumento del espesor del cráneo. Es frecuente observar en los niños parálisis facial recurrente.

CASUÍSTICA PERSONAL

Se han encontrado 17 casos de oídos con disgenesias de la cadena osicular (Síndrome DISCO) en 14 personas. Se hará una descripción abstractada de cada caso, señalando en los oídos operados los hallazgos patológicos, así como el tipo de reconstrucción que se aplicó en cada caso, para la habilitación de la conducción sonora.

Caso 1. Sexo masculino, de 26 años de edad. Ingeniero civil, nacido en Marcala, Departamento de La Paz. Vecinado en Tegucigalpa. La otoscopia normal, pero sin precisarse bien la proyección de las apofisis lenticulares de los yunque. La audiometría evidenciaba una hipoacusia mixta, bilateral, pero el componente de conducción era mayor en el **oído** derecho, con una vía aérea de 60 dB, y un umbral óseo promedio de 35dB.

Le practiqué una timpanotomía derecha exploradora el 14 de abril de 1978. Encontré una aplasia de la apofisis lenticular del incus, con discontinuidad de la cadena osicular entre incus y estapedio. (Esto explica la curva "D" de Jerger, que se había encontrado en la timpanometría). Al tener un estribo normal, móvil y bien desarrollado, practiqué una "Condro-estapedioplastia", usando cartilago del trago ipsilateral, moldeado tipo PORP. Se obtuvo un cierre casi completo del "gap" (Este paciente tiene una hermana también con aplasia congénita de ambas apofisis lenticulares del incus).'

Caso 2. Sexo femenino, de 20 años de edad. Secretaria, originaria de San Pedro Sula, Honduras. Ha sido remitida con el diagnóstico de Otosclerosis Izquierda. En efecto se confirmó con el estudio de audiometría tonal una típica hipoacusia conductiva izquierda, tipo Bezold, con una buena vía ósea, con pérdida de la vía aérea de 60 dB en los tonos graves, y solo de un promedio de 25 dB en las frecuencias agudas. La timpanometría reflejó una curva de Jerger tipo "As", evidenciando rigidez de la cadena osicular. La hipoacusia no era progresiva, advirtiéndole al paciente que ella nunca oyó bien por el oído izquierdo desde que tenía uso de la razón. No tenía antecedentes familiares de sordera.

Le operé el oído izquierdo el 19 de agosto de 1978. Encontré una sinostosis incudomaleolar. Con cierta dificultad desarticulé el incus, y la talle para practicar una osiculoplastia incudo-estapedica, pues el estribo estaba íntegro y móvil. Se cerró la abertura óseo-aérea en el audiograma.

Caso 3. Sexo femenino, de 46 años de edad. Maestra de educación primaria, originaria de Ilima, Santa Bárbara. Descubrió que era sorda del oído izquierdo hasta había cumplido los 20 años de edad. Me la refirió un colega con el diagnóstico de Otoesclerosis Izquierda. Audiométricamente tenía en efecto una típica hipoacusia conductiva, tipo Bezold, con un promedio de pérdida auditiva de 60dB. La timpanometría presentó una característica curva "D", evidenciando una discontinuidad de la cadena osicular. En la otoscopia con microscopio se observaba bien el trayecto de la cuerda del tímpano, pero en absoluto se miraba por transparencia la articulación incudoestapédica.

Le operé el 5 de septiembre de 1979. Al levantar el colgajo se observó lo que algunos denominan "caja vacía", es decir no había apófisis lenticular del incus, tampoco se encontró el estribo. No obstante había una platina que estaba íntegra y con una movilidad normal. En este caso utilicé una prótesis larga de Schuknecht (alambre gelfoam. de 7mm), y uní directamente el mango del martillo con la platina. Se obtuvo un resultado excelente.

Este resultado auditivo funcional tan satisfactorio se mantuvo por más de 7 años. Lamentablemente la paciente murió accidentalmente el tres de junio de 1987.

Casos 4 y 5. Sexo femenino, de seis años de edad. Originaria de Tegucigalpa. Sobrina de una enfermera. Este caso es el primero que he observado con disgenesia de cadena osicular bilateral. La niña había nacido prematuramente a los siete meses, por cesárea. A pesar de sus seis años de edad, solo pronunciaba algunas pocas palabras, y se había considerado que era "sordo-muda". En un estudio audiométrico se había determinado una típica hipoacusia conductiva bilateral. La timpanometría presentaba una curva "D" en el oído derecho (discontinuidad osicular); pero en el oído izquierdo había una curva tipo "As", sospechosa de una fijación de la cadena osicular.

Le operé el oído derecho, en el Hospital Escuela de Tegucigalpa, el 28 de marzo de 1985. Encontré la denominada "caja vacía". No había apófisis lenticular del incus y faltaba completamente toda la supraestructura del estribo. La platina sin embargo estaba íntegra y móvil. En este caso resolví el problema colocando una prótesis TORP, modelo Cause, sobre la platina derecha, protegiendo la prótesis con un fragmento laminar del cartílago trago ipsilateral. Se obtuvo un cierre excelente del "gap", resultado que se ha mantenido hasta el último control audiométrico realizado en 1988, es decir, por 13 años.

Aprovechando un período de vacaciones escolares, le operé el oído izquierdo el diez de enero de 1987. Encontré una cadena osicular íntegra, pero la platina del estribo estaba completamente fija, comprobando falta de un ligamento fibroso normal en la ventana oval, el cual estaba como osificado. Con un fino estilete, con mucha paciencia y cuidado, fui liberando la platina, hasta lograr una movilización completa del estribo, usando la técnica original del Dr. Rosen. El resultado audiométrico postoperatorio fue fabuloso, cerrando el "gap". Este buen resultado se ha mantenido bien en su oído izquierdo por un lapso de once años. Esta pequeña paciente, que había sido considerada como "sordo-muda", ha logrado cursar toda su primaria, y está culminando sus estudios secundarios.

Casos 6 y 7. Sexo femenino, de 24 años de edad. Bachiller, originaria de Marcala, Departamento de La Paz. Refiere hipoacusia bilateral desde la infancia (Un hermano de ella es el caso N° 1 de esta serie, con aplasia congénita de la apófisis lenticular derecha). En el estudio audiológico

que se practico en esta muchacha, se confirmo una hipoacusia conductiva bilateral. La timpanometria proyectaba curvas tipo "D" en ambos oidos denunciando una discontinuidad de cadena osicular en ambos oidos. Con la otoscopia microscopica, gracias a una buena transparencia de la membrana de los timpanos, se pudo comprobar la ausencia de apofisis lenticular en ambos incus, pero si habia proyeccion de los estribos, aparentemente fntegros. Esta paciente nunca se quiso operar, y ha resuelto su problema usando otoamplifonos. Ella y su hermano es el primer grupo familiar que se ha encontrado del Sndrome DISCO, en Honduras.

Caso 8. Sexo femenino, de 23 anos. Nació con palatosquisis parcial. Se le practico palatorrafia en Houston cuando tenía dos anos de edad. En esa misma ciudad le practicaron una faringopalatoplastia para mejorar su calidad de voz, a la edad de 17 anos. Nacio en San Pedro Sula. Siendo su madre italiana, se le envio a Roma para tratamineto foniatrico. El terapeuta de lenguaje le ordeno un estudio audiológico, y fue así como se detecto una hipoacusia conductiva en el oido derecho (La paciente no habia observado que por ese oido no podfa oír normalmente). En Roma se considero la posibilidad de una anomalia congenita, pero la familia nunca decidio operarla.

La examinamos en junio de 1990. Llamó ia atencion en la otoscopia un mango del martillo defectuoso, con una forma de "S" italica. La audiometria tonal senalo una hipoacusia conductiva. La timpanometria evidencio una curva tipo "As", que inducia a pensar en una rigidez de la cadena osicular. No habia en ese oido derecho respuesta al reflejo estapedial. La prueba de Rinne derecho francamente negativa, Rinne izquierdo positivo; Weber lateralizado a la derecha.

Se intervino quirurgicamente el 19 de junio de 1991. Se le practico un abordaje endomeatal, con colgajo de Rosen ampliado. Se amplio el marco timpanico, para exponer bien la cadena osicular en el atico. Se encontraron los siguientes hallazgos: a) Deformidad del manubrio del malleus; b) sinostosis incudomaleolar; c) Fijacion del cuerpo del incus al marco timpanico por dos gruesas barras oseas; d) Una apofisis lenticular sumamente delgada, atrofiada; e) Atrofia de la supraestructura del estribo y del tendón del musculo del estribo. No obstante la platina estaba Integra y normalmente movil. Resequé parte de la apofisis lenticular del incus y toda la supraestructura del estribo y coloque un TORP (Modelo Shea, tallado). Le protegi con un fragmento del cartilago de trago con su respectivo pericondrio, para evitar decubito timpanal. Ya a los siete días pude comprobar una notoria mejoría auditiva, y al mes de haberla operado, no solo estaba cerrado completamente el "gap", sino que en algunas frecuencias agudas observe el fndmeno de Cahart. Esta mejoría tan excelente se ha mantenido hasta 1998.

Caso 9 . Sexo masculino, de 26 anos de edad. Nacido y vecinado en Tegucigalpa. Desde pequeño se le detecto una anomalía de la aurícula y un conducto auditivo externo sumamente estrecho. En el fondo del conducto auditivo externo se observaba una membrana del timpano rudimentaria, sin precisarse el manubrio del martillo. Se confirmo una hipoacusia conductiva en el oido derecho. La timpanometria senalo una curva "D", evidenciando una discontinuidad.

Se opero el 13 de febrero de 1993. Se hizo un abordaje retroauricular, exponiendo el atico. Se observo una cadena osicular completa, pero con una distrofia del manubrio del martillo, el cual no hacia contacto con la membrana timpanica. Se decidio en este caso, al comprobar una buena

movilidad del incus y del estribo, practicar una timpanoplastia tipo WuUstein II, colocando un injerto de fascia directamente sobre el incus. Se logro conservar el puente del facial. El resultado audiometrico postoperatorio fue muy satisfactorio. De un umbral preoperatorio de 65 dB, se subio hasta 25 dB.

Caso 10. Sexo masculino, 16 años de edad. Nacido en Yuscaran, Departamento de El Paraíso. Con gran deficiencia del lenguaje, pues en el oído derecho tenia una acentuada atresia del oído externo. Un cirujano norteamericano, Dr. Haberman le habia operado ese oído derecho, pero infructuosamente, pues no termino de disecarle toda la caja del timpano. En el oído izquierdo presentaba una hipoacusia conductiva, con una vía aérea bien baja, promedio de 80 dB, pero con una buena vía ósea. La timpanometria con curva tipo "As". La logaudiometria con una captación de un 70% a 100 dB. Se le habia sugerido, por parte de la audiologa, el uso de prótesis auditiva.

Le opere el oído izquierdo el día cuatro de septiembre de 1993. Con incisión endomeatal de Rosen, se expuso la caja, al cual se amplio con trabajo del marco timpanico. Se encontro un malleus y un incus normales. No obstante el estribo era completamente patológico, formando un solo monobloque, achatado, es decir con cruras fusionadas. El estribo estaba fijo. Se diseco cuidadosamente, y se extrajo completamente. Sobre la ventana oval, que quedo abierta, se colo-co un injerto de pericondrio de trago, y se aplico una prótesis tipo piston de fluoroplastic, modelo Richards, de la apofisis lenticular del incus a la platina. De un umbral de 80 dB de pérdida auditiva, subio su umbral hasta 40 dB, con lo cual ha logrado seguir normalmente sus estudios secundarios, sin prótesis auditiva.

Caso II. Sexo masculino, 18 años de edad. Nacido en San Antonio de Sulaco, departamento de Yoro. Es miembro de un grupo familiar de tres hermanos. La hermana mayor nacio con palatosquisis. El es el segundo hijo, con disgenesias en ambos oídos, presentando en la aurícula derecha cierta deformidad, y en la aurícula izquierda una franca microtia.

La tercera hermana presenta también espina bífida, pero sin sintomatología neurológica. La audiometría tonal evidencia una típica hipoacusia conductiva bilateral, con un umbral aéreo con 70 dB de pérdida. La timpanometria evidencio curva "D". La logaudiometria, a 80 dB de aumento, demostro una opacidad social de 75% en ambos oídos. En este paciente por primera vez se hacen estudios de tomografía computarizada. Se alcanzo a ver el malleus y el incus en ambos oídos, pero no se precisaron los estribos.

Le opere su oído derecho el 12 de marzo de 1994. Encontre en el oído derecho atrofia de la apofisis lenticular del incus y ausencia completa del estribo. La platina es estrecha. Coloque sobre esa platina estrecha un TORP (Modelo Shea). No se logro una buena ganancia auditiva en el postoperatorio. Volvi a intervenirle el dos de diciembre de 1994, y substituí el TORP por una columela tipo Schurring, adozandola al trago que originalmente habia colocado debajo del timpano. Se logro una mejoría de veinte dB en el umbral.

Este caso es miembro del segundo grupo familiar que se encuentra en Honduras con proNemas de disgenesias de la cadena osicular.

Casos 12 y 14. Corresponden a una misma paciente, sexo femenino, de 16 años de edad. Desde la edad de 9 años, se le detectó en la escuela que no oía bien, teniendo un muy bajo rendimiento escolar. Es originaria de San Antonio de Copán, en el occidente del país. En la ciudad de Guatemala se le habían colocado unos tubos de ventilación, pero sin ningún resultado satisfactorio. La audiometría tonal expresó una hipoacusia conductiva bilateral, con promedio de 60 dB de pérdida en ambos oídos. Ambas vías óseas completamente normales. La timpanometría con curvas "As". En la otoscopia microscópica, con una buena transparencia de tímpanos, se apreció en ambos oídos un tendón del músculo del estribo muy elongado. La tomografía reveló presencia de la cadena osicular en ambos oídos.

Le opere el oído derecho el cuatro de junio de 1994. Encontré malleus e incus completamente normales, de acuerdo con el hallazgo tomográfico. Compruebo un tendón del estribo sumamente elongado. El estribo estaba completo, pero bien fijo. La platina estaba engrosada en su parte anterior. Trate de movilizarla, pero infructuosamente. Decidí eliminar la supraestructura, como si fuese una otosclerosis. Abrí una microf ventana en la parte posterior de la platina, que era delgada, y coloqué un pistón de platino-teflón modelo Schuknecht, directamente en la microf ventana, protegiendo los alrededores con fragmentos de pericondrio, para evitar fistula perilinfática. Se logró cerrar el "gap", y esa ganancia se ha conservado por cuatro años.

El oído izquierdo de esta paciente, que corresponde al caso N° 14 de la serie (orden cronológico de cirugía), lo opere el día ocho de noviembre de 1994. Encontramos igual patología. Cadena íntegra, pero el estribo completamente fijo. Con un músculo del estribo pronunciado, se observaba bien prominente la pirámide, el tendón bastante largo. La platina también engrosada en su parte anterior. Practiqué una microf ventana en la parte posterior, y use una prótesis SADE de alambre inoxidable. Se obtuvo un buen resultado postoperatorio, cerrando el "gap". Esta paciente, ahora residiendo en San Pedro Sula, realiza con éxito estudios de computación.

Caso 13. Sexo femenino, de 25 años de edad. Originaria de la ciudad de San Pedro Sula, Departamento de Cortes. Se le había diagnosticado Otosclerosis Izquierda. La otoscopia normal. La audiometría tonal evidenciaba una típica hipoacusia conductiva izquierda. La timpanometría con curva "D". La tomografía demostraba presencia de malleus y del cuerpo del incus. Le opere el oído izquierdo el 1° de octubre de 1994. Se encontró una atrofia de la apofisis lenticular del incus. En lugar del estribo había un esbozo atrofiado de crura posterior. En este caso no se encontró una platina completamente desarrollada, pero se observó una ventana oval simulando una raqueta de tenis, cubierta por la mucosa de la caja del tímpano. Se decidió colocar un TORP (modelo Shea), con un cierre excelente del "gap". En mayo de [1995, presentó una hipoacusia de nuevo en ese oído izquierdo. Le revise" dicho oído el seis de mayo de 1995. Encontré que se había desplazado el TORP. Lo substituí por un TORP modelo Fisch, volviendo la paciente a recobrar su audición, la cual se ha conservado por tres años.

Caso 15. Sexo femenino, de 19 años. Nacida en el Municipio de Santa Ana, Departamento de Francisco Morazán. Presenta disgenesias en ambos oídos. Audiométricamente con típicas hipoacusias de conducción. Timpanometría con curvas tipo "As". Por razones económicas no pudo tomarse tomografías. Se le opera el oído izquierdo el 12 de septiembre de 1997. Se encontró una cadena osicular completa, pero con una fijación congénita de la platina. Se le practica movilización del estribo, observándose una buena movilidad de la cadena al presionar el malleus,

Se confirma ganancia postoperatoria de una perdida de audicion de 60 dB a un umbral de 20 dB. *Caso 16*. Sexo femenino, de 23 años. Originaria de Tegucigalpa. Estudiante de pedagogia. Tiene hipoacusia derecha desde su infancia. La audiometría tonal evidencia una típica hipoacusia conductiva derecha. La timpanometría curiosamente tiene una curva "A". La otoscopia microscopica revela la presencia de la cuerda del timpano, pero no hay sombra de la articulacion incudo-estapedica. Se opera el día siete de enero de 1998. Se encuentra la caja vacia, sin apofisis lenticular del incus derecho, y sin desarrollo del estribo. Se precisa el nervio facial anómalo, en dos fasciculos, por delante del nicho de la ventana oval, es decir fuera del conducto de Falopio. Muy cuidadosamente se logra colocar un TORP en el nicho de la ventana oval, que es estrecha, por debajo de los dos fasciculos del nervio facial. Se logra elevar el umbral auditivo en cuarenta decibelios de ganancia.

Este caso recuerda que simultaneamente a las disgenesias de los osículos, pueden observarse anomalías en el trayecto del nervio facial, hecho que el otocirujano debe tener muy presente, para proceder con sumo cuidado en el reconocimiento de los elementos anatómicos de la caja del timpano.

Caso 17. Sexo femenino, de 21 años de edad. Estudiante universitaria. Originaria de Tegucigalpa. Con una hipoacusia conductiva izquierda, de la cual adolece desde su infancia. La timpanometría presenta curva "A", pero en la otoscopia no se aprecia la sombra de la apofisis del incus.

Se opera en febrero de 1998. Se encuentra una aplasia de la apofisis lenticular del incus. El estribo sin embargo esta **Integra** y normalmente móvil. Se talla un PORP con cartilago de trago. El resultado postoperatorio audiológico ha sido excelente, habiendo cerrado completamente el "gap"-

De las observaciones que se hacen en esta serie de 17 oídos con disgenesias de la Cadena Osicular, se saca el siguiente cuadro, constituyendo este estudio una modesta aportación para la bibliografía universal.

Patología de la platina.

Fijación	2 casos
Fijación de la platina con engrosamiento de la misma.....	2 casos
Ausencia de la platina con deformidad de la ventana oval	1 caso

Patología del estribo.

Fusión de las cruras en un mono bloque.....	1 caso
Ausencia de toda la supraestructura del estribo asociada a	
Aplasia de la apofisis lenticular del incus.....	4 casos

Patología del incus.

Solo aplasia de la apofisis lenticular	4 casos
Sinostosis incudomalleolar	1 caso

Patología del malleus.

Distrofia del manubrio con pérdida de contacto con la membrana timpánica..... 1 caso

Patología múltiple de toda la cadena osicular.1 caso

Se deduce que la parte más frecuentemente afectada de la cadena osicular por Disgenesia es la apófisis larga o lenticular del incus, que se observó en ocho casos. Patología de la platina se observó en cinco casos. Después en orden de frecuencia sigue la patología de la supraestructura del estribo, que fue de cuatro casos.

CLASIFICACIÓN**I. DISGENESIA ESTAPEDIAL**

- 1.1 Anomalías de la platina y ventanas (fijación, estrechamiento, engrosamiento, ausencia, alteración de la forma de la ventana oval, patología de la ventana redonda {ausencia, hernia, duplicidad, mala ubicación})
- 1.2 Anomalías de las cruras (posición anormal, ausencia de crura, fusión de cruras en forma columelar)
- 1.3 Anomalías de la cabeza del estribo
- 1.4 Atrofia de todo el estribo
- 1.5 Ausencia parcial o total del estribo
- 1.6 Barras óseas del estribo al promontorio o al acueducto de Falopio

II. DISGENESIAS DEL MÚSCULO ESTAPEDIAL Y DE LA PIRÁMIDE

(Inserción anormal, osificación embriológica, músculo bifurcado, músculo supernumerario, atrofia, ausencia total, tendón elongado)

III. DISGENESIAS DEL INCUS

(Aplasia o ausencia del proceso lenticular, fijación a la fosa incudal, fijación al martillo, Fijación al estribo)

IV. DISGENESIAS DEL MALLEUS

(Fijación al ático, fijación al incus, deformidades del manubrio, atrofia embriológica, ausencia parcial, desplazado de la membrana timpánica)

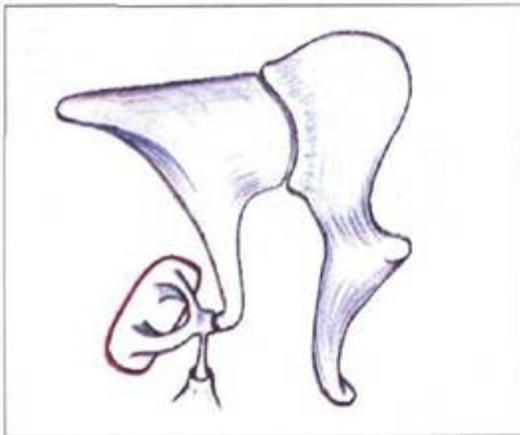
V. DISGENESIAS DEL MÚSCULO TENSOR DEL TÍMPANO

(Inserción anormal, músculo ectópico, músculo bifurcado, ausencia)

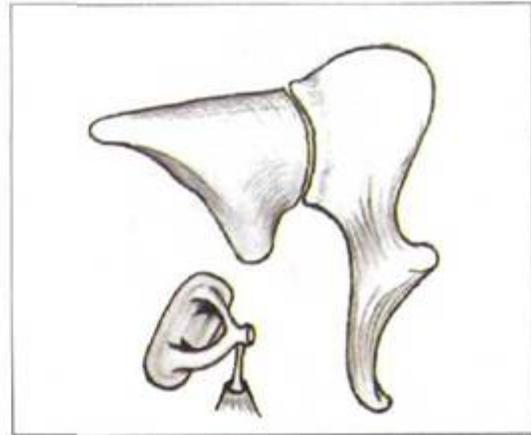
VI. MÚLTIPLES Y MEZCLADAS ANOMALÍAS

BIBLIOGRAFÍA

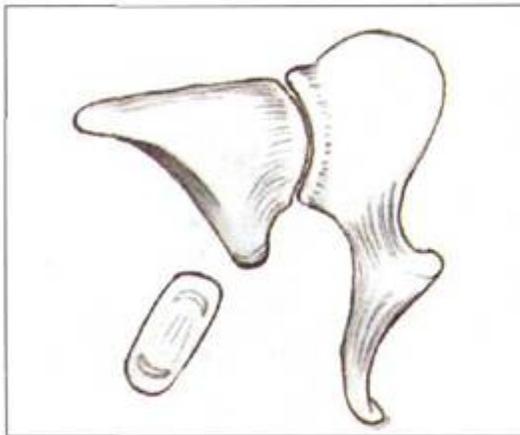
1. Castellanos, Carlos. Comunicación personal, II Congreso Nacional de Otorrinolaringología de El Salvador, Oct. 1991.
2. De la Cruz, Antonio; Linthicum, Fred H.; Luxford, Williams M.; "Congenital Atresia of the External Auditory Canal". Laryngoscope, Vol. 95, N° 4, pags. 421,27, Abril 1985.
3. Escher, F. "Eine unbkannte dominant verebte missbildung am Amboss Steigbügelgelenk". Collegium Oto-Rhino-Laryngologicum Amicitiae Sacrum. Chicago 1967.
4. Frieman, Michael. "Operative Techniques in Otolaryngology, Head and Neck Surgery". Vol. 7, N° 1, W.B. Saunders Company, Marzo 1996.
5. Gerhardt, HJ. y Otto, H.D. "Steigbügelmissbildungen". Acta Otolaryngológica, 70:35.1970.
6. Glasscock-Shambough: "Surgery of the Ear", 4th edition, W.B. Saunders, 1990.
7. Hough, J. "Congenital Malformations of the Middle Ear", Arch. Otolaryng. 78:335.1963.
8. Hough, J., Comunicación personal. San Antonio, Texas. Sep. 1998.
9. House, H.; House, W. y Hildyard, V. "Congenital Stapes' Footplate Fixation", Laryngoscope 68:1053,1958.
10. Jahrsdberfer, Robert A. "Congenital Atresia of the Ear", Laryngoscope Vol. 88, N° 13:1-48.1978.
11. Nance, Walter E.; Sweeny, Anne; "Genetic Factors in Deafness of Early Life", Otolaryngologic Clinics of North America, Vol. 8, N° 1, Feb. 1975.
12. Paparella, Michael M; Shumrick, Donald A. "Otorrinolaringología", Vol. 2 Oído, 2ª Edición en Español, Editorial Médica Panamericana, Buenos Aires, Argentina, 1982.
13. Schlosser, W. "A Clinical Investigation of the Surgical Treatment of Congenital Mixed Deafness", Laryngoscope, 74,1964.
14. Schuknecht, Harold F. "Pathology of the Ear", Harvard University Press, 1974.
15. Schuknecht, Harold F. "Reconstructive Procedures for Congenital Aural Atresia", Archives Otolaryngology N° 101: 170-72,1975.
16. Tato, Juan Manuel. Club de Otorrinolaringología de Buenos Aires, Argentina, 1957.
17. Tato, Juan Manuel. Comunicación personal. II Congreso Centroamericano de Otorrinolaringología. San Salvador, El Salvador, Oct. 1991.
18. Wolferman, Adolph. "Reconstructive Surgery of the Middle Ear", Gruñe & Stratton, New York, 1971.
19. Wullstein, Horst L. "Fundamentos y Métodos de la Cofocirugía", Ediciones Foray, S.A., Barcelona, Julio 1971.



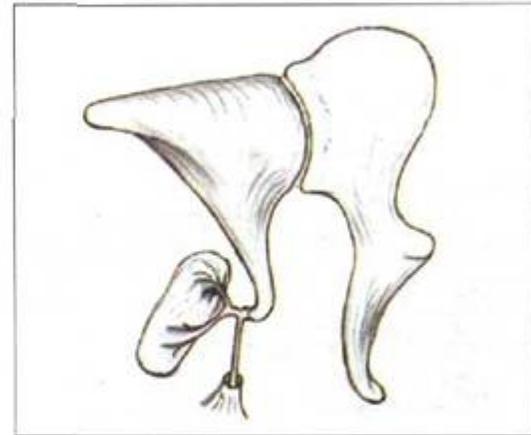
Caso No. 5 Fijación congénita de la platina



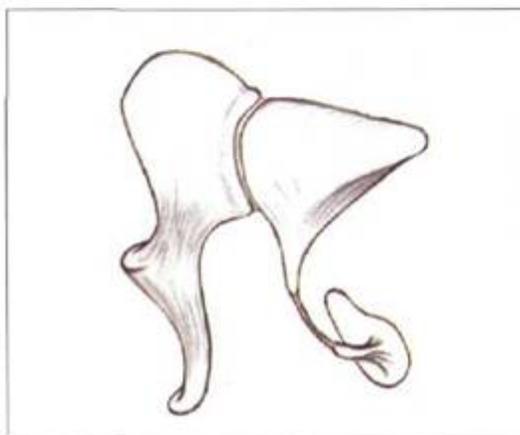
Casos No. 1 y 17 Aplasia de la apofisis lenticular



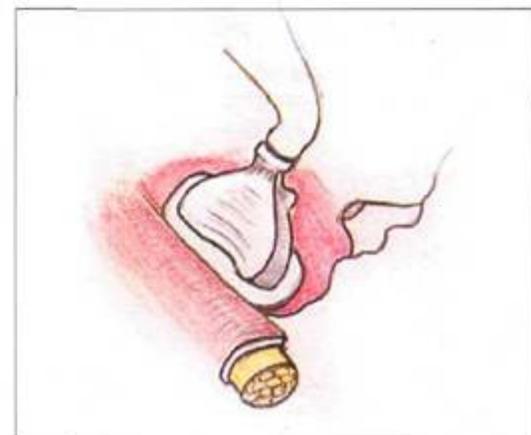
Casos No. 3 y 4 Ausencia de la apofisis lenticular y del estribo.



Casos No. 12 y 14 Atrofia de las cruras del estribo y elongación del tendón estapedial.



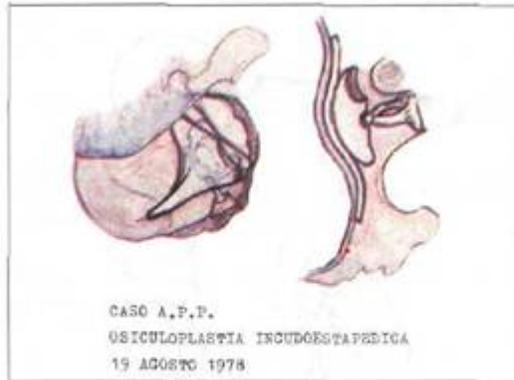
Caso. No. 13 Distrofia incudoestapedial



Caso No. 10 Fusión de ambas cruras (monobloque estapedial)

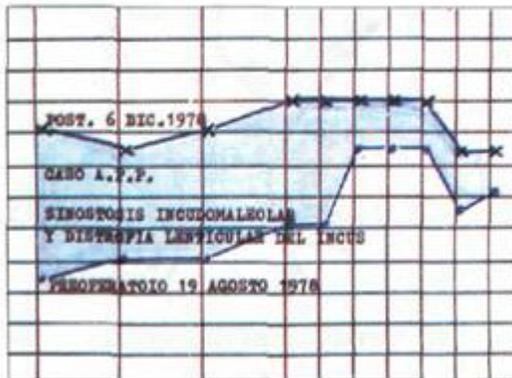


Proyección anatómica normal de la cadena oscilar en el oído medio, y sus relaciones anatómicas con el nervio facial y la carótida interna. (Dibujo original del autor).

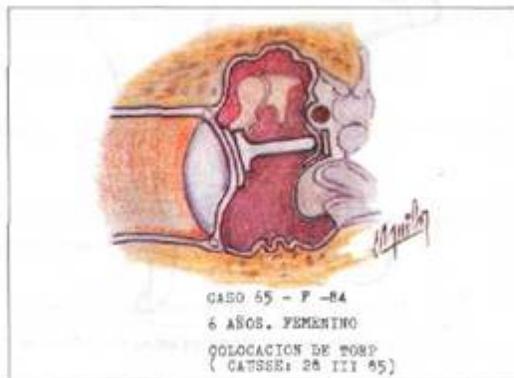


CASO A.P.P.
OSICULOPLASTIA INCUDOESTAPÉDICA
19 AGOSTO 1978

Reconstrucción audioquirúrgica, en el segundo caso de la serie, por medio de una osciculoplastia incudo-estapédica izquierda.

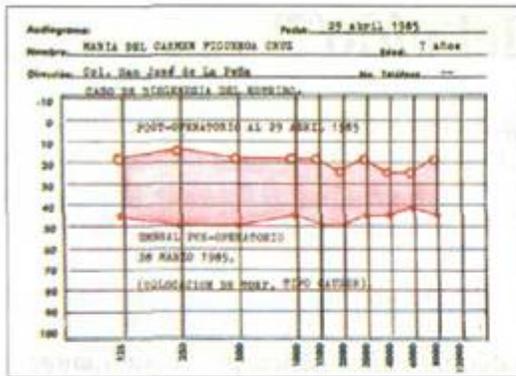


Resultado audiométrico funcional obtenido en el segundo caso de esta serie.

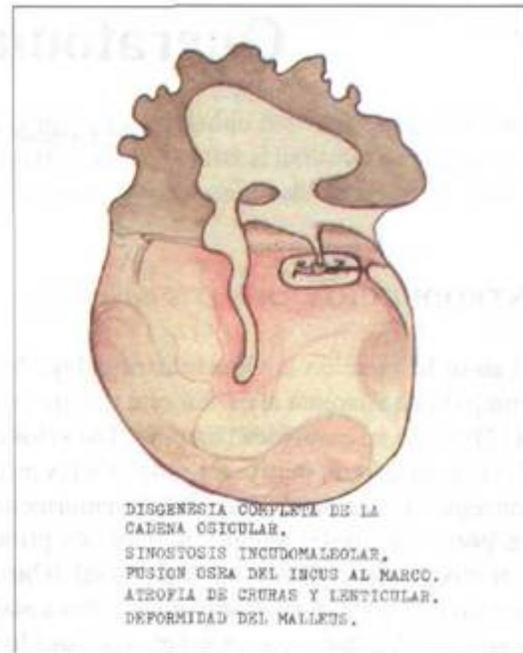


CASO 55 - F - 84
6 AÑOS. FEMENINO
COLOCACION DE TORP
(CAUSSE: 28 III 85)

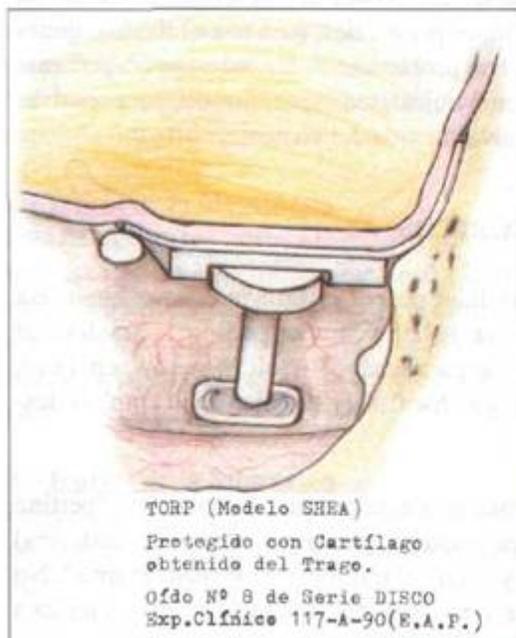
Procedimiento restaurador de la función auditiva en el cuarto caso (que presentaba total ausencia de la supraestructura del estribo) por medio de un TORP, modelo Causse.



Resultado audiométrico logrado en el cuarto caso de la serie.



Hallazgos patológicos mixtos encontrados en el octavo caso.



Tipo de reconstrucción funcional aplicado en el octavo caso, por medio de un TORP modelo SHEA.



Estapedio patológico encontrado en el caso décimo, comparado con un estribo normal. (En este caso se solucionó el problema con la colocación de una prótesis de SHEA, tipo pistón tefló-platino.

Queratoma del oído (*)

*Dr. Enrique Aguilar-Paz' **/*

INTRODUCCIÓN

El autor ha ejercido la Otorrinolaringología en Honduras, Centroamérica, por el lapso ininterrumpido de cuarenta años. En este trabajo presenta un estudio sobre 105 casos de Queratoma del Oído, de su casuística personal. Todos los casos han sido intervenidos quirúrgicamente por él. Ha considerado pertinente señalar a los médicos generales, la importancia de tener un claro concepto de esta patología del oído, enfermedad que aunque patológicamente es benigna, puede, por las múltiples complicaciones que presenta por su condición expansiva, causar pérdida definitiva de la audición, parálisis facial, o bien, por sus complicaciones graves intracraneanas, incluso la muerte. En este trabajo, en forma muy abstractada, expone una descripción general de la enfermedad, así como resultados de sus observaciones personales, para que el médico general que en nuestro país tiene que enfrentar pacientes con problemas en los oídos, tenga presente esta afección tan peculiar, la cual requiere una solución quirúrgica especializada, para resolver en forma radical el problema, y en muchos casos, salvar la vida del paciente.

NOMENCLATURA Y ANTECEDENTES HISTÓRICOS

A inicio del siglo pasado, el patólogo francés Cruveilhier describe por primera vez una masa tumoral, de origen embrionario, en la pirámide petrosa; le llamó "tumor perlino", para denotar el aspecto blanco nacarado de la masa. El gran patólogo alemán, Rudolf Virchow, en 1863, relata estos tumores, usando el término alemán "perlgeschwulst", y es quien hace amplias descripciones de esta enfermedad.'

En 1838, el fisiólogo alemán, Johannes Müller, describe a este peculiar tumor como "perlino laminar de grasa, que se distinguía de otros tumores grasosos, por la grasa biliar (colesterina) intercalada entre las capas de células poliédricas", y acuña el término de "**Colesteatoma**". No obstante, Müller parte de una afirmación que no es verdadera, puesto que lo que caracteriza a estos tumores no es el contenido de cristales de colesterol, sino la abundante queratina. Eventualmente pueden encontrarse cristales de colesterol, pero no es constante este hallazgo.

Tal como sucede con muchos nombres inapropiados en la nomenclatura médica (vg. Neuroma Acústico, que no es ni acústico, ni es neuroma), lamentablemente el término de colesteatoma

(*) Este trabajo fue presentado originalmente en el XIII Congreso Panamericano de Otorrinolaringología, en Panamá, nov. 1972. Ulteriormente, con una casuística mas ampliada, en el primer Congreso Latinoamericano de Audiocirugía, en La Habana, Cuba, en nov. de 1997.

(**) Profesor Titular de la Cátedra de Otorrinolaringología en la Facultad de Ciencias Médicas de la Universidad Nacional Autónoma de Honduras (1958-1972). Actual presidente del Centro Hondureño de Otorrinolaringología (CEHONOR).

predominó entre los patólogos de aquel tiempo, y aún se sigue usando corrientemente en el lenguaje otológico.

El autor visitó al Prof. Schuknecht en Boston, en 1968, y el distinguido maestro de Harvard, le manifestó utilizar el apropiado término de "**Queratoma**", el cual es fiel al hallazgo de colección de queratina en la masa del tumor. Este término lo expone después el Prof. Schuknecht en su espléndido libro "Pathology of the Ear" en 1974.

En el presente trabajo, se utilizara en consecuencia, el término de Queratoma.

PATOGENIA

Se han enunciado diversas teorías para explicar la formación del queratoma:

1- Teoría Embrionaria

Cushing, el gran neurocirujano norteamericano, opinó en 1922, que los queratomas se originarían de "restos epidérmicos depositados en el hueso temporal durante la formación inicial del órgano sensorial que aloja. No es improbable que en muchos de los casos el queratoma fuese el responsable de la otitis media, y no a la inversa". Cawthorne, en 1963 presentó 13 casos que consideró fueron queratomas del ático de origen congénito. Estos casos se han caracterizado por causar parálisis facial de instalación lenta. Cawthorne observó en su serie de casos una absoluta integridad de la membrana timpánica.

2- Teoría de la Metaplasia

Esta patogenia fue postulada por Wendt en 1873. Consideró que la substitución de la membrana mucosa por un epitelio pavimentoso plano, podría ser causado por infecciones crónicas. La metaplasia es difícil de poder comprobarla, pero se debe tener en cuenta la posibilidad de que ocurra. Birreí, en 1958, encontró metaplasia pavimentosa de la mucosa de la hendidura del oído medio en casos de granuloma de colesterol encapsulado, pero sin la presencia de células espinosas.

3- Teorías de la Migración

Haberman, en 1889, es el primero que demuestra la migración de epitelio pavimentoso estratificado desde la piel del meato hacia el oído medio, a través de una perforación del tímpano.

Bezold, en 1908, señala que por disfunción de la trompa de Eustaquio, puede formarse una retracción de la membrana de Shrapnell hacia el espacio de Prussak y hacia el ático.

Wittmaack también apoya esta patogenia de retracción, explicándola por la existencia de una mucosa hiperplásica que hace que se detenga la neumatización del hueso temporal. Esto explica la observación frecuente de queratomas de retracción en mastoides mal neumatizadas.

McGuckin, en 1963, llama la atención a la actividad propia de las células epidérmicas de la piel del conducto auditivo externo y de la membrana timpánica. Señala que la erosión del hueso no se debe tanto a la presión de la masa queratomatosa, sino a factores enzimáticos derivados de la degradación de la queratina.

Ruedi, en 1963, con serias observaciones, determina que la migración es la patogenia más común de los queratomas, y que deben de considerarse dos factores que predisponen a la instalación del queratoma adquirido: 1) el potencial especial de crecimiento de las células basales del estrato germinativo de la piel meatal, particularmente en el borde superior de la membrana del tímpano; y 2) la presencia de una capa de tejido conectivo submucoso de los espacios del oído medio asociados con neumatización incompleta de dichos espacios.

CLASIFICION DE LOS QUERATOMAS

Por razones prácticas, y con el propósito de evitar confusión en el Médico General, en esta presentación ordenamos en tres tipos los queratomas: 1.- Congénito; 2.- Adquirido; y 3.- Queratoma del Conduco Auditivo Externo.

Queratoma Congénito

Procede de remanentes epiteliales aberrantes, anómalamente implantados durante el desarrollo embrionario. Por tal razón también se han denominado "epidermoides". Poseen una delgada cápsula blanquecina, con un brillo nacarado característico, y con un cúmulo de queratina.

Pueden observarse en el diploe del cráneo, en la cavidad intracraneal y en el canal espinal; pero es el hueso temporal el más frecuentemente afectado.

Los tumores epidermoides representan entre el 0.2 al 1.5% de todos los tumores craneales. De los queratomas congénitos intracraneales, el sitio más frecuente es el ángulo pontocerebeloso. Algunos son de evolución lenta, con escaso crecimiento, y se detectan accidentalmente en personas de edad avanzada.

Derlacki y Clemis han definido el queratoma congénito como un resto embrionario de tejido epitelial en el oído, sin perforación de la membrana del tímpano, en una persona que no tiene antecedentes de infección otológica.

Se han reportado varios casos de queratomas congénitos en la caja del tímpano, e incluso intratimpánicos, sobretodo en niños, sin antecedentes de infecciones óticas. Este ha sido un tema cuestionado, sobre si son verdaderamente congénitos, o secundariamente adquiridos.

El queratoma congénito antes se consideraba muy raro, pero en los últimos quince años, con los adelantos diagnósticos de las modernas imágenes radiológicas, la casuística se ha visto aumentada.

Queratoma Adquirido

Se ha aceptado la definición que ha expuesto Gray (1964) para este tipo de queratoma: "Es una acumulación de queratina exfoliada en el oído medio o en otras áreas neumatizadas del hueso temporal, procedente del epitelio escamoso queratinizante, que ha invadido estas áreas desde el conducto auditivo externo".

Se han descrito casos de queratomas adquiridos por traumatismo, a consecuencia de los cuales, se implanta epitelio escamoso en porciones neumatizadas del temporal, como resultado de una lesión penetrante.

También puede haber un queratoma adquirido yatrogénico, en casos de cirugía otológica, por desplazamiento interno de epitelio epidérmico, por parte del cirujano. En algunas timpanoplastias mal realizadas, restos epidérmicos pueden quedar "enterrados" debajo de los injertos, ocasionando ulteriormente el queratoma.

Bezold, hace más de un siglo, consideró que la disfunción tubaria podía causar retracción de la pars flácida del tímpano, por presión negativa en el espacio de Prussak, y el depósito de restos descamados del epitelio epidérmico podía formar el queratoma.

En la Primera Conferencia Internacional sobre Queratoma en 1976, Bluestone et al. comprobaron, en un estudio de más de 50 oídos, el efecto de la presión negativa generada en el oído medio por disfunción de la trompa de Eustaquio, pero sin haber confirmado ni una sola perforación de la membrana de Shrapnell. En la Segunda Conferencia Internacional de Queratoma, en 1981, en Amsterdam, Bluestone, Casselbrant y Cantekin volvieron a presentar los resultados de la prueba de respuesta forzada y de inflamación-desinflamación modificada, en un grupo de 27 niños, no habiendo diferencias importantes en los valores de la función de la trompa en los grupos de queratoma adquirido primario y en los que tuvieron sacos de retracción en la membrana de Shrapnell. Se compararon este grupo de niños con once niños normales y se evidenció una mayor "presión" para abrir la trompa en los niños con disfunción tubaria y con patología en el oído medio. Por otra parte se ha observado que los niños con paladar hendido, que tienen serias dificultades en la función tubaria, presentan una tasa espontánea alta de queratomas adquiridos. La disfunción de la trompa de Eustaquio puede ocasionar presiones positivas y negativas en el oído medio, llegando en algunos casos a provocar atelectasias de la membrana del tímpano.

Cuando los sacos de retracción se adhieren a la cadena osicular y estructuras vecinas, pueden evolucionar hasta erosionar los huesecillos. El cúmulo de células escamosas y las enzimas propias de dichos sacos explican la formación de un queratoma adquirido.

Queratoma del Conducto Auditivo Externo

Se caracteriza por localizarse exclusivamente en el conducto auditivo externo, sin invadir el oído medio. Generalmente se encuentra en el fondo del canal auditivo, en su parte inferior, y crece hacia la zona del golfo de la vena yugular, de manera que esta relación anatómica es importante tenerla en cuenta cuando se hace limpieza del conducto para reseca el saco queratomatoso. Si el queratoma externo crece, puede causar por su constante expansión, problemas en las estructuras anatómicas vecinas. La resección del queratoma externo debe de hacerse bajo control microscópico. Este tipo de queratoma representa de por sí una entidad patológica. En el presente trabajo se incluyen tres queratomas externos (uno de ellos de origen yatrogénico, al haberse causado un cierre de la parte externa del conducto auditivo externo).

BIOLOGÍA DEL QUERATOMA

Michael publica en 1989 sus experiencias en el desarrollo del epitelio escamoso estratificado de la membrana timpánica y del conducto auditivo externo. Considera que el queratoma adquirido se inicia en la porción posterosuperior de la hendidura del oído medio, en el epitelio externo de la membrana timpánica. Propone que la actividad migratoria epitelial sigue las vías del desarrollo temprano. La validez de ello ha sido confirmada por fotografía otoscópica de los despla-

mientos de zonas coloreadas en la membrana timpánica. El queratoma puede surgir desde la zona mas temprana y mas activa, en la pars nacida. El epitelio de esta zona sugiere una proliferación muy vigorosa. Los sacos de retracción son el origen de bandas de epitelio escamoso que proliferan hacia adentro de la cavidad del oído medio. Tanto el epitelio del queratoma como el de la membrana del tímpano se mueven en masa en cultivos tisulares, propiedad que no poseen otros epitelios escamosos estratificados.

SINTOMATOLOGIA DEL QUERATOMA

Otorrea. Es un síntoma muy común, sobretodo cuando hay actividad en el queratoma. Debe de analizarse la duración, frecuencia, carácter y sobretodo el olor de la secreción. En el queratoma es muy frecuente la fetidez, causada por la infección asociada de microorganismos anaerobios. Igualmente es peculiar la asociación hemorrágica, pues generalmente hay granulaciones o pólipos que se forman en los bordes de la boca del queratoma. Cuando se precisa un pólipo en el fondo del conducto auditivo externo, proveniente de la caja del tímpano, en una otitis media crónica supurada, maloliente, se debe pensar en la presencia de un queratoma mientras no se demuestre lo contrario.

Hipoacusia. Generalmente se comprueba una hipoacusia conductiva, cuyo grado dependerá de la lesión de la cadena osicular. Cuando hay una hipoacusia por debajo de los 30dB, debe de pensarse en una interrupción de la cadena osicular. No obstante, en muchos queratomas localizados exclusivamente en el ático, se puede encontrar una audición normal. También debemos de mencionar los casos en los cuales la misma masa del queratoma, sirve de transmisión en las ondas sonoras, a estos se les llama "queratomas auditivos" o también "silenciosos". En estos casos es conveniente advertir al paciente que será intervenido quirúrgicamente la posibilidad de que su audición baje en el postoperatorio, en el caso que no se practique simultáneamente la reparación del sistema de transmisión sonoro en el oído medio. Cuando la infección ha producido una laberintitis coclear, se detecta una hipoacusia neurosensorial y en muchos casos una verdadera cófosis.

Otalgia. No es común encontrar dolor en la otitis media crónica supurada, salvo si se asocia a una otitis externa aguda. Cuando en una otitis media crónica que ha sido indolora, aparece súbitamente una otalgia (sin presencia de otitis externa), y si ese dolor se manifiesta mas por las noches, debe de considerarse una expansión masiva del queratoma que involucra a estructuras anatómicas sensibles, o bien un empiema del antro o ático. En estos casos, no debe de postergarse la operación quirúrgica radical. Un dolor continuo, asociado a otros síntomas neurológicos puede significar complicaciones como petrositis, abscesos subdurales o encefálicos, así como trombosis del seno lateral.

Vértigo. Se presenta cuando el queratoma ha producido una irritación laberíntica o bien ha producido una fístula del canal semicircular horizontal. El primer caso de la serie presentada en este trabajo, la esposa de un dermatólogo, consultó fundamentalmente por una crisis de vértigo. Se precisó un queratoma relativamente pequeño, pero había causado una fístula del mencionado canal. En estos casos, la exploración quirúrgica se impone y debe de ser impostergable.

Cefalea. Cuando se presenta en forma pertinaz en una otitis media crónica, debe de hacer sospechar una complicación intracraneana, y proceder a una exhaustiva investigación neurológica.

Parálisis facial. Es un signo que sugiere un proceso compresivo del nervio facial. Generalmente sucede en la porción horizontal del nervio, o en la parte superior de su trayecto vertical. Se ha observado con frecuencia que el conducto de Falopio presenta dehiscencias, lo **cu**al permite acentuar la compresión del nervio por la masa queratomatosa. El otocirujano debe de conocer la anatomía del nervio facial, y considerar que sobretodo la segunda rodilla de dicho nervio esta dentro de la apófisis corta del incus y por debajo del canal semicircular horizontal, y que es en ese sitio donde se puede lesionar el nervio, al tratar de erradicar un queratoma del piso de la fosa del yunque, así como del seno timpánico del acueducto de Falopio.

Otro sitio de cuidado es la zona del ganglio geniculado, ubicado por delante de la cabeza del martillo.

En algunos casos de queratoma, se ha observado la exposición del nervio, pero sin parálisis facial. En la serie presentada en este trabajo, se observaron catorce casos de exposición patológica del nervio facial, y solamente en cinco de dichos casos se observó parálisis facial.

Síntomas asociados a complicaciones. En el examen de un paciente con otitis media crónica queratomatosa, deben de tenerse presente las eventuales complicaciones que puede causar esta afección, y ante la menor sospecha, debe de solicitarse una interconsulta con un neurólogo, un oftalmólogo y un radiólogo.

De la serie acá presentada, se observaron diez casos con complicaciones intracraneanas.

DIAGNOSTICO

Siempre la cuidadosa anamnesis puede inducir a la sospecha de un queratoma. Es importante la cronicidad de la enfermedad. El queratoma es frecuente en gente joven, pero puede encontrarse a cualquier edad. No hay preferencia por sexo. En nuestra serie hubo una leve predominancia en el sexo masculino. Tampoco tiene selectividad racial.

Es fundamental una meticulosa exploración otoscópica. Es recomendable utilizar el microscopio quirúrgico, para realizar una limpieza esmerada de la secreción y costras. Muchas veces puede pasar desapercibida la presencia de un queratoma del ático, si no se revisa cuidadosamente el estado de la membrana de Shrapnell.

Se debe determinar el tipo de perforación que se encuentre. La perforación marginal, especialmente la postero superior, por lo general implica la existencia de un queratoma. Igualmente las perforaciones de la pars flácida obligan a investigar la presencia de un queratoma aticoantral. No obstante, también pueden encontrarse queratomas en perforaciones centrales. En nuestra serie se encontraron cinco casos de queratomas de caja con perforaciones centrales, todos estos casos en niños. De manera, que tal como sucede en muchas situaciones de la medicina, uno nunca debe ser absolutista.

Debe de estudiarse el carácter de la secreción. La otorrea puede ser mucoidea o purulenta. La descarga mucoidea sin mal olor puede generarse por infección de la mucosa o por disfunción de la trompa de Eustaquio. La descarga purulenta, persistente a tratamientos médicos, y si tiene fetidez, sugiere con mucha probabilidad la existencia de un queratoma. Debe de revisarse, cuando las condiciones lo permiten, analizar el estado de la mucosa del oído medio, determinar si hay erosión de los osículos, precisar si dentro de la caja hay epitelio epidérmico, así como patología irreversible como granulomas o pólipos. (Hemos puntualizado que la presencia de un pólipo en el borde de una perforación marginal, con secreción purulenta maloliente, induce casi infaliblemente a la existencia de un queratoma).

La observación de una timpanoesclerosis simultánea, puede ensombrar el pronóstico de los resultados audiológicos postoperatorios.

Durante la exploración, es conveniente realizar la prueba de la fistula. Con otoscopio neumático, o bien con una pera de Politzer con una oliva en la punta, a veces con la simple presión del pulgar sobre el trago, se produce vértigo y se puede objetivar un nistagmus, cuando hay fistula en el conducto semicircular horizontal.

Es muy recomendable determinar en estos pacientes con queratomas la función de la trompa de Eustaquio, en especial en los niños. Igualmente hacer un examen del estado nasal y sinusal, así como de la presencia de hipertrofia adenoidea.

Debe de realizarse una buena evaluación audiológica, la cual se tendrá que iniciar con las clásicas y tradicionales pruebas de diapasones, las cuales nunca deben de abandonarse. Un buen otólogo tendrá una idea concreta sobre el tipo de hipoacusia que tendrá el paciente al realizar estas sencillas y muy valiosas pruebas con diapason.

Se debe de realizar la audiometría a tonos puros, los niveles de recepción del habla y discriminación de la palabra (logoaudiometría), e igualmente la tímpanometría, la cual, aunque se hace con pacientes con perforación, por estar ocupada la caja por el queratoma y secreciones de queratina, pueden obtenerse curvas con tipo B (54%) y tipo C (42%),

Es imperativo un buen estudio radiológico preoperatorio. En los casos iniciales de esta serie, únicamente se verificaron los clásicos sencillos films de la mastoides (Schüller, Mayer, Chausse, Stenvers), los cuales orientaban bastante a la extensión de la bolsa queratomatosa. No obstante la aparición de la tomografía computarizada (TAC) de corte delgado y gran resolución ha contribuido en grado notable la precisión de la extensión del queratoma, lo cual es sumamente importante para informar al otorrinolaringólogo sobre la técnica que deberá aplicar en cada caso, así como prevenirlo de las eventuales complicaciones transoperatorias que pueda tener.

La tomografía computarizada ha substituido a la poutomografía. pues dá una mejor demostración del contraste del tejido blando, mejor resolución del detalle espacial y menos dosis de radiación al paciente.

También puede ser útil la resonancia magnética nuclear (RMN), pero para definir los bordes de grandes lesiones, así como identificar la relación de la lesión con estructuras intracraneales. En

nuestro ambiente, esta investigación aún no se ha aplicado a queratomas, siendo su alto costo una razón socioeconómica.

En la serie de casos presentados en este trabajo, tenemos tres casos en los cuales hemos investigado una tercera dimensión de la lesión realizando iconografías con estudios helicoidales.

Este método de estudio de imágenes es muy satisfactorio para determinar la extensión de la bolsa queratomatosa, pero se debe previamente dialogar con el radiólogo, para precisarle que cortes ideales debe practicar.

BACTERIOLOGÍA DEL QUERATOMA

En todos los casos de pacientes que puedan eventualmente tener invasiones intracraneales, se debe hacer cultivos y antibiogramas, antes de la intervención quirúrgica, para guiar la antibioticoterapia en el postoperatorio inmediato.

Harker y Koontz informaron sobre la bacteriología encontrada en 30 pacientes con queratoma, en la primera Conferencia Internacional sobre colesteatoma realizada en Nueva York, en 1977. De las bacterias aeróbicas más frecuentes encontraron *Pseudomona aeruginosa*, *Pseudomona fluorescens*, *Streptococcus* sp., *Proteus* sp., *Escherichia coli*, *Klebsiella-Enterobacter-Serratia* sp., *Alicigenes* y *Achromobacter* sp., *Staphylococcus mirabilis* y *aureus*. Y en las bacterias anaeróbicas: *Bacteroides* sp., *Peptococcus* y *Peptostreptococcus*, *Propionibacterium acnés*. *Fusobacterium* sp., *Bifidobacterium* sp., *Clostridium* sp. y *Eubacterium* sp. (Estas bacterias han sido ordenadas en relación a la frecuencia con que se encontraron).

No obstante, sin menospreciar la importancia de los estudios bacteriológicos, se debe esclarecer que la erradicación completa y radical del queratoma, es la mejor solución para prevenir complicaciones infecciosas postoperatorias.

DIAGNOSTICO DIFERENCIAL

Se deben de considerar otras entidades patológicas que no tienen queratomas.

Otitis Media Crónica sin Queratoma. Las infecciones agudas y recurrentes en la infancia pueden causar una perforación permanente en la membrana del tímpano. Queda así expuesto el oído medio a contaminaciones procedentes del conducto auditivo (agua cuando se practica la natación), con bacterias que reinfecten constantemente la mucosa del oído medio. Algunas veces la infección recurrente procede de bacterias a través de la trompa de Eustaquio. Se provocan así cambios inflamatorios irreversibles, sobretodo granulaciones, erosiones osiculares, timpanoesclerosis, adhesiones crónicas en el oído y granulomas de colesterol. Paparella y Kim han informado de una serie de 375 oídos operados, dos terceras partes eran por estas lesiones patológicas irreversibles en el oído medio y mastoídes, que tenían tejido de granulación, pero sin queratoma.

Otitis Media Tuberculosa. Tiene sus características. Es actualmente una complicación rara. Cuando la incidencia de esta enfermedad era acentuada en Honduras, tuvimos oportunidad de

esta enzima fue corroborada por Moriyama et al. en la vecindad de los osteoclastos y células mononucleares en la zona de la reabsorción ósea en otitis media crónica.

Se ha observado que el hueso endocondral de la cápsula laberíntica es mas resistente a la acción enzimática.

COMPLICACIONES DEL QUERATOMA DEL OÍDO

Estas complicaciones pueden ser extraeráneas e intracraneales.

Las extracraneales son las siguientes:

1. Absceso subperióstico mastoideo
2. Absceso de la punta de la mastoides (Absceso de Bezold)
3. Parálisis facial
4. Laberintitis
5. Petrositis (Incluye el Síndrome de Gradenigo)

Las complicaciones intracraneales son:

1. Absceso extradural
2. Absceso subdural
3. Absceso cerebral
4. Trombosis del seno lateral
5. Trombosis del seno cavernoso
6. Meningitis
7. Hidrocefalia otítica

Absceso Subperióstico

1. Absceso retroauricular. Es el mas frecuente. Se observa comúnmente en niños. Esta formado por pus que procede del queratoma a través del diminuto canal vascular en el triángulo suprameatal de Macevven. Algunas veces la aurícula es desplazada hacia adelante, afuera y abajo.
2. El absceso cigomático se forma por pus proveniente de las celdas cigomáticas, cerca de la porción escamosa, y se extiende a la región parotídea. Cuando invade la fosa mandibular, desplaza a la mandíbula, y provoca mala oclusión dentaria.
3. Cuando se perfora el extremo inferior de la mastoides, la pus se introduce en la vaina del músculo esternodeidomastoideo, constituyendo el denominado clásicamente absceso de Bezold.
4. Se ha observado también un absceso que perfora la pared posterosuperior del conducto auditivo externo, en la mastoiditis coalescente.
5. Se han descrito también abscesos parafaríngeos o retrofaríngeos, por pus que procede de las celdas peritubales o por abscesos formados debajo de la pirámide petrosa.

Parálisis Facial

Cuando la acción enzimática de la pared del queratoma erosiona las paredes del acueducto de Falopio, se puede exponer y comprimir el nervio facial. Esto requiere una decompresión quirúrgica inmediata, para evitar la degeneración de las fibras del nervio.

Laberintitis

Es la mas frecuente complicación del queratoma. Se consideran tres tipos:

a) perilaberintitis; b) laberintitis serosa; y, c) laberintitis supurativa.

Generalmente el queratoma erosiona el canal semicircular horizontal. El diagnóstico se establece por el signo de la fistula, que se hace con el otoscopio neumático, o a veces con simple presión sobre el trago, o al manipular la aurícula, o cuando el paciente gira rápidamente la cabeza. Con la presión positiva, se causa nistagmus cuyo componente rápido es hacia el oído enfermo. Pero cuando se hace presión negativa, la endolinfa se aleja de la ampolla, y entonces el componente rápido es hacia el oído normal.

Con los procedimientos de imágenes radiológicas modernas de alta resolución, se puede objetivar la presencia de una fistula.

Cuando se comprueba una fistula laberíntica, debe procederse al tratamiento quirúrgico, para prevenir la diseminación de la infección al interior del laberinto. La pared del queratoma puede ser removida en fistulas pequeñas menores de 2mm. Si la fistula es grande, o cuando hay una fistula que compromete la pared de la cóclea, es recomendable no tratar de desprender la pared del queratoma, sino dejarla expuesta para curaciones externas periódicas. Esto debe de hacerse sobretodo cuando la audición del otro oído esté perdida.

Laberintitis Serosa

Es una inflamación intralaberíntica difusa. Se debe de tratar médicamente con altas dosis de antibióticos modernos. Debe de recordarse que siempre es una condición prepurulenta.

Laberintitis Supurativa o Purulenta

Se caracteriza por la formación de pus intralaberíntica y se asocia con pérdida permanente de la audición y de la función vestibular.

Además del vértigo intenso hay náuseas y vómitos, ñnitus, hipoacusia y nistagmus espontáneo. El tratamiento, además de antibióticos de amplio espectro, requiere el drenaje quirúrgico del laberinto, para prevenir una complicación intracraneana.

Petrositis

Es una inflamación de la porción petrosa del hueso temporal. Los síntomas dependen de la región afectada del hueso temporal. Cuando la inflamación involucra la punta del peñasco, se tiene la clásica tríada: otitis media crónica, parálisis del VI par craneal (Abducens) y neuralgia del V par craneal (Trigémino) [prosopalgia], constituyendo el síndrome de Gradenigo. Se pueden sumar síntomas de una meningitis localizada o generalizada; absceso cerebelar o del lóbulo temporal, tromboflebitis del seno petroso inferior y del golfo de la yugular, o abscesos faríngeos laterales o retrofaríngeos, abscesos profundos del cuello.

El tratamiento ideal es el drenaje quirúrgico, siguiendo el trayecto de las celdillas posteriores del peñasco, o el de las celdillas anteriores (En este segundo caso, debe de tenerse mucho cuidado de no causar daño a la arteria carótida interna).

Absceso Extradural

Es una colección de pus ubicada entre el hueso y la duramadre. Es secundario a la erosión del hueso temporal. Si yace contra la duramadre de la fosa medial posterior al seno sigmoideo se llama absceso epidural. Si yace contra la división de la fosa dural posterior cerrándose en el seno lateral, se denomina absceso perisinusal.

Con los exámenes modernos de imágenes radiológicas, se facilita actualmente el diagnóstico y su localización. El tratamiento es el drenaje quirúrgico.

Absceso Subdural

Se desarrolla cuando la pus se acumula entre la dura y la aracnoides. Puede producirse por tromboflebitis de las venas o por erosión del hueso que causa la extensión directa de la infección a través de la duramadre.

Absceso Cerebral

Es la causa mas frecuente de muerte en la otitis media. La localización mas frecuente es en el lóbulo temporal o en el cerebelo.

Puede formarse por tromboflebitis de las venas, o bien por extensión directa. Muchas veces primero se forma un absceso subdural, produciéndose el absceso en "botón de camisa".

En el absceso cerebral se pueden observar tres etapas clínicas:

1. Una encefalitis inicial es la primera etapa. Hay fiebre, rigidez de la nuca, cefalea y vómitos.
2. Después viene una etapa de latencia. Los síntomas son mínimos, mientras el absceso se organiza.
3. Después viene la etapa de la expansión del absceso, habiendo ya síntomas de hipertensión intracraneana y de presión local sobre los centros cerebrales. Hay cefalea continua y severa, vómitos explosivos, taquicardia, respiración de Cheyne-Stokes, apatía y somnolencia, desorientación mental, convulsiones, parálisis oculares con alteraciones pupilares, hemianopsia e hipertensión arterial. En el fondo del ojo hay borramiento del disco marginal, hiperemia y papiledema.

Si el absceso es en el lóbulo temporal izquierdo en un paciente diestro, se puede producir afasia nominal, paresia contralateral de la cara. El absceso cerebelar da los signos clásicos de la lesión cerebelar: ataxia, incoordinación muscular, hipotonía ipsilateral, debilidad muscular, nistagmus vertical espontáneo, emaciación rápida y disdiadococinecia.

Debe de recordarse que el absceso cerebelar esta cercano al centro respiratorio, y la compresión de este centro puede causar paro respiratorio y muerte. El absceso del lóbulo temporal puede llegar a romperse en el cuarto ventrículo causando una meningitis fulminante.

El tratamiento es quirúrgico, para drenar, asociado a una intensa terapia con antibióticos.

Tromboflebitis del Seno Lateral

Se desarrolla como consecuencia de la erosión de la lámina ósea que protege al seno lateral, sobretodo en la mastoiditis coalescente. Primero se forma un absceso perisinusal. Luego se forma un trombo mural en la pared del seno, el cual se infecta y se disemina proximal y distalmente. El lumen del seno queda finalmente obstruido. El material infectado de los extremos de los trombos pueden diseminarse por la circulación causando una septicemia. Los organismos mas frecuentes son el estreptococo hemolítico y el pneumococo.

Un síntoma común son los escalofríos y la fiebre en agujas. Al estar obstruido el lumen del seno, se causa problemas con la circulación cerebral, lo cual provoca cefalea, papiledema y aumento de la presión del LCR. Si la tromboflebitis se extiende a la vena emisaria mastoidea, hay edema y una exquisita sensibilidad en la mastoides (Signo de Griesinger). La tromboflebitis se puede expandir a través del seno petroso superficial hacia el seno cavernoso y causar tromboflebitis de este seno, tal como el autor lo ha observado en un caso, con toda la sintomatología y signos de este síndrome.

El diagnóstico se hace practicando cultivos de la sangre en las fases febriles. También se puede comprobar la obstrucción del seno con la prueba de Tobey-Ayer o de Quenckenstedt. Con la punción raquídea se aplica un manómetro especial en la aguja de punción; luego se presiona la vena yugular respectiva, con lo cual se aumenta rápidamente la presión del LCR, cuando el seno es normal; pero no sucede dicho aumento si el lumen del seno lateral esta obstruido.

El tratamiento es quirúrgico, para drenar el absceso perisinusal; a veces es necesario resecar el trombo intrasinusal infectado; otras veces, para prevenir embolias, se debe de ligar la vena yugular interna. La tromboflebitis del seno cavernoso se debe de tratar con una enérgica terapia antibiótica asociada con anticoagulantes.

Meningitis

Puede ser localizada o generalizada. En la localizada, no hay invasión de microorganismos patógenos al LCR. En la meningitis generalizada, se comprueban microorganismos patógenos al LCR. El paciente esta angustiado, inquieto, con cefalea severa, vómitos, pirexia y puede entrar rápidamente en coma. Pueden haber convulsiones. En los niños es común el llanto débil y una fontanela prominente, y mientras no se demuestre lo contrario, se debe pensar en meningitis. El diagnóstico se hace con un LCR turbio, con aumento de presión y aumento del recuento celular y la concentración de proteínas aumentada, pero disminuida la glucosa y cloruros.

El tratamiento de la meningitis es quimioterapéutico. Cuando las condiciones del paciente lo permiten, se debe de limpiar quirúrgicamente el oído infectado y complicado con queratoma.

Hidrocefalia Oótica

Se debe a un aumento de la presión intracraneana por una otitis media aguda. No hay absceso cerebral. Se observa en jóvenes y en niños. El signo común es cefalea; a veces se acompaña con parálisis del VI par craneal ipsilateral a la lesión del oído. Puede haber papiledema. Las presiones del LCR exceden los 300 mm de H O. El mecanismo exacto del aumento se desconoce. Se asume que es debido al incremento de" la producción o descenso de la reabsorción del LCR, secundario a una inflamación meníngea previa. El tratamiento es practicar periódicas

Descompresiones por medio de punciones lumbares. Algunas veces puede llegar a ser necesaria la descompresión permanente subtemporal.

TRATAMIENTO

A pesar de la disposición moderna de antibióticos muy efectivos, es sumamente importante insistir, ante el médico general, que grabe en su criterio terapéutico un axioma: El tratamiento fundamental en el queratoma (colesteatoma) del oído es esencialmente quirúrgico. En la actualidad el otocirujano cuenta con equipos modernos para lograr erradicar el queratoma. Hay microscopios, con una excelente iluminación y con los adecuados aumentos, así como taladros de alta velocidad, que permite una muy buena disección ósea.

En nuestra experiencia, he conceptualizado algunos principios quirúrgicos básicos:

1. Erradicar toda la patología "irreversible"

Esto significa que no solo se debe extirpar completamente la masa y matriz del queratoma, sino además los pólipos, granulaciones, focos de osteítis, mucosa alterada irreversible a una recuperación normal. Este es un aspecto que exige una meticulosidad en el otocirujano. El novel cirujano, generalmente evita acercarse al nervio facial, para no lesionarlo, y no dejar una parálisis deformante de la cara. Ello es un error. El verdadero otocirujano, al contrario, debe siempre identificar el trayecto del nervio facial, y en esa forma podrá tener una magnífica referencia anatómica, para poder disecar todo el queratoma, especialmente en el recesus facialis y en el seno timpánico.

2. Seleccionar en cada caso la técnica más apropiada.

Desde hace más de un siglo, los pioneros otocirujanos consideraron posible abrir la mastoide, para erradicar la patología en dicha cavidad anatómica. Se realizó originalmente la mastoidectomía simple, después la mastoidectomía radical, luego la mastoidectomía radical modificada. En la actualidad, al escoger cualquier técnica se debe tener presente un aspecto fundamental, si se conserva o no la pared posterior del conducto auditivo. De manera que tenemos dos técnicas esenciales: "la técnica con conservación de la pared posterior del conducto"; y "la técnica con ablación de dicha pared".

La decisión dependerá de la extensión del queratoma. A pesar de los modernos estudios de imágenes radiológicas, en algunos casos, la verdadera extensión de dicha patología la sabrá el otocirujano, hasta que ha expuesto quirúrgicamente la lesión. Esto sucede porque en las imágenes radiológicas, las zonas hipodensas podrán corresponder no solo al queratoma, sino a otras patologías, como la mucosa edematizada, granulaciones y pólipos.

En los albores de los años setenta, hubo mucho entusiasmo por mantener conservada la pared posterior del conducto, con el propósito de no dejar una gran cavidad mastoidea expuesta, que requiere curaciones periódicas del paciente. Con el correr del tiempo, se ha demostrado que esta técnica presenta muchas desalentadoras pruebas de recidivas del queratoma que llegan hasta el 36%. Por tal razón, los partidarios de esta técnica de la "Conservación de la pared del conducto", suelen recomendar una reexploración planeada del oído operado en términos de 6 a 18 meses de la operación inicial, considerando que el

paciente aceptará dicha revisión. En nuestro ambiente, por razones socio-económicas y culturales, ello no es tan fácil. Nuestro paciente desea que solo se le practique una sola operación para que resuelva su problema. Muchos de estos pacientes viven en el área rural, y tienen en realidad muchas dificultades para abandonar sus labores agrícolas de subsistencia.

Por consiguiente, debe prevalecer en la decisión del otocirujano, cerciorarse de que extirpará completamente y en forma radical toda la patología irreversible. En nuestra serie seguimos el siguiente criterio: En los queratomas de boca de entrada en la porción posterior del tímpano, preferimos hacer el abordaje retroauricular. En los queratomas aticoantrales, realizamos el abordaje endopreauricular, y seguimos los procedimientos de la técnica de Bondy. Con frecuencia procuramos dejar el puente del facial, en los casos en los cuales se baja la pared del conducto, siguiendo los principios de Paparella y Jung.

Recordamos, reiteradamente, que el queratoma es una enfermedad grave, que conlleva una morbilidad y mortalidad notables, y por ello el objetivo fundamental del tratamiento sigue siendo, invariablemente, la erradicación permanente de la neoformación. No olvidemos que el queratoma del oído tiene capacidad enzimática de invasión local, produciendo serias complicaciones en las estructuras óseas, vasculares, neurosensoriales y nerviosas vecinas (Ya estas complicaciones han sido señaladas anteriormente).

En conclusión, exponemos un principio valedero: En cada caso debe de seleccionarse la técnica mas apropiada para lograr erradicar permanentemente la patología presente. Cada paciente requiere la mejor técnica para su propia patología.

Es aconsejable procurar la mayor simplicidad en la técnica quirúrgica, pero debe de anteponerse siempre, a la comodidad del cirujano, el buen pronóstico funcional del paciente.

3. La reconstrucción de la conducción sonora deberá realizarse en el mismo tiempo quirúrgico.

Con anterioridad, y temiendo un fracaso por complicaciones infecciosas, la reconstrucción sonora del oído, se dejaba para un segundo tiempo. Con el advenimiento de antibióticos de amplio espectro y de comprobada efectividad, este antiguo criterio ha cambiado.

El autor de este artículo, siempre practica la reconstrucción de la conducción sonora en un solo tiempo, por varias razones: La recuperación funcional mas inmediata; el dejar una perforación puede significar una nueva migración epidérmica al oído medio, ático o mastoides; se evita la formación de tejido de granulación, el cual prolonga la cicatrización; y por las razones socio-económicas y culturales de nuestro ambiente, las cuales han sido antes explicadas. Debe de recordarse que, en todos los casos que sean posibles, debe de conservarse el sulcus y el anulus timpanicus, para favorecer la reconstrucción de la conducción sonora, asegurando una buena y ventilada cavidad en el oído medio. Algunas veces, se debe de ampliar el marco timpánico, sobretodo en casos en los cuales hay queratoma en el sinus timpánico.

La reconstrucción del sistema sonoro, dependerá del daño que se encuentre. Se deben de aplicar los principios básicos de timpanoplastías, señalados por el profesor **Horst** Wullstein, a quien el autor de este trabajo visitó en Wurzburg, en 1965. En la actualidad, el desarrollo de prótesis, originalmente i.itroducidas por John Shea, desde 1976, ha facilitado recuperaciones de la audición, a veces espectaculares. En este campo de la cirugía otológica, se requiere tener una imaginación creativa especial. Cada caso ofrecerá una condición distinta, y el otocirujano deberá tener un criterio amplio para optar por el mejor procedimiento para rehabilitar la audición del paciente.

4. Otro principio importante será el poder realizar un periódico control postoperatorio al paciente. Las curaciones postoperatorias son tan importantes como la misma operación quirúrgica. Se le debe indicar al paciente los cuidados a tomar para evitar que le entre agua al oído, instruyéndole sobre los protectores modernos, cuando tenga que hacer natación, o cuando tenga que bañarse. Los cuidados postoperatorios deben de discutirse ampliamente con el paciente, para conquistar su colaboración y la confianza al otocirujano.

HALLAZGOS ENCONTRADOS EN LA SERIE DE 105 CASOS DE QUERATOMA DEL OÍDO, OPERADOS POR EL AUTOR EN HONDURAS, CENTRO AMERICA

Este estudio se ha realizado, estudiando 105 casos, con buenas referencias en sus respectivos expedientes clínicos, en pacientes intervenidos en el Hospital General "San Felipe" de Tegucigalpa, y en el Hospital privado "La Policlínica", en esa misma ciudad.

El período de tiempo de este estudio abarca desde enero de 1958 hasta enero de 1998, es decir cuarenta años.

De acuerdo a la casuística por décadas tenemos el siguiente cuadro:

De 1958-59:	3 casos
De 1960 a 1969:	21 casos
De 1970 a 1979:	26 casos
De 1980 a 1989:	32 casos
De 1990 a 1998:	23 casos

Edad

Menores de 10 años.....	11 casos
Entre 11 y 20 años	31 casos
Entre 21 y 30 años	29 casos
Entre 31 y 40 años	22 casos
Entre 41 y 50 años	11 casos
Mayor de 50 años.....	1 caso

Se concluye que es una afección con predominancia en niños y adultos jóvenes.

Sexo

Sexo femenino	46 casos (43.8%)
Sexo masculino	59 casos (56.2%)

Localización del queratoma

Primario congénito	1 caso
Secundario adquirido	100 casos
Intratimpánico	1 caso
Externos (meatales)	3 casos

Boca de entrada del queratoma

Pars tensa: Marginal posterior	63 casos (63%)
Perforación central	5 casos (5%)
Pars flácida:	32 casos (32%)

Lado afectado

Oído derecho:	55 casos (52.38%)
Oído izquierdo:	50 casos (47.62%)

Extensión del queratoma

Limitadas a la caja timpánica	5 casos
Con extensión al ático y antro únicamente	14 casos
Con ubicación ático-antral y extensión a mastoides	82 casos

Lesiones del queratoma en la cadena osicular

De 101 casos de la serie, que tenían invasión dentro del oído medio, había conservación de la cadena osicular en 23 casos.

De 78 casos con lesiones en la cadena osicular, se observó la siguiente ubicación:

a) Malleus	19 casos (24.35%)
b) Incus	78 casos (100%)
c) Estapedius	23 casos (29.48%)

La parte mas vulnerable de la cadena osicular fue la apófisis lenticular del incus.

Exposición del nervio facial

Se observó exposición del nervio facial en 14 casos (13.8%).

De estos cinco casos no tenían parálisis facial. Si había compromiso del nervio en nueve casos.

Fístula del conducto semicircular horizontal

Esta complicación se observó en 12 casos.

Sin laberintitis 4 casos

Con laberintitis y pérdida neurosensorial de la audición 8 casos

Tromboflebitis

- a) Solo del seno lateral..... 6 casos
- b) Seno lateral, golfo de la yugular v seno cavernoso 1 caso

Complicaciones intracraneales

- a) *Meningitis* 6 casos
- b) Absceso epidural 1 caso
- c) Absceso subdural 2 casos
- d) Absceso cerebral 1 caso

Mortalidad

El caso de absceso cerebral, en un niño de 9 años, murió en el Hospital General "San Felipe" de Tegucigalpa.

Reconstrucción de la conducción sonora

En todos los casos intervenidos, se realizó algún procedimiento para favorecer la función auditiva de los pacientes.

Con reparación timpanoplástica se llevaron a cabo las siguientes:

- Tipo Wullstein II 1 caso
- Tipo Wullstein III 48 casos
- Tipo Wullstein IV 28 casos

Total- 72 casos

Reconstrucción usando prótesis:

TORP 5 casos PORP 3 casos

Osiculoplastías:

- Malleo-platina-pexia 1 caso
- Incudo-estapedo-pexia 2 casos
- Malleo-incudo-platina-pexia 2 casos
- Incudo-columela 6 casos
- Coúmela condral 3 casos
- Condro-estapedo-pexia 2 casos

Total- 16 casos

BIBLIOGRAFÍA

Conde Jahn, F. y Chiossone Lares, E. "Otorrinolaringología" Edito; ,al Científico-Médica Barcelona, España. 1972

Cummings, Charles W. et al. "Otolaryngology, Head and Neck Surgery" Third Edition, Vol. 4 Mosby-Year Book, St. Louis, Missouri. 1998

Derlacki, EX.; Clemis J.D. "Congenital Cholesteatoma of the Middle Ear and Mastoid" Ann.Otol.Rhinol.Laryngol. 74.1965

Glasscock, Michael E.,III, y Shambaugh, George E., Jr. "Surg^vy of the Ear" W.B. Saunders Company 1990

Lee, K.J., MD, FACS "Lo esencial en Otorrinolaringología" Primera edición en español. Appleton & Lange. Norwalk, CT. 1995

Liu, D. y Bergeron T." Estudios Radiográficos Actuales en la Evaluación de los Colesteatomas Complejos del Oído Medio, Ático y Antro" Clínicas Otorrinolaringológicas de Norteamérica. Volumen 5, Nueva Editorial Interamericana. México. 1989

Michael, I. y Soucek, S. "Development of the Stratified Squamous Epithelium of Tympanic Membrane and External Canal: The Origen of Auditory Epithelial Migration" Am.J.Anat. 1989

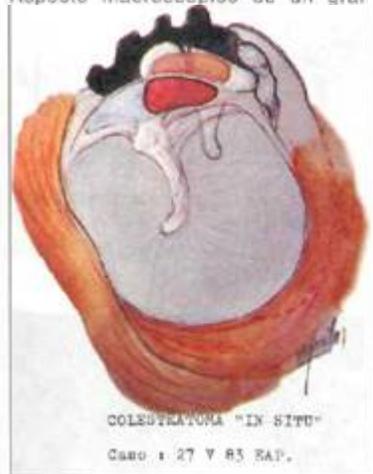
Paparella, Michael M.; Shumrick, donald A. "Otorrinolaringología" Editorial Médica Panamericana Junin 831. Buenos Aires, Argentina, 1984.

Schuknecht, Harold F. "Pathology of the Ear" Harvard University Press, Cambridge, Mass. 1976

Sculerati, Nancy y Bluestone, Charles D. "Patog-nia del Colesteatoma" Clínicas Otorrinolaringológicas de Norteamérica. Volumen 5, Nueva Editorial Interamericana. México, D.F. Octubre, 1989



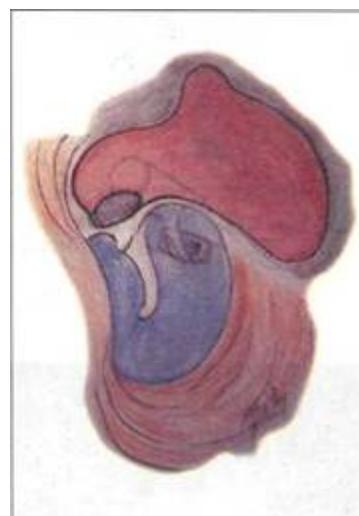
Aspecto macroscópico de un quera



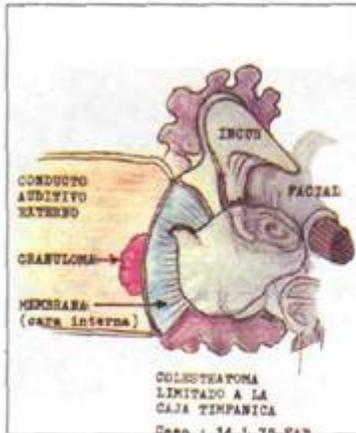
Caso de queratoma limitado en el epitímpano (En estos casos el autor utiliza el término de "Queratoma In Situ")



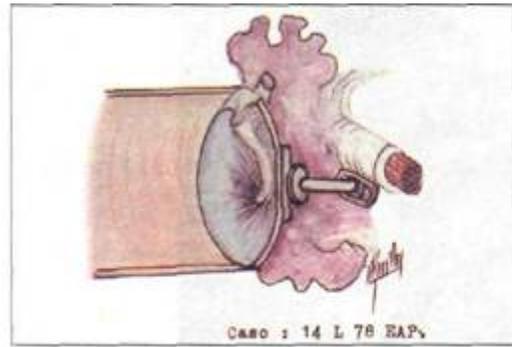
Aspecto histopatológico de un queratoma de esta serie, en el cual se evidencia el gran contenido de queratina.



A pesar de tener un pequeña "boca" en la membrana de Shrapnell, el queratoma puede invadir considerablemente el peñasco.



Caso de un queratoma yatrogénito, por la incorrecta colocación de un tubo de ventilación.



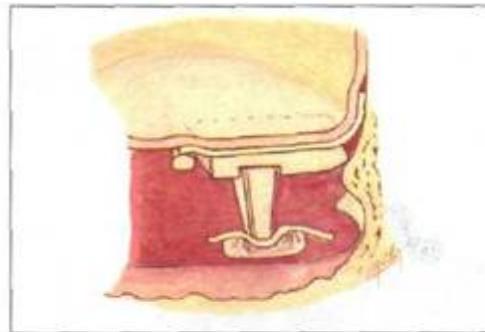
Caso: 14 L 78 EAP.

Corrección audiot funcional del caso 14-L-78 de esta serie, con la colocación de un TORP, modelo SHEA, el primero colocado en Honduras por el autor en 1978.



MALLEO-INCUDO-PLATINO-PLEXIA

Malleo-incudo-platino-plexia



Columela condral: Técnica COCON (Construida con cartilago de trazo, conservándole el pericondrio).



Parálisis facial izquierda, como complicación de un queratoma.



Recuperación funcional de la parálisis facial izquierda después de la descompresión quirúrgica del nervio.

FLECKENSTEIN ha probado que *lapwcaína* posee, además de su reconocido efecto de anestésico local, la virtud de poder repolarizar las células que han sido depolarizadas, tanto por estímulos endógenos como exógenos. De acuerdo a él, las células restablecen su contenido de potasio y desplazan el sodio que anormalmente ha penetrado en su protoplasma. De esta forma, el potencial fisiológico, de 60mv a 90mv, es restablecido, para ordenar la función normal. El tratamiento exitoso de los anestésicos locales dependerá de la aplicación apropiada en los sitios correctos.

Esta técnica de aplicar los anestésicos en los sitios apropiados del área donde ocurren los síntomas, se denomina «Terapia segmental».

Hay cuatro métodos que producen un efecto segmental con el uso de los anestésicos locales:

- 1.- La inyección directa en el sitio del dolor. .
- 2.- La inyección paravertebral del sitio relevante.
- 3.- La inyección en las cadenas simpáticas o en ganglios.
- 4.- La inyección alrededor de arterias y venas, pleura y peritoneo y en los nervios aferentes.

Pero en 1940 Ferdinand HUNEKE hace el descubrimiento de que pueden existir «campos de interferencia» a distancia del área segmental, los cuales pueden enviar a través de los nervios, impulsos patógenos. Huneke demostró que la influencia de dichos «campos de interferencia» puede ser eliminada con la aplicación *éprocaína* o *lidocaína* en los sitios apropiados, creando así la «vía de la reacción relámpago» o «fenómeno de Huneke».

La terapia segmental, así como los campos de interferencia a distancia, tienen su base en los conceptos de la antigua medicina China, cuyo filosofía se rige por el «tao», es decir, el equilibrio entre el «yin» y el «yan», lo pasivo-negativo, con lo activo-positivo, de cuyo equilibrio emerge la salud.

La medicina clásica China se basa en los escritos de tres legendarios emperadores. El más antiguo es FU HSI (2,900 a.c), a quien se atribuye la concepción del símbolo «pa kua», que encierra las ocho posiciones en las cuales se puede conjugar el «yin» y el «yan».

El segundo emperador es SHEN NUNG, quien 2,800 años antes de Cristo, recopiló el primer herbario médico, el «pen tsa», conteniendo 365 drogas, las cuales las experimentó en él mismo. A este emperador, llamado «Rojo», se le atribuye los primeros cuadros que señalan la acupuntura.

Y el tercer personaje es el llamado Emperador Amarillo, YU HSIUNG (2,600 a.c), quien deja el legado del «Nei Ching» (Canon de la Medicina China), el cual se transmitió oralmente por siglos, hasta que fue escrito en el tercer siglo antes de Cristo. Hay una sección de este libro, denominada «Ling Hsu», la cual trata exclusivamente sobre la acupuntura.

La acupuntura se basa en drenar el exceso ya sea del «yin» o del «yan», hasta establecer un equilibrio apropiado, igualmente considera que se le puede introducir energía externa al cuerpo, por medio de agujas que se introducen en cualquiera de los 365 puntos de doce meridianos que atraviesan el cuerpo, por los cuales corre una fuerza activa de vida, a la cual denominan «ch'i».

Cada uno de estos puntos está relacionado con un órgano determinado. Por ejemplo, la puntura de cierto punto del lóbulo de la oreja, es la vía apropiada para tratar un trastorno abdominal.

Consecuentemente, ya la antigua ciencia médica china, había previsto la vinculación de determinados puntos, con la disfunción de otros órganos a distancia.

PAPILOMATOSIS LARÍNGEA

La papilomatosis Laríngea es producida por el Virus Humano de la Papilomatosis, subtipo 6 y 11. Es la causa más común de tumores en la laringes de los niños. No obstante, la Papilomatosis Laríngea también puede presentarse en adultos. Por lo general se limita a la laringe y tejidos aledaños. Muy excepcionalmente puede difundirse a los bronquios y pulmones, produciendo en estos casos consecuencias fatales.

Las lesiones tumorales son en forma de coliflor, de células escamosas. Muy rara vez puede observarse una degeneración maligna (esto se observa más frecuentemente en los casos de adultos).

La sintomatología más frecuente es la ronquera, pero cuando las lesiones crecen o proliferan, pueden causar obstrucción de la vía respiratoria, con disnea severa, asfixia y muerte. Esta posibilidad letal, obliga al médico a realizar un diagnóstico lo más pronto posible y a proceder a la terapia correspondiente.

El procedimiento terapéutico tradicional de la Papilomatosis Laríngea ha sido la resección de los papilomas con fórceps. El profesor KLEINSSASER introdujo la aplicación del microscopio y los procedimientos de la microcirugía laríngea, para hacer más efectiva la extirpación de las lesiones, permitiendo respetar las cuerdas vocales, y evitando daños tisulares que pueden afectar ulteriormente la voz.

La recurrencia que se observa en una gran mayoría de casos, ha originado muchos otros métodos terapéuticos para esta cruel enfermedad. Se ha aplicado las autovacunas, las aplicaciones locales de estradiol, la criocirugía, el ultrasonido, los rayos láser, el interferón. No obstante, podemos colegir que aún no existe un método de seguridad absoluta, para evitar las recurrencias.

En muchos casos existe una remisión espontánea de las lesiones y muchos niños al llegar a la adolescencia se curan.

En el presente trabajo, se presenta una innovación terapéutica, que aún no se refiere en la literatura internacional. Consiste en asociar la resección microscópica total y simultánea de las lesiones papilomatosas, aplicando además los principios de la «terapia segmentaria» de acuerdo HUNEKE. En algunos casos se ha dado tratamiento homeopático con «tuja».

OBJETIVO DE LA INVESTIGACIÓN

Determinar los resultados de complementar la terapia de la Papilomatosis Laríngea, asociando la resección microscópica de los papilomas, con la «Terapia Neural Segmentaria», de acuerdo a los conceptos de HUNEKE.

CASUÍSTICA

Se realizó la observación del plan de tratamiento antes expuesto en diez paciente con Papilomatosis Laríngea.

- Cinco casos infantiles y cinco adultos.
- Cinco del sexo femenino y los restantes cinco del sexo masculino.
- El caso más joven de dos años de edad; el de mayor edad tenía 81 años,

MÉTODO DE TRABAJO

Todos los casos fueron estudiados con fibroscopía laríngea, con equipo Olympus.

El diagnóstico en todos los casos fue comprobado con estudios patológicos. (En dos casos adultos, se comprobó atipias celulares. En un caso adulto se comprobó degeneración carcinomatosa).

El procedimiento terapéutico consistió en hacer terapia neural segmentaria, inmediatamente después de haber practicado la microcirugía laríngea.

Se utilizaron los puntos paralaríngeos y los polos superiores de las amígdalas palatinas, aplicando infiltraciones intradérmicas e intramucosas, respectivamente, con mínimas cantidades de Lidocaína pura.

En siete casos no hubo necesidad de practicar más de tres intervenciones quirúrgicas; en un caso cuatro intervenciones; en otro cinco intervenciones y sólo en un caso fue necesario llegar a practicar seis intervenciones (en este caso rebelde, ya se habían practicado 35 resecciones quirúrgicas previas; en la actualidad está curada la paciente).

El estudio ha comprendido diez años de observación, con ulteriores controles de videoendoscopia laríngea.

RESULTADOS

De los diez casos estudiados y sometidos a esta innovación terapéutica, todos han sido curados de sus lesiones papilomatosas.

Nueve han conservado una voz normal. Sólo un caso presenta aún disfonía, causada por una sinequia membranosa de su comisura **anterior**.

COMENTARIOS

Se presenta una metodología terapéutica para tratar los papilomas laríngeos, asociando a la resección microscópica, de acuerdo a la técnica de KLEINSSASER, la «Terapia Neural Segmentaria», de acuerdo a la técnica de HUNEKE, como un complemento.

Además, en cinco casos se ha asociado la toma ulterior homeopática de granulos de «tuja».

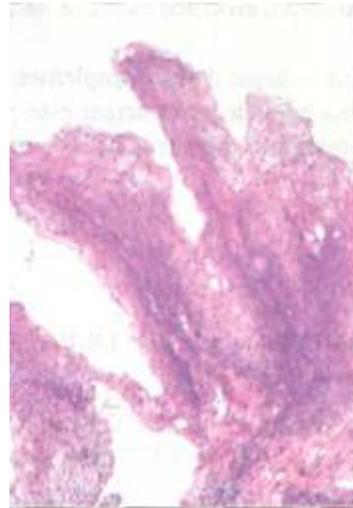
Por tratarse de un complemento terapéutico sencillo de aplicar, de escaso costo adicional, se recomienda estandarizar este procedimiento, para evitar las recurrencias de la enfermedad y prevenir consecuencias indeseables en esta peligrosa entidad patológica.

BIBLIOGRAFÍA

- BAILEY, Byron J.; BILLER, Hugh E: "Surgery of the Larynx" pag.199. W.B. Saunders Company. Philadelphia, PA. 1985.
- CONDE JAHN, Franz; CHIOSSONE LARES, Edgar. " Otorrinolaringología" Editorial Científico-Médica. Barcelona 1972. Pag. 669-70.
- CROCKETT, Denis M.; REYNOLDS, Bruce N. : "Cirugía Laríngea con Láser". Clínicas Otorrinolaringológicas de Norteamérica.Vol.1 1990. Pag. 47-48.
- CROCKETT, Denis M.; STRASNICK, Barry: "Láser en Otorrinolaringología Pediátrica". Clínicas Otorrinolaringológicas de Norteamérica. Vol. 3,1989. Pag. 585-86.
- ECHEVERRÍA, Justo Manuel; «Ilustración y consejos personales sobre Terapia Neural». Jefe del Departamento de Anestesiología del Hospital La Policlínica, Tegucigalpa, Honduras.1986.
- FERNANDEZ, S.; AMOR, J.C.; GARCÍA TAPIA, R.; "Papilomatosis Laríngea Recidivante. Tratamiento con Interferon Alpha Recombinante".Acta Otorrinolaringológica Española. Vol. 44, N° 1, 1993. Pag.217-224.
- GÓMEZ, M.A.; DRUT, R.; LOJO, M.M.;DRUT, R.M.; "Detección del Virus Humano de la Papilomatosis usando la Reacción de Cadena de la Polimerasa". Rev. de Medicina de Buenos Aires, 1995; 55(3); 213-7. Cátedra de Genética Microbiana, Facultad de Cien-Jas Veterinarias, Universidad Nacional de La Plata, Argentina.
- KIRCHNER, Fernando R.; " Microcauterization in Pediatric Otolaryngology". The Otolaryngologic Clinics of North America, Feb. 1977. Pag. 60.
- SHIELDS, E.; McINTEE, R.; PORTNOY, J.; "A review of Alpha Interferon for Treatment of Juvenil Laryngeal Papilomatosis". The Children's Mercy Hospital, Kansas City, Missouri. Presentado en la reunión de la ACAAI, Dallas, noviembre, 11-15 de 1995.
- SZPUNAR, Jerzy; "Juvenil Laryngeal Papilomatosis". The Otolaryngologic Clinics of North America, Feb. 1977. Pag.67-70.



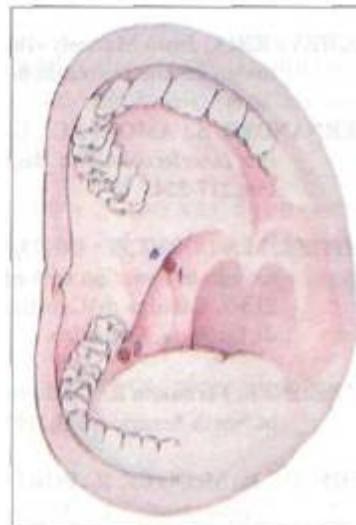
Aspecto laringoscópico de un caso de esta serie



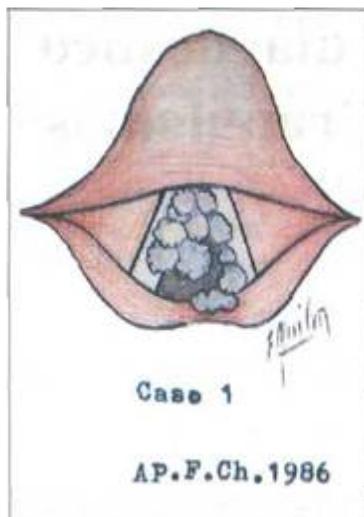
Aspecto histopatológico de papilomatosis laríngea.



En esta figura se señala uno de los puntos para laringeos en los cuales se infiltra el anestésico local.



Los puntos de interferencia tonsilares, que se aplican terminada la microcirugía laríngea.



Ubicación de los papilomas en una niña
(Primer caso de esta serie)



Pliegues laríngeos completamente sanos del primer caso, 10 años después del tratamiento aplicado.



Otro caso curado solo con dos sesiones de tratamiento (niña de 5 años de edad, tiene ya 9 años de curada).

"Importancia de un signo diagnóstico Clínico diferencial de los Granulomas Crónicos Nasales"*

Dr. Enrique Aguilar Paz

OBJETIVO

El propósito fundamental del presente trabajo se circunscribe a llamar la atención sobre la importancia que puede desempeñar un signo en el diagnóstico clínico diferencial de los granulomas crónicos nasales.

SIGNO

Consiste en un edema de carácter infiltrativo en la piel y tejido celular subcutáneo de las regiones orbitarias y zonas faciales vecinas a las lesiones necrotizantes en el Granuloma Letal de la Línea Media Facial, el cual lo hemos observado constantemente en 4 casos registrados en los archivos de nuestro servicio y que no lo hemos notado en granulomas de otras etiologías.

GENERALIDADES

La literatura médica universal presenta una serie de afecciones afines, con las cuales se podría formar un espectro que iría desde los procesos puros de necrosis o procesos granulomatosos *sin angeítis*, a través de formas mixtas, hasta la forma pura de arteritis *Sin granuloma*. Así debemos considerar; El granuloma Letal de la Línea Media Facial, el Sarcoide de Boeck, el Síndrome de Loeffler, la Granulomatosis Alérgica de Churg y Strauss, la Angeítis por Hipersensibilidad de Zeek y formas clásicas de Periarteritis Nodosa.

NOMENCLATURA

El Granuloma Letal de la Línea Media Facial ha recibido históricamente múltiples denominaciones que han creado cierta confusión en la identificación de la enfermedad (Granuloma gangrenoso, granuloma maligno de la cara, granuloma fatal, granuloma letal, granuloma necrotizante de la nariz, etc.). En las figuras adjuntas utilizaré la denominación de Granuloma Patérgico que sugirió FIENBERG, valiéndose del concepto "Patérgico" de KOSSLE.

Presentado en el XI Congreso Panamericano de Otorrinolaringología y Bronco esofagología, Mar de Plata, Argentina, noviembre 1968.

Profesor de Clínica Ütorrinolaringológica. Facultad de Ciencias Medicas, Universidad Nacional Autónoma de Honduras (U.N.A.H.).

DIAGNOSTICO DIFERENCIAL

La «Granulomatosis Patérgica» ofrece una serie de características que asociadas a su evolución inducen rápidamente al diagnóstico correcto. Sin embargo vale la pena señalar que es el clínico el que tiene la más grande responsabilidad en la elaboración de dicho diagnóstico. Ello nos ha impulsado a presentar esta modesta observación, que aunque ha sido descrita como parte de las amplias descripciones patológicas que sobre esta enfermedad se han publicado, no se ha considerado su valor comparativo con otras afecciones que también pueden producir granulomas y necrosis en la nariz.

Debemos considerar en el diagnóstico diferencial los siguientes grupos:

I.- *Enfermedades infecciosas específicas granulomatosas:*

Lepra. Tuberculosis. Sífilis. Tularemia. Escleroma. Linfogranuloma venéreo. Leishmaniasis. Osteomielitis. Micosis (En particular la Mucormicosis, Blastomicosis, Histoplasmosis, Coccidiodomicosis, Actinomicosis, Criptococosis, Esporotricosis).

El diagnóstico definitivo se establecerá por el aislamiento del respectivo agente etiológico, por estudios inmunológicos y por respuestas favorables a tratamientos específicos.

II.- *Sarcoidosis*

Esta enfermedad puede invadir las paredes de los vasos sanguíneos y afectar los mismos sitios de la Granulomatosis Patérgica. Pero la distinción se establece por la naturaleza esencialmente no necrotizante de la lesión sarcoidea. .- *Granuloma alérgico y Síndrome de Loenier*

Las lesiones granulomatosas o infiltrados eosinófilos de estas afecciones ocurren independientemente de lesiones vasculares. Hay antecedentes alérgicos en los pacientes (Asma, eosinofiliaj. En las lesiones del «pulmón reumático de Masson», se encuentran los llamados «cuerpos de Masson» en una gran proporción de los casos de granulomatosis alérgica, que sin embargo están ausentes en los granulomas patérgicos.

IV.- *Angeítis*

Aunque para muchos autores, la misma granulomatosis patérgica puede presentar en su fase terminal lesiones típicas, por razones académicas mencionamos este capítulo:

a) *Periarteritis nodosa clásica.*

Se debe atribuir esta nomenclatura a los cuadros de la enfermedad descrita por KUSMAUL y MAIER, y que se caracteriza por la formación de nodulos macroscópicos en las paredes de las arterias de mediano calibre. Comúnmente se asocia con hipertensión arterial. Se pueden observar infartos consecuentes a interrupciones en la supleencia sanguínea.

b) Forma microscópica de la periarteritis nodo&i.

Ha sido descrita por ZEEK con la designación de «angeítis por hipersensibilidad». Se caracteriza por una forma microscópica de periarteritis, observándose lesiones en los riñones y en el bazo muy similares a las que se observan en el síndrome de Wegener, pero en este último hay necrosis, y adema? mayor concentración de lesiones en el sistema respiratorio.

V.- *Angeítis alérgica con Granulomatosis (Formas mixtas).*

Este grupo ha sido descrito por CHURG y STRAUSS. Es un síndrome bien definido con asma, fiebre y eosinofilia. Estos antecedentes alérgicos no han sido descritos en la granulomatosis patérgica. Sin embargo, GODMAN y CHURG relatan un caso con las características de un síndrome de Wegener con antecedentes alérgicos, lo cual hace pensar en la posibilidad de existir cierta relación patogenética y morfológica entre las dos afecciones.

VI.- *Neoplasias.*

Varios autores han relacionado asociaciones entre la granulomatosis patérgica y diversas neoplasias. Incluso algunos consideran a aquella como una forma especial de tumor. Los casos, cada vez menos raros de neoplasias «injertadas» en pacientes que originalmente presentaron una granulomatosis patérgica llaman enormemente la atención. Es conveniente por consiguiente establecer diagnóstico diferencial con ciertas afecciones neoplásicas como los carcinomas de rápido crecimiento, los linfomas, leucemias, plasmocitomas, sarcomatosis difusa, reticuloendoteliomas y linfoepiteliomas.

ILUSTRACIONES

En las figuras incluidas en este trabajo, se establece una comparación entre procesos neoplásicos y granulomas patérgicos con lesiones anatómicas similares, y se evidencia la ausencia del característico edema infiltrativo en los neoplasmas, a pesar de la vecindad con la región orbitaria.

PATOGENIA DEL SIGNO

Se explica por las lesiones histopatológicas de la Granulomatosis Patérgica en los vasos, tanto arterias como venas, produciendo en ambas inflamación de las paredes con necrosis fibrinoide, trombosis y eventualmente áreas cicatrizadas de fibrosis. Igualmente se han encontrado inflamaciones granulomatosas con muchas células gigantes en arterias y venas y en los tejidos adyacentes.

SUMMARY

The author calls the attention on a sign that can be useful in the differential clinical diagnosis among the chronic granulomatosis diseases of the nose.

He has observed a typical infiltrative edema in the orbital region of four cases of Lethal Midline Granuloma of the Face (Pathergic Granulomatosis), but has not observed in the other chronic infectious diseases (Scleroma, Leishmaniasis, Mycosis, etc.) or neoplastic tumors.

This edema can be explained by the vascular pathology o» the Pathergic Granulomatosis, with frequent involvement of the blood vessels, both arteries and veins, by the inflammatory process.

BIBLIOGRAFÍA

- ALAJMO, E. Y FUSI, G. (Clínica Otorrinolaringológica de la Universidad de Florencia). "II Granuloma gangraenescens". Parte seconda. *Boil. Mal. Orecchio*. 73:262, 1965.
- ALEXANDER, F.W. (Cleveland, U.S.A.) "Lethal granuloma of the nose and face". *Ann. Otol. Rhin & Laryng.* 63:171. 1954.
- ASH, J. E. y RAUM, M. (Armed Forces Inst. of Pathology, U.S.A.). "An atlas of Otolaryngological Pathology". p. 180. 1949.
- BIGNAMI, A. y FICARI, A. (Universidad de Roma). "Salla Granulomatosi de Wegener". *Arch. Ital. Anat. Istol. Pat.* 30:75, 1956.
- NIEBERDING, P. H. SCHIFF, M. y HAMELING J. G. (E.N.T. Service U.S. Naval Hospital). "Periarthritis nodosa". *Arch. Otolaryng. A.M.A.* p. 512, vol. 77, núm. 5, 1963.
- BLATT, I.M. y LAWRENCE, M. "Otologic Manifestations of fatal granulomatosis of the Respiratory Tract". *A.M.A. Arch. Otolaryng.* 73: 639, June 1961.
- BRECKENRIDGE, R.L.; WAGERS, A.J. y BATZELL, W.H. (Jefferson Medical College, Philadelphia, U.S.A.). "Lethal Granuloma of the Midline Facial Tissues: Granuloma gangraenescens". *Ann. Otol, Rhin & Laryng.* 63:278, 1954.
- BURNET, Sir Me. (Walter and Eliza Hall Medical Research Inst.). "Autoinmunidad" *Not. Terap.* Vol. 55, N° 6: p.p. 181, 1962.
- CUTLEP, W.M. y BLATT, I.M. "The ocular manifestations of letal Midline granuloma (Wegener's Granulomatosis) *A.M.J. Opth* 42:21, 1956.
- CHATILLON, J.; RUTISHAUSER, E. y MORARD, J. Cl, Universite de Geneve. "L'Angéite de Wegener". *Rev. Franc. Stud. Clinet Biol.* 1:418, 1956.
- DURHAM, R. H. "Encyclopedia of Medical Syndromes". Paul B. Hoeber, Inc. 1960.
- EDGERTON, M. T. y DESPREZ, J. D. (John Hopkins Hosp. Baltimore U.S.A.) "Lethal Didline Granuloma of the face". *Brit. J. P'ast. Surg.* 9:200 1956.
- ELLIS, M. (Royal Nat T.N. and E. Hosp. London) "Malignant Granuloma of the Nose" *Brit. Med. J.* 1:1251, 1955.
- GEIST, R. M. Y MULLEN W. H. (Cleveland, U.S.A.) "Roentgenologic aspect of Lethal Granulomatous Ulceration of the Midline Facial Tissues" *Am. J. Ruentgenol.* 70:566m 1953.
- GLASS, E.J.G. (Nottingham, England) "Malignant Granuloma" *J. Leryng. & Otol.* 69:315, 1955.
- GODMAN, G. C. (Columbia Univ. Ney York) y CHURG J. (Mount Sinai Hospital, N.Y.) "Wegener's Granulomattosis: Pathology and Review of the Literature. *A.M.A. Arch. Path* 58:533m 1954.

- GOGL, VON H. (Universitat Innsbruck)" Ungewöhnliche Befunde aeim Granuloma gangraenescens" Pract. Oto-Rhinolaryng. 13:177,1951.
- HAGENS, E.W.; PARRY, N y MARKSON, D. (Chicago, U.S.A.)" Corticotropin (ACTH) in Lethal Granuloma of the nose and Face" A.M.A. Arch. Otolaryng 57:516,1953.
- HOWELLS, G. H. (London, England), Royal Nat T.N. and E. Hosp.) ""Malignant Granuloma". J. Laryng & Otol 69:309,1955.
- KINNEY, B.R.J Olsen, Am., HEPPER, N.G.G. y HARRISON Jr. E. G. (Rochester) "Wegener's Granulomatosis" A.M.A. Arch. inter. Med. 108:269,1961.
- LAÑE H. C. y DODD K, (Arkansas University) "Idiopathic Lethal Granuloma of the nose and face" Pediatrics, 16:461,1955
- LEGAT, P. O. y WALTON, E. W. (Durham University) "Wegener's Granulomatosis". Thorax, 11:94,1956.
- MASSACHUSETTS GENERAL HOSPITAL CASE RECORDS N°23 The New England J. Med. 265:Díc. 1961.
- McCART, H. (Toronto, Canadá) "Malignant Granuloma of the Nose". Cañad M.AJ. 63:357,1950.
- MILNER, P.F. (Northampton General Hospital England) "Nasal Branuloma an Periarteritis Nodosa" Brit.
- PATERSON, W. (Leeds, Inglaterra) "Malignant Granuloma of the Nose" Acta Oto-Laryng 46:43,1956.
- PIQUET, J. y TUPÍN, M. (Lille, Armée: Francia) "Le Granulôme Malin de la Face et du Pharynx" Ann Otol-Laryngol. 68:451,1951.
- PORTMANN, M.; CARLES, J. y CHAUVAC, E. (Burdeos Francia) "Apropor d'un cas de Granulemo Estensif de la Face" Rev. Laryng 76:601,1955.
- RINGERTZ, N. (Estocolmo, Suecia) "En Egeneartad Form av. Periarteritis Nodosa (Wegener's Granulomatos)" Nord. Med. 36:2?52,1947.
- RIX E. (Marburg, Universitat, Alemania) "Generalisierte Enderarteritis (mit besondere Beverzungung der pialen urie intracerebralen Gefasse und áusgedehnten Nekrosen an Nase, Mundhohle, Rachen und Deh'kopf)" Frankfurt, Ztschr. Path. 54:532., 1940.
- ROGER, J. V. y ROBERTO, A. E. (Emory University, Georgia, U.S.A.)" Circumscribed Pulmonary Lesions in Periarteritis Nodosa and Wegener's Granulomatosis", Am. J. Roentgenol 76:88,1956.
- SPEAR, G.S. y WALKER Jr. W.G. (Johns Hopkins University Baltimore, U.S.A.) "Lethal Miline Granuloma (Granuloma Gangraenneseens)" Bull Johns Hopkins Hosp. 99:313,1956.
- WEGENER, F. (Breslau Universitat, Alemania). "Uber eine eigenartige rhinogene granulomatose mit besonderer des arteriensystems und der Nieren" Beitr. Path Anat. 102:36,1939.
- WILLIAMS, H.L. y HOCHFILZEH. J. J. (Mayo clinic, Minn U.S.A.)" Effect of cortisone on Idiopathic Granuloma of the Midline Tissues of the face". Ann Otol. Rhinol & Laryngol. 59:518,1950.
- ZEEK, P. M. (University of Cincinaty, Ohio, U.S.A.) "Periarteritis Nodosa and other forms of necrotizing angeitis" New England J.M. 248:764,1953.
-



Carcinoma de células basales: Lesión necrosantes en ala nasal izquierda y velo del paladar duro.



Granuloma Patérgico (Caso No. 2) Lesión necrosante en fosa nasal izquierda y en el velo del paladar duro.



A pesar de la extensa lesión carcinomatosa de esta paciente, no se observa infiltrado edematoso en regiones orbitarias.



uestro caso No. 3 de Granuloma patérgico, después de dos meses de evolución, con edema en ambas regiones orbitarias.

Síndrome Otálgico por hiperflacidez timpánica (SOHITIM)*

Dr. Enrique Aguilar-Paz

ABSTRACTO.

Se describe un síndrome otálgico causado por hiperflacidez de la membrana timpánica, al someterse a cambios barométricos. La hiperflacidez timpánica, la cual carece en cierta parte de la capa de tejido fibroso, el cual establece la apropiada tensión del tímpano, y al no estar presente, permite la distensión súbita de la membrana timpánica, provocando molestias dolorosas al paciente, cuando éste realiza vuelos en avión, al viajar por tierra ascendiendo montañas, o bajando a valles; igualmente al hacer natación sumergiéndose a cierta profundidad; también puede causarse el dolor cuando el paciente realiza la prueba de Valsalva.

ANTECEDENTES .

El autor examinó a un paciente en septiembre de 1959, de 28 años de edad, ingeniero, originario de El Corpus, Choíuteca, Honduras. Un año anterior había padecido de una otitis izquierda supurada. La perforación que tuvo le había cicatrizado espontáneamente, pero dejando una amplia zona hipotrófica de la membrana timpánica, paracentral, la cual se distendía fácilmente con la prueba de Valsalva o con el otoscopio neumático, causando dolor. En 1965 el autor visitó al profesor Diester Plester, en la Academia Médica de Dusseldorf, Alemania, y discutió con el distinguido otocirujano este tipo de patología timpánica. El Prof. Plester aconsejó restituir el tejido fibroso por medio de un procedimiento timpanoplástico.

El paciente se volvió a presentar quejándose de otalgia al viajar en avión, en 1966. Puesto que no podía operarse en ese tiempo, se le resolvió temporalmente su problema colocándole un tubo de ventilación. Pudo realizar dos largos viajes aéreos, sin presentar problemas. No obstante, puesto que los tubos de ventilación se desprenden espontáneamente, el problema de otalgias a cambios barométricos volvía. Para entonces, el Ingeniero estaba trabajando en unos proyectos de construcción de carreteras en el interior del país (Honduras es un país muy montañoso), y sus movilizaciones, ascendiendo a altas montañas, y bajando a valles le causaba dolores agudos, muy desagradables en su oído izquierdo. Se le practicó una timpanoplastia en su oído izquierdo el 2 de junio de 1982, usando un injerto de pericondrio, para reforzar la zona hipotrófica de su membrana timpánica. Desde entonces, no volvió a tener otalgias, a pesar de seguir viajando. Ha permanecido hasta ahora, 12 años sin otalgias.

Se observó este mismo síndrome en una joven de sexo femenino, de 26 años de edad, vecinada en Tegucigalpa, la cual por sus ocupaciones tenía que viajar con cierta frecuencia a Miami,

Presentado en el XVI Congreso Centroamericano de Otorrinolaringología, Tegucigalpa, Honduras, febrero 1994.

Cada vez que el avión descendía en aquel aeropuerto internacional, sufría de intensas otalgias. Igualmente cuando hacía natación y se sumergía. Tenía hiperflacidez timpánica en ambos lados. Se le hizo la reparación timpanoplástica en su oído derecho el 1 ° de septiembre de 1990, usando siempre un injerto de pericondrio, material que consideramos más consistente que la fascia temporal. Las otalgias desaparecieron completamente de dicho oído. El 20 de enero de 1996 se le intervino el oído izquierdo con el mismo procedimiento timpanoplástico. A pesar de continuar viajando en transporte aéreo, no ha vuelto a tener más otalgias.

Un nuevo caso lo hemos observado en 1995, se trata de una joven estudiante universitaria (Administración Industrial), de 21 años de edad, vecinada en Tegucigalpa. Había presentado antecedentes de infecciones tonsilares y de sus oídos en la infancia. Al examinarla comprobamos hiperflacidez en la membrana timpánica derecha (esto se confirma también con estudios timpanométricos, evidenciando una típica curva "D" de Jerger). Se le corrigió su hipotrofia timpánica, por medio de una timpanoplastia derecha el 8 de octubre de 1998, habiendo obtenido un excelente resultado.

En resumen, se han intervenido cuatro oídos con hiperflacidez del tímpano que causaban otalgias a cambios barométricos.

ETIOLOGÍA.

Las hipotrofias de la membrana timpánica son secuelas de otitis medias supuradas, las cuales han causado necrosis del tímpano. La reparación cicatrizal subsecuente es incompleta, y solo se reparan las capas dérmica y mucosa de la membrana timpánica, pero queda una deficiencia de la capa fibrosa, la cual da la tensión normal al tímpano.

También esta hipotrofia puede ser causada por lesiones traumáticas que producen roturas del tímpano, a veces muy amplias, y cuya reparación espontánea ulterior será también incompleta.

SINTOMATOLOGIA.

En los casos observados, los pacientes han presentado umbrales audiométricos normales, puesto que el cierre de la perforación del tímpano, permite el "juego" normal de las dos ventanas. Una paciente refirió tinnitus ocasional, leve. Esa misma paciente refería "mareos" ortostáticos. El síntoma predominante es el dolor agudo, a veces muy intenso, provocado por cambios súbitos de la presión barométrica ambiental, al viajar en avión, particularmente en unidades mal presurizadas, al descender súbitamente en los aterrizajes; igualmente cuando en vehículos terrestres se viaja en lugares montañosos que obligan a subir o bajar montañas, causando cambios barométricos; igualmente al hacer natación y sumergirse a cierta profundidad. El dolor desaparece con analgésicos, y cuando se restablece la isometría de la cámara del oído medio con la barometría ambiental.

PATOGENIA.

Tal como se ha explicado son anterioridad, al perder la membrana timpánica su normal tensión, y tener condiciones de una hiperflacidez patológica, está expuesta a que la zona hipotrófica del

tímpano, se distiende súbitamente, cuando las condiciones barométricas lo provocan. Esta distensión súbita de la membrana timpánica, produce estímulos nerviosos álgidos. La causa de este dolor obedece pues, a leyes simples de física, por cambios barométricos súbitos.

EXAMEN FÍSICO.

La otoscopia es muy evidente. Se determina fácilmente con el microscopio la zona hipotrófica del tímpano, la cual se distiende, al invitar al paciente a realizar la prueba de Valsalva. Igualmente se puede provocar la distensión del tímpano hipotrófico con el otoscopio neumático.

EXAMEN AUDIOLOGICO.

En los cuatro oídos presentados en este trabajo, todos tenían su umbral audiométrico dentro de límites normales. Ninguno de los pacientes se quejaba de hipoacusia.

Todos los pacientes presentaron en el estudio impedanciométrico la típica curva "D" de Jerger, que refleja una flacidez timpánica aumentada. Todos los casos tenían respuesta normal a los reflejos estapediales.

La discriminación fonémica era normal a 40 dB y todos tenían una buena utilidad social en su audición.

TRATAMIENTO.

Es eminentemente quirúrgico. Un procedimiento provisorio consiste en colocarle al paciente un tubo de ventilación de su oído medio, para prevenir la expansión súbita del tímpano, y consecuentemente evitar el dolor al paciente. Sin embargo, esta es una medida temporal de alivio pasajero. Lo apropiado es realizar la reparación de la capa fibrosa del tímpano, a efecto de obtener una curación radical de las otalgias. Personalmente el autor recomienda usar pericondrio, por ser un material fibroso suficientemente grueso, para fortalecer la tensión de la membrana timpánica.

RESUMEN.

Se presenta una etiología de otalgia por cambios barométricos, debida a una alteración histológica de la membrana del tímpano, al carecer en cierta sección de la misma, de la necesaria capa fibrosa para mantener una tensión normal.

Este síndrome debe de ser conocido por el Médico General, considerando que no se le da importancia en los tratados clásicos de patología del oído, en algunos de los cuales ni se le menciona.

Se determina el procedimiento quirúrgico relativamente sencillo, para corregir el tímpano hipotrofiado, y prevenir para un futuro, las molestas otalgias a los pacientes.

ABSTRACT.

The otalgic syndrome caused by hiperflaccity of the tympanic membrane when exposed to barometric changes is described. The tympanic hiperflaccity is produced by hipotrophy of the tympanic membrane, which is lacking a layer of fibrotic tissue in a certain zone of the membrane. This layer establishes the appropriate tensión the tympanic membrane must have, and if it is not present, permits the sudden distensión of the membrane, provoking painful symptoms to the patient when he flies on airplanes, when climbing mountains by land, o descending to valleys; equally when swimming a certain depth. The pain can also be produced when doing the Valsalva Maneuvre.

BIBLIOGRAFÍA.

Austin, David F. "Transcanal Tympanoplasty" Otolaryngologic Clinics of North America, Vol. 5, N° 1, Feb. 1972.

Goodhill, V. "El Oído", Salvat Editores 1986.

Lee, K.J. "Lo Esencial en Otorrinolaringología", Appleton & Lange, Norwalk, Connecticut, 1995.

Leyy-Pinto "Diccionario Clínico Terapéutico de Otorrinolaringología" Edit. Científica PLM, México, 1985.

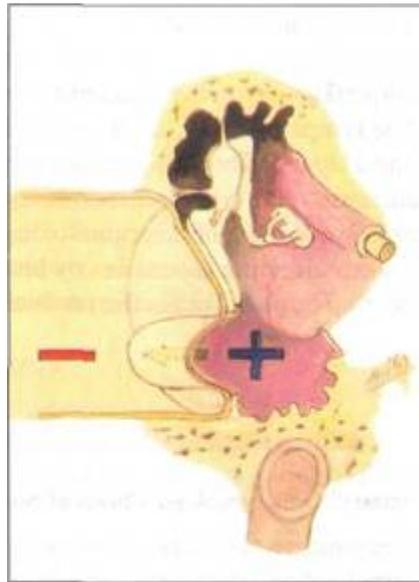
Mancini, F; Russo, A; Sanna M." Grafting Techniques for Tympanoplasty", Grupo Otológica, W.B. Saunders Company, Piacenza, Italy, 1996.

Paparella, M.M.; Shumrick, D,A. "Otorrinolaringología", Editorial Médica Panamericana. Buenos Aires, Argentina, 1982.

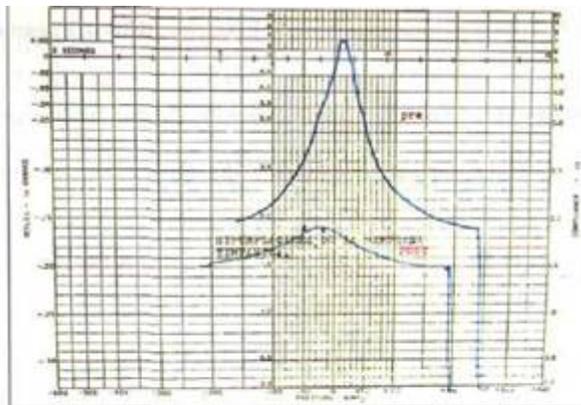
Schuknecht, Harold F. "Pathology of the Ear", Harvard University Press, Cambridge, Mass. 1974.

Tos, M. y Lau, T. "Estabilidad de Timpanoplastías en niños", Clínicas Otorrinolaringológicas de Norte América, Vol.1, 1989.

Wolferman, Adolph "Reconstructive Surgery if the Middle Ear", Gruñe & Stratton, New York, 1970.



En este dibujo, el autor explica los mecanismos que causan la distensión de la porción hipotrófica del tímpano.



Timpanometrías en el oído izquierdo del primer caso intervenido: La curva superior, tipo D es previa a la operación. La inferior, que es normal, se realizó en el post-operatorio.

Presentación de una técnica de "Miringoplastia" Procedimiento Antero-Meatal Pre-Auricular (PAMPA)*

Por el Dr. Enrique Aguilar Paz.

Las indicaciones de este procedimiento son las secuelas de otitis con perforación timpánica anterior en los enfermos que tengan un conducto auditivo estrecho y una pared anterior del conducto auditivo externo muy prominente.

La técnica se hace de la manera siguiente: una incisión preauricular se extiende en la pared anterior del meato y permite la resección de la piel del conducto, que recubre la prominencia anterior ósea. Esta piel servirá ulteriormente en el tiempo plástico de la operación.

El fresado de la prominencia ósea del meato, permite la expansión de la luz del mismo; de esto resulta una mejor exposición de la parte anterior del tímpano.

En seguida hacemos una resección del borde de la perforación timpánica. Una desepitelización cuidadosa del tímpano es efectuada levantando como un colgajo la capa epidérmica de éste. Desinsertamos el tímpano a nivel del sulcus para inspeccionar el estado de las ventanas y de la cadena osicular. Un buen injerto libre de aponeurosis temporal es preparado seguidamente; éste es tomado de la región preauricular, En seguida fresamos la parte anterior e inferior de la porción más profunda del meato con el fin de expandir la zona de implantación del tímpano (en forma de escalera). El injerto aponeurótico es puesto seguidamente entre la mucosa y la capa epidérmica; ésta es sostenida por la zona fibrosa existente a este nivel.

En seguida ponemos en su lugar el injerto dérmico libre, previamente tomado de la pared anterior del meato preparado y puesto de tal manera que recubra la perforación.

Finalmente, nos aseguramos la epidermización de la zona anterior del conducto auditivo expuesto gracias a un injerto libre de piel tomado de la cara posterior del pabellón.



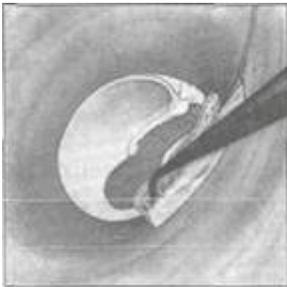
A



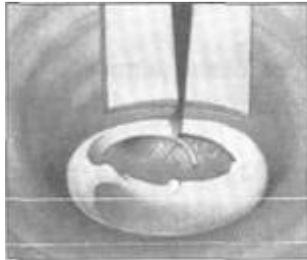
B



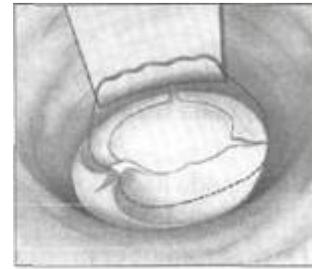
C



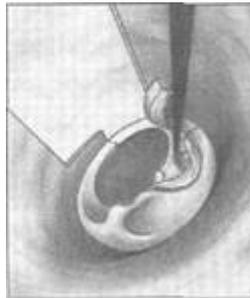
D



E



G



F

Síndrome de Waardenberg

Dr. Enrique Aguilar-Paz

La imagen de este niño evidencia una heterocromia iridiana. Se presenta el resultado audiométrico de este caso, con una severa hipoacusia neurosensorial congénita unilateral izquierda, y leve lesión coclear en las frecuencias agudas del otro oído. Este caso corresponde al primer caso de Síndrome de Waardenberg (variedad Wildervanck), presentado en Centroamérica, en el X Congreso Centroamericano de Otorrinolaringología en Tegucigalpa, en noviembre de 1977, por el autor.

Ulteriormente el Dr. Aguilar-Paz encuentra otro caso, este con hipoacusia neurosensorial congénita bilateral (Se presentan las imágenes respectivas).

Breves Antecedentes.

Waardenberg era otólogo que examinaba a pacientes con sorderas severas en cinco instituciones de Holanda. En 1951 encontró 12 casos entre 840 pequeños pacientes, los cuales tenían en común, además de sus sorderas neurosensoriales, desplazamiento lateral de los puntos lacrimales, hiperplasia de la raíz nasal, hiperplasia de la porción intermedia de las cejas, total o parcial heterocromia iridiana y un albinismo parcial del cabello frontal. Wildervanck, en 1957, siempre en Holanda, describe tres casos de pacientes con una forma mitigada del síndrome de Waardenberg, que solo presentaban heterocromia iridiana y severa sordera neurosensorial (Esta forma corresponde a los casos presentados por el Dr. Aguilar-Paz en Honduras). En 1959, el Prof. Fisch, en Suiza, describe por primera vez la histopatología de este síndrome: Atrofia del órgano de Corti, de la estría vascularis y de las neuronas cocleares.

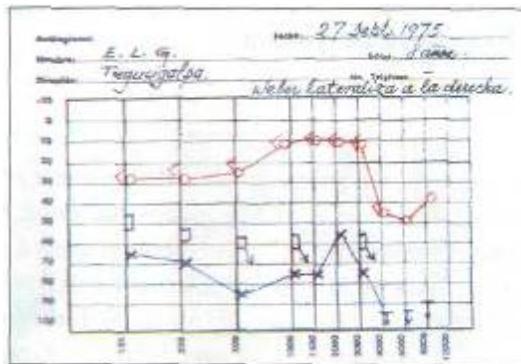
NOTA: Cordialmente se invita a los pediatras, y particularmente a los oftalmólogos, para remitir al otorrinolaringólogo los casos que observen de heterocromia iridiana, para hacerles sus respectivos estudios audiológicos, y formar así una Monografía Hondureña del Síndrome de Waardenberg.

El Dr. Aguilar-Paz ha encontrado un tercer caso con heterocromia iridiana, pero con audición normal.

Igualmente se advierte que no toda persona con mechón blanco en su cabello frontal es hipoacúsica (Ejemplos: Tongolele y Miguel Aceves Mejía, sobresalientes artistas musicales mexicanos).



Heterocromía iridiana



Audiometría del primer caso



Segundo caso de Heterocromía iridiana observado en Honduras.

Granulomatosis Patérgica*

(Granuloma letal de la línea facial-síndrome de Wegener)

Dr. Enrique Aguilar-Paz *

Se expone una revisión general de la literatura universal sobre esta afección. El autor agrega a la casuística mundial cuatro casos observados en el Hospital General San Felipe de Tegucigalpa, en Centro América. Presenta un quinto caso, con estudio necrópsico, el cual permite establecer algunas consideraciones sobre el diagnóstico diferencial de esta enfermedad.

HISTORIA

1866: KUSSMAUL y MAIER (25, 33,35) al publicar por vez primera la observación de nodulos visibles en el curso de cieñas arterias del calibre de las arterias hepáticas y de las ramas primarias de las arterias coronarias del corazón, introducen el término de "periarteritis nodosa".

1887: EPPINGER, revisó un caso referido por ROKTANSKY en 1852, y los clasificó como una "periarteritis nodosa". (5).

1897: McBRICE (5, 24,27,32) publicó "Un caso de rápida destrucción de la nariz y de la cara", siendo ésta la primer referencia que tiene la literatura médica sobre un granuloma necrotizante de la cara. Sin embargo, este prístino informe no incluye virtualmente descripciones microscópicas.

1903: VESZPREMI y JANCSO (25) verifican por vez primera el diagnóstico histológico de periarteritis nodosa en un caso que no presentaba lesiones macroscópicas.

1905: MOENCKEBURG (25) describe por primera vez lesiones de periarteritis en los pulmones.

1921: Hasta esta fecha, Sir ROBERT WOODS (24, 27) vuelve a presentar 2 casos en la literatura bajo el título de "Granuloma maligno de la cara".

1923: OPHLS (25) presenta el segundo caso universal de periarteritis nodosa pulmonar, con la característica de presentar lesiones granulomatosas de las membranas serosas.

Trabajo presentado en el VII Congreso Centroamericano de Otorrinolaringología, San Salvador, El Salvador. Centroamérica, noviembre 1967.

Profesor titular de Clínica Otorrinolaringológica (Universidad Nacional Autónoma de Honduras).

Jefe del Servicio de Otorrinolaringología del Hospital General San Felipe de Tegucigalpa, Honduras, Centroamérica.

1925: GRUBER (23, 35) sugiere que la periarteritis nodosa puede representar una "reacción hiperérgica sistémica general" a un agente tóxico o infeccioso al cual han estado previamente expuestas las paredes de los vasos.- Esta tesis de GRUBER es confirmada subsecuentemente por la producción experimental de "hipersensibilidad" en animales que revelan lesiones inflamatorias necrosantes de los va?;os sanguíneos. 1929: KRAUS (27) al preservar un caso introduce el término de "granuloma gangraenescens".

1931: VOSS (27) introduce el término de "granuloma maligno extensivo", al referirse al granuloma letal de la cara.

1931: FLINGER (16. 25, 5) describe un paciente con "sinusitis severamente destructiva", que se acompañó de nefritis y uremia, y en el cual la autopsia evidenció gramilomatosis del bazo, arteritis y lesiones glomerulares.

1933: KLINGE (34) publica que los primeros cambios orgánicos que se observan en animales sometidos a reacciones alérgicas es una degeneración fibrosa en el colágeno de las paredes de los capilares y en la capa media de las paredes arteriales. Debido a esta reacción del colágeno, introduce el término de "Enfermedades del colágeno", para referirse a las afecciones por hipersensibilidad.

1933: STEWART (24, 26, 5) hace la primera colección de casos hasta esa fecha, diez en total, y señala enfáticamente la evolución fatal comprobada en ocho de ellos. Escribe un trabajo, clásico ahora, sobre las etapas clínicas sobre la "Ulceración granulomatosa letal progresiva de la nariz". El consideró que la enfermedad era un proceso inflamatorio crónico piogénico, determinado por una "ausencia de resistencia" a la infección por parte del paciente.

1936: F. WEGENER (33) asistente del Instituto de Patología de la Univesidad de Breslau, Alemania, presenta al 29° Congreso de la Sociedad Alemana de Patología 3 casos sobre una peculiar enfermedad, llamando !a atención sobre un granuloma rinógeno que se difunde a los pulmones, altera el sistema arterial y compromete los riñones. Tres años después publica su trabajo con mayores detalles, ilustrado con 27 fotograbados y lo intitula "Sobre una peculiar granulomatosis rinógena con lesiones especialmente en el sistema arterial y los riñones". Sus tres casos fueron sometidos a un minucioso estudio necrópsico, señalando WEGENER que en los dos primeros se presentaron grandes lesiones necrosantes de la nariz y los senos, así como también granulomas pulmonares. En cambio en el tercer caso, se observó una estomatitis ulceronecrosante y laringotraqueítis. En todos los casos llamó la atención al compromiso general del sistema arterial, que daña los riñones; en los dos primeros casos ampliamente los pulmones, y en los dos últimos ampliamente el bazo. Puntualizó que en todos los casos juega un rol importante las lesiones de periarteritis nodosa, y al extenderse sobre la etiología de esta enfermedad, señala que sus observaciones microscópicas inclinan a creer en una reacción alérgica del organismo en forma "hiperérgica" ante un proceso tóxico infeccioso.

1937: CLARK y KAPLAN (5,35) describen lesiones vasculares necrosantes en asociación con la enfermedad del suero, e indican cierta similitud entre estas lesiones y los cambios vasculares que se observan tanto en la periarteritis nodosa como en la fiebre reumática.

1942: RICH (5, 35), informa sobre lesiones de periarteritis nodosa, no solo en la enfermedad del suero, sino además en la hipersensibilidad de sulfonamidas.

1943: RICH y GREGORY (5) después de producir experimentalmente enfermedad del suero en animales, se obtuvieron resultados de lesiones esenciales de periarteritis nodosa. Concluyeron de su demostración que la periarteritis nodosa era una hipersensibilidad anafiláctica y que concordaba esto con el hecho ya largamente conocido que los vasos sanguíneos son susceptibles a los fenómenos anafilácticos.

1946: DUFF (5) revisó 375 casos estudiados con autopsia. De estos pacientes había un gran monto que habían recibido sulfonamidas antes de su muerte. En 22 de ellos se encontraron lesiones que se atribuyeron a la administración de esas drogas. Lesiones granulomatosas, especialmente del corazón, hígado y riñones se encontraron 13 casos. Se presentó arteritis necrotizante aguda en 7 casos. En 4 había lesiones de arteritis y granulomas muy similares a la periarteritis nodosa. Cualquiera que fuese la etiología o la patogenia, DUFF considera que hay evidencias bastante fuertes por sostener la idea de que las reacciones granulomatosas encontrados en algunos casos de periarteritis nodosa pertenecen a la misma enfermedad, o al menos, son parte de la enfermedad.

1948: ZEEK et al. (16,25,35) describe la forma "microscópica" de la periarteritis nodosa, y la diferencia de la forma clásica.

1951: CHURG Y STRAUSS (5) informan sobre 13 casos de asma con granulomatosis y lesiones extra vasculares. Diez de ellos fueron examinados en autopsia; de éstos, 7 presentaron evidencia de alergia; igualmente 7 tuvieron hipertensión arterial; y antecedentes de sinusitis u otras infecciones se encontraron en todos los 10 casos. "Rashes" cutáneos y eosinofilia habían presentado casi todos; nodulos profundos subcutáneos se encontraron en 7 casos. La lesión característica fue un nódulo granulomatoso con infiltración eosinófila y disposición radiada de macrófagos y células gigantes. Lesiones similares fueron encontradas en todos los 10 casos. Ellos sugirieron que ésta era la forma maligna de una misma enfermedad alérgica, cuyas expresiones benignas serían ciertos síndromes alérgicos, como la neumonía de Loeffler.

1952: ZEEK (5) establece el concepto que la hipersensibilidad era capaz de producir cambios inflamatorios necrotizantes en pequeñas arterias y venas. Un año más tarde, la misma autora, subdivide el proceso patológico en cinco tipos: 1) Periarteritis nodosa; 2) Angéitis por hipersensibilidad ; 3) Arteritis reumatoidea; 4) Granulomatosis alérgica; 5) Arteritis temporal.

NOMENCLATURA Y NOSOLOGÍA

La literatura universal presenta una serie de afecciones afines con las cuales se podría formar un espectro que iría desde los procesos puros de necrosis o procesos granulomatosos, *sin angéitis*, a través de formas mixtas, hasta la forma pura de arteritis *sin granuloma*, incluyendo: el Granuloma Letal de Línea Media Facial, el Sarcoide de Boeck, el Síndrome de Loeffler, la Granulomatosis Alérgica de Churg y Strauss, la angéitis por hipersensibilidad de Zeek y formas

Microscópicas de Periarteritis Nodosa, el Granuloma de Wegener, además de las formas clásicas de Periarteritis Nodosa.

En el Granuloma Letal de la Línea Media Facial, no ocurre diseminación de lesiones como en el Granuloma de Wegener. Sin embargo, BLATT et. al. (20) asocian estas dos afecciones diciendo que se trata de una misma enfermedad que presenta dos cuadros: uno *generalizado* (Granulomatosis de Wegener), y otro *localizado* (Granuloma de la Línea Media Facial). Esta última afección ha recibido múltiples denominaciones que han creado cierta confusión en la identificación de la enfermedad (Granuloma gangrenoso, granuloma maligno de la cara, granuloma fatal, granuloma letal, granuloma necrotizante de la nariz, etc.). FIENBERG (20) utilizando el término "Patérgico" de KOSSLE, ha sugerido el nombre de "Granulomatosis Patérgica" ya sea localizada o generalizada para denominar a estos dos fenómenos mórbidos.

Como existen en la literatura varios casos informados de lesiones que originalmente presentaron un granuloma localizado en la cara, y después se extendieron a visceras, con evidentes lesiones de Periarteritis, resulta difícil establecer límites absolutos entre uno y otro proceso, MILNER (25), refirió en 1955 un caso con un granuloma del tracto respiratorio superior, con numerosas células gigantes, que presentó 8 semanas después una periarteritis nodosa. En el caso 3 de WILLIAMS (1949), así como el caso 1 de WOODBURN y HARRIS (1951), presentaron ulteriormente lesiones renales y manifestaciones típicas de periarteritis nodosa.

GODMAN y CHURG (16) relatan haber observado un caso clínicamente típico de granuloma gangrenoso de la cara con un curso prolongado, en el cual la autopsia demostró lesiones arteríticas recientes. Estos mismos autores son de la opinión que el Granuloma Letal de la Línea Media Facial y el Granuloma de Wegener guardan entre sí íntima relación, y que incluso, el primero, al generalizarse por el organismo, se convierte en el segundo.

En 1944, LINDSAY et. al. (25) informan un caso con lesión destructiva de la cara, la cual le duró en forma localizada un año, antes de desarrollar una periarteritis nodosa fatal aguda.

Ante esa situación en la cual faltan aún por definir muchas relaciones entre uno y otro estado mórbido, mantendremos en el ulterior desarrollo de este trabajo la amplia nomenclatura propuesta por FIENBERG de "Granulomatosis Patérgica".

ETIOPATOGENIA

Todavía no existe una causa y un mecanismo absolutamente definidos para explicar la granulomatosis patérgica. Los diversos autores han esbozado causales infecciosos, vasculares degenerativos, fenómenos de autoinmunidad o formas especiales neoplásicas.

STEWART (26) considera estas afecciones como un proceso crónico inflamatorio.

SNEDDON Y COLQUHOUN (26) concluyen que la enfermedad es debido a un organismo todavía no descubierto, o como respuesta tisular anormal a una infección producida por algunos de los organismos piógenos conocidos. Consideran en los pacientes observados por ellos el

hallazgo constante de estafilococos, al cual le atribuyen etiopatogenia en la formación de granulomas.

Sin embargo, PATERSON (26) pone en duda que la granulomatosis patérgica sea de origen bacteriano, en base a las observaciones sobre 6 casos en los cuales se usaron diversos antibióticos. Señala la ausencia de leucocitos, así como la falta de puehemia en las fases terminales. Por otra parte, en los 6 casos presentados por él, con excepción del caso I, en el cual una biopsia sugirió la posibilidad de un carcinoma de células basales, en todos los demás se descartó categóricamente la existencia de células neoplásicas. Por otra parte en los casos de forma localizada, al contrario de lo que se observa en las neoplasias, no hay invasión linfática, ni metástasis ganglionares. De los 6 casos de PATERSON, tres tuvieron examen postmortem que comprobaron una enfermedad vascular primaria de la naturaleza de una angeítis por "Hipersensibilidad". BLATT et. al. (2) dicen que el inicio de las efeciones puede ser desencadenado por cualquier clase de noxa: factores infecciosos, físicos, químicos, y que las lesiones diseminadas que luego se producen son debidas a un mecanismo tisular de autoantígeno- anticuerpo.

GODMAN Y CHURG (16) para explicar la concentración de lesiones en el tracto respiratorio, consideran los siguientes factores: a) este es el lugar primario de ataque de muchos agentes patógenos, particularmente microbianos que localmente están presentes, con mayor duración y concentración; b) los tejidos del tracto respiratorio son más altamente sensibles y susceptibles al ataque de microorganismos extraños y patógenos. Las lesiones ulteriores (vasculitis generalizada, nefritis y granulomatosis generalizada) pueden depender de un estado de hipersensibilidad vascular generalizada, o bien, de súbitas e intermitentes irrupciones a la circulación general de sustancias alérgicas desde el foco primario respiratorio, de algún producto de los tejidos originalmente lesionados, o de ambos a la vez.

WILLIAMS Y HOCHFILZER (26) señalan que la lesión fundamental de los granulomas patérgicos es una reacción estereotipada de la red vascular periférica, consistente en un espasmo arteriolar con dilatación de los capilares y vénulas. Esta reacción es dependiente del sistema nervioso autónomo, y puede ocurrir este stress por cambios atmosféricos, de la temperatura, invasión de microorganismos, por la inyección de proteínas no tóxicas o por cambios en la composición química u hormonal de los fluidos tisulares. Es importante señalar que este espasmo puede estar limitado a cierta región anatómica, a un órgano o parte de éste, e incluso a una sola arteria. Esta sensibilidad parece ser inherente a una tendencia constitucional que parece depender de una labilidad hereditaria del sistema nervioso autónomo. Ciertos tejidos como los de la parte media de la cara en donde piel y mucosa están en íntima relación, son los más susceptibles de desarrollar esa hipersensibilidad. El espasmo arteriolar y la dilatación capilar causarían una anoxia localizada, seguida de lesiones en las células. Según la clase de células lesionadas se desprenderían sustancias como histamina, heparina, necrosina, leucosina, etc., y en ese momento podría establecerse un mecanismo antígeno-anticuerpo, o puede no desarrollarse.

Las reglas generales de la inmunidad evidencian que cuando un organismo queda expuesto a una proteína extraña a su constitución, se producirán anticuerpos de algún tipo contra esa proteína.

El organismo defiende su propia integridad contra la invasión de materia! extraña, y puede distinguir su propia sustancia de cualquier otra sustancia química extraña. Esta función tan importante en todo ser, constituye la inmunidad. Sin embargo, como función que es, puede presentar alteraciones como se observa en la restante fisiología del organismo. En otras palabras pueden algunas células desarrollar la capacidad inunológica de formar anticuerpos contra algún componente normal del organismo. Este mecanismo patológico regiría a las llamadas "Enfermedades por autoinmunidad".

Según BURNET (8), estudiando los trastornos en los cuales las células de un individuo entran en contacto con células o anticuerpos dirigidos contra sus constituyentes, pueden producirse lesiones por varias maneras:

1) Por la formación de complejos de antígenos y anticuerpos en la circulación, con efectos secundarios sobre ciertos tejidos especiales, como el glomérulo renal.

Tal como se observa cuando se introducen complejos solubles de antígeno-anticuerpo en el conejo y ratón, siendo la lesión renal la más conspicua.

2) Lesión directa de la células por reacción entre anticuerpos circulantes y antígenos localizados en la periferia del protoplasma celular.

El mejor ejemplo de este fenómeno lo constituye la nefritis de Masugi, que se observa cuando se le inyecta a la rata un anticuerpo que ha producido el conejo cuando a éste se le inyecta extracto de riñón de rata. En el campo de la clínica, el **ejernpio** está dado cuando la madre es inmunizada por las células del feto, formando anticuerpos que luego penetran a la circulación fetal produciendo enfermedad hemolítica del recién nacido.

3) Lesión directa por contacto entre células con capacidad inmunológica y células huésped portadoras del antígeno correspondiente.

Una comunicación reciente describe las modificaciones patológicas que se observan en las células tumorales cultivadas, cuando los linfocitos inmunizados contra ellas se les adhieren. Los experimentos efectuados por ALGIRE (8) indican que el rechazo de injertos homoplásticos se debe directamente a la acción de células inmunizadas.

4) Lesión de una célula con capacidad inmunológica por contacto con un antígeno soluble o celular.

El ejemplo clásico es la lesión de las células esplénicas provenientes de animales tuberculosos, cuando en cultivo se colocan ante la acción de la tuberculina; este fenómeno sin embargo no se observa en células corneales u otras epiteliales provenientes de los mismos animales.

5) Lesión indirecta de las células por acción de los agentes liberados de células próximas lesionadas por los mecanismos de antígeno-anticuerpo.

En la actualidad se acepta que la reacción antígeno-anticuerpo en la superficie celular produce una variedad de efectos, entre los que se encuentran el aumento de la permeabilidad de la membrana celular, con la consiguiente liberación de constituyentes celulares. El proceso es siempre complejo y pueden participar en el varios constituyente de complemento. Hay indicios de que en condiciones adecuadas se libera histamina, serotonina, proteasas, hemoglobina y sustancias pirógenas.

Cualquiera de estos procesos puede participar en las enfermedades por autoinmunidad. Es probable que las células tengan mayor importancia en el mecanismo de la lesión que el anticuerpo, pero como es mucho más fácil descubrir un anticuerpo que demostrar que determinada célula o grupo de células tiene capacidad inmunológica, la mayoría de los estudios de laboratorio se han orientado hacia el anticuerpo.

HARGROVE et. al (26) establece que la patogenia de la granulomatosis patérgica puede ser explicada por dos cambios patológicos: primeramente, una formación local granulomatosa o *neoplásica*, y secundariamente una arteritis obliterativa que puede ser atribuible a una degeneración fibrinoide del tejido conectivo.

Varios autores como KRAUS, JOISTEN, WOODS, McARTHUR, KNAPP, BAYER, KANAS (27) consideran el granuloma gangrenoso de la cara como un tipo especial de "sarcomatosis".

MITTERMAIER (27) ha anunciado la hipótesis de que el granuloma necrotizante de la cara es un "retículo sarcoma".

GREIFENSTEIN, SCHMALIX, POTHOVEN (27) creen que la granulomatosis patérgica es un tipo especial de "linfoma", similar a la micosis fungoide.

PIQUET Y TUPÍN (27) consideran esta afección como un tipo de tumor de la serie conjuntiva, una "reticuloendoteliosis".

EDAD

DURHAM (11) informa que el granuloma patérgico localizado en la cara se ha visto en pacientes cuyas edades han variado de 11 a 74 años. La forma generalizada (Wegener) es más frecuente entre los 30 y 50 años.

La serie de casos de McCART (24), un total de 17 están distribuidos en la siguiente manera:

2 casos	menos de 30 años
8 casos	de 30 a 40 años
1 caso	de 40 a 50 años
4 casos	de 50 a 60 años
2 casos	de 60 a 70 años

La serie de 7 casos de GOLDMAN Y CHURG (16) tenían una edad que variaba de 12 a 50 años. Pero 6 de ellos eran mayores de 35 años.

La serie de PATERSON (26) sobre 6 casos, 2 eran jóvenes de 22 y 24 años. Los restantes 4 eran mayores de 39 años.

Los casos informados por ALAJMO Y FUSI (1), ALEXANDER (2) Y KINNEY et. al. (20) todos eran mayores de 35 años.

Los casos observados en Honduras, con excepción de un joven de 15 años, los restantes tres eran mayores de 30 años.

Lina de las más extensas revisiones que se han verificado sobre esta enfermedad es la de BLATT et al (1959), en donde se demuestra que esta afección puede presentarse desde la segunda década de la vida hasta la octava, pero que los casos son más frecuentes en personas mayores de 30 años.

SEXO

DURHAM (11) concluye que en la forma localizada la relación de hombres a mujeres es de 3:1. En cambio en la forma generalizada la casuística es casi igual en ambos sexos.

De la serie de 10 casos de Edinburg, 9 eran varones.

De los 17 casos de McCART (24), 12 fueron varones y 5 mujeres.

De los casos observados en Honduras, todos han sido del sexo masculino.

RAZA

Se han informado casos a la literatura universal que pertenecían a las razas: blanca (los casos más frecuentes), pero también a la negra y a la mongólica. En resumen, se han presentado en todos los tres primordiales troncos raciales del hombre.

SINTOMATOLOGIA

Aunque la mayoría de los autores distingue dos formas clínicas: I.-La forma naso-facial localizada y II.- La forma generalizada o Síndrome de Wegener, ALJMO y FUSI (1) agregan una IIIa. Forma clínica, mixta, el tipo Naso-facial asociado con lesiones de la piel y ciertas víceras.

Refiriéndose a la forma localizada, STEWART (24) divide los síntomas en 3 etapas: Prodromal, activa y terminal.

- a) *Etapa prodromal*; Dura a los más 4 años. En este período no hay enfermedad activa. El paciente puede presentar una obstrucción nasal con rinorrea serosanguinolenta. Si se realiza una resección submucosa del septum, puede originarse una perforación anterior del tabique sin motivo aparente.
-

- b) *Etapa activa*: La obstrucción nasal es definitiva. Hay rinorrea purulenta o sanguinopurulenta. La enfermedad es progresiva y tiende a difundirse hacia las regiones vecinas. La ulceración del velo del paladar es frecuente. La inflamación es dolorosa. Uno de los primeros síntomas de la enfermedad es una úlcera café obscura en el tabique, que luego perfora la sección cartilaginosa y produce ligera hemorragia. Luego la nariz se cubre de costras fétidas, las cuales al quitarlas evidencian zonas ulceradas. A veces hay secuestros nasales. Pueden formarse abscesos en la mejilla. Hay fiebre irregular con moderada leucocitosis, aunque puede haber leucopenia. Nunca se ha observado agranulocitosis. Los cultivos de la sangre son negativos. Son comunes las hemorragias de las arterias vecinas.
- c) *Etapa Terminal*: El paciente entra en caquexia. Puede morir de inanición, por hemorragia intensa, por complicación infecciosa endocraneal (al erosionarse el cráneo y exponer la fosa anterior), por infección intercurrente (generalmente complicaciones infecciosas pulmonares). La continua invasión del proceso hace al individuo monstruoso. Llega a haber destrucción casi completa del paladar duro y suave, así como de la pared externa nasal.

La evolución de toda la enfermedad dura de 12 a 18 meses por lo general. HENNING y WIRTH, así como JOISTEN (27) han informado haber encontrado los cornetes inferiores hipertróficos, y las fosas nasales repletas de pólipos. La afección a veces se inicia con fuertes dolores dentarios, como refiere KANAS (27). Puede haber dolor maxilar continuo o intermitente, y por presentarse secreción purulenta en la fosa nasal respectiva se ha diagnosticado una sinusitis crónica, se ha verificado una punción del antro y se ha obtenido pus (RASMUSSEN, 27). Puede haber tumefacción facial, con cambio de color de la piel a un aspecto violáceo. Pueden aparecer vesículas y luego fistulas. Otras veces el aspecto general impresiona como si hubiese una infiltración difusa en las partes blandas. Al proceso infiltrativo edematoso sigue un proceso necrótico ulcerativo. Puede haber destrucción del ala y de la pirámide nasal, así como del paladar o de la faringe. Al obstruirse los conductos lacrimales se forma una dacriocistitis.

GREEIFENSTEIN (27) relata que después de la lesión original nasal pueden aparecer nuevas masas granulomatosas a distancia, invadiendo la rinofaringe, la epiglotis, la región aritenoides, vandas ventriculares y seno piriforme. VOSS, así como HESSE (27) han observado esas masas también en los bronquios. Es interesante señalar que no se han informado lesiones de la lengua, ni de la mandíbula, ni del piso de la boca.

El carácter de la fiebre ha sido irregular. A veces se manifiesta en una forma de ligera elevación térmica. Pero gran mayoría de autores (STEWART, STURM, BERGGVIST y BOCH, GIBSON, WOODS 27), han descrito fiebres con grandes oscilaciones, con accesos que pueden alcanzar hasta 40° C, y que atribuyen a episodios septicémicos o toxémicos.

Los diversos autores siempre insisten sobre la ausencia de adenopatías. Los exámenes de la citología sanguínea han sido normales en la mayoría de los casos, así como los de la médula ósea. Varios autores remarcan que los leucocitos pueden estar disminuidos.

Los exámenes bacteriológicos evidencian generalmente gérmenes de infección banal: Estreptococos, estafilococos, etc.

En la *forma generalizada*, además de los síntomas que se describen en la necrosis facial, el paciente presenta debilidad, pérdida de peso, fiebre, postración. La patología pulmonar está condicionada al grado de granulomatosis pulmonar que se presenta, pudiendo llegar a producir serio compromiso de la hematosis.

Las lesiones renales rápidamente se evidencian por albuminuria, hematuria y cilindruria. El proceso conduce rápidamente a una insuficiencia renal, que es la más común causa directa de muerte. Como la enfermedad es sistémica se pueden presentar artritis, carditis, parotiditis, Prostatitis.

PATOLOGÍA

GODMAN y CHURG (16) han verificado una minuciosa descripción de los caracteres patológicos de esta afección:

I- Tracto respiratorio superior

Es común encontrar lesiones en las cavidades nasal, oral, senos paranasales, laringe y traquea.

- a) En los senos paranasales hay acumulaciones de pus espeso, engrasamiento de la mucosa, destrucción del hueso vecino, pudiendo haber destrucción del proceso a la fosa temporal izquierda.
- b) Estomatitis ulcerosa.
- b) En la laringe hay edema, congestión y ulceración de la mucosa.
- d) Se han observado pequeños granulomas de células gigantes en la laringe y traquea.

Microscópicamente se observa una inflamación severa que involucra tanto a arterias como a venas. Los procesos ulcerativos se extienden a veces profundamente hasta la submucosa. Se ha visto extensas necrosis con muchas células gigantes.

II- Pulmones

En uno o en ambos pulmones pueden haber masas inflamatorias dentro del parénquima pulmonar. Si se encuentran cerca de la pleura pueden ocasionar deposición de fibrina en la superficie. Las masas pueden producir compresión del lumen bronquial y ulceración de la mucosa. Pueden haber infartos pulmonares, firmes, de color rojo oscuro. Hay obstrucciones de las arterias, por trombos.

Microscópicamente las masas consisten en áreas de necrosis de diverso tamaño, a veces confluentes, rodeadas de tejido de granulación. Este tejido de granulación contiene leucocitos polimorfonucleados, linfocitos, células plasmáticas y raramente eosinófilos. Tejido de granulación con células gigantes se puede extender dentro de los bronquiolos, obstruyendo el lumen. Se observan úlceras de la mucosa de los bronquios. Es común la arteritis necrosante del mismo tipo visto en la periarteritis nodosa.

III- Riñones

Moderadamente agrandados con punteado hemorrágico en la superite. Se observan infartos recientes o antiguos.

Microscópicamente hay glomerulitis local necrotizante. El número de glomémlos afectados es variable (del 10 al 70%).

E- proceso necrotizante se puede extender fuera de la cáps'J.a de Bowman, a la zona pTriglomerular. El área afectada puede presentar necrosis eosinófila "fibrinoide". Se pueden ver focos de inflamación granulomatosa con células gigantes alrededor de 'os glomérulos afectados.

IV.- Bazo

Se encuentra moderadamente agrandado, cubierto de adherencias. Se pueden observar focos de neciosis en formas múltiples, de! tamaño de cabezas de alfileres, de color amarillento; pueden comprender desde la tercera parte hasta cerca de todo el bazo. Se han encontrado trombosis de la £*teriii y vena esplénica, así como de las venas porta y mesentérica.

Microscópicamente se ha encontrado trabeculitis focal. Pueden observarse procesos necrotizantes con células epitelioides y células gigantes. Pueden haber infartos.

V.- Vasos sanguíneos

Además de los vasos del tracto respiratorio, riñones y bazo, las lesiones vasculares pueden ocurrir en otros órganos. Hay inflamación aguda de las paredes con necrosis fibrinoide, trombosis y eventualmente are •; cicatrizadas de fibrosis. Se ha observado una inflamación granulomatosa con muchas células gigantes en un segmento de la arteria y vena ilíaca común y de los tejidos adyacentes.

VI.- Otros órganos

Se han encontrado nodulos granulomatosos con células gigantes en próstata y en el epidídimo, así como en los ganglios linfáticos. Se han observado lesiones en la válvula mitral, así como inflamación granulomatosa superficial en el epicardio y cicatrices del miocardio, que eran focos de arteritis coronaria necrotizante aguda. También se han visto arteritis coronaria extensa, con necrosis del miocardio, pericarditis focal y trombos murales del endocardio.

PATERSON (26) refiere que se han descrito cicatrices de áreas focales de necrosis en el hígado, aunque usualmente este órgano sólo refleja una ligera inflamación. El caso II y VI de PATERSON presentaron lesiones oculares en su período prodrómico; el primero úlcera de la córnea, y el otro inflamación de ambas regiones orbitarias, siendo éste el motivo de la consulta al médico.

Se han informado lesiones del hueso temporal, aunque esta localización es muy rara. BLATT (6) refiere dos casos; en uno sólo encontró un exudado seroso en el oído medio con infiltración

de células redondas en la mastoides y en las celdas; en el otro sí se encontró un proceso granulomatoso y reacción osteoide inflamatoria de la cápsula del oído interno.

KRAUS (27) ha señalado que en la forma localizada de la granulomatosis patérgica, microscópicamente se observan elementos de tejido conectivo incluyendo fibroblastos jóvenes; así como numerosos vasos con elementos inflamatorios.

Los vasos de calibre variable están rodeados de una reacción celular inflamatoria con polinucleares, linfocitos, células plasmáticas y rara vez eosinófilos.

Pero el elemento característico de la enfermedad está constituido por un *tejido de granulación de pequeñas células conjuntivas redondas*. Se observan también células gigantes de tipo Langhans o Stenberg, así como formas de transición con células epitelioideas.

DIAGNOSTICO DIFERENCIAL

La enfermedad presenta una serie de características, que asociadas a su evolución inducen rápidamente al diagnóstico correcto. Vale la pena señalar que es el clínico el que tiene la más grande responsabilidad en la elaboración de dicho diagnóstico. Sin embargo conviene considerar una serie de enfermedades que en uno u otro aspecto pueden confundirse:

I- Enfermedades infecciosas específicas granulomatosas:

Lepra, Tuberculosis, Sífilis, Tularemia, Glanders, Escleroma, Linfogranuloma venéreo, Leishmaniasis, Osteomielitis, Abscesos pulmonares piógenos, Micosis profundas (Blastomicosis, Histoplasmosis, Coccidiodomicosis, Actinomicosis, Crotococosis).

El diagnóstico diferencial se establecerá por el aislamiento del respectivo agente etiológico, por estudios inmunológicos o por respuestas favorables a tratamientos específicos.

II Sarcoidosis

Esta enfermedad puede invadir las paredes de los vasos sanguíneos y afectar los mismos sitios del síndrome de Wegener. Pero la distinción se establece por la naturaleza esencialmente no necrotizante de la lesión sarcoidea.

III Granuloma alérgico y Síndrome de Loeffler

Las lesiones granulomatosas o infiltrados eosinófilos de estas afecciones ocurren independientemente de lesiones vasculares. Hay antecedentes alérgicos en los pacientes (asma, eosinofilia). En las lesiones del "pulmón reumático de Masson", se encuentran los llamados "cuerpos de Masson"¹ en una gran proporción de los casos de granulomatosis alérgica, que sin embargo están ausentes en los granulomas patérgicos.

IV Angeítis

Aunque para muchos autores, la misma granulomatosis patérgica puede presentar en su fase terminal lesiones típicas de angeítis, por razones académicas mencionamos este capítulo:

a) Periarteritis nodosa clásica,

Se debe atribuir esta nomenclatura a los cuadros de la enfermedad descrita por KUSMAUL y MAIER, y que se caracteriza por la formación de nodulos macroscópicos en las paredes de las arterias de mediano calibre.

Comúnmente se asocia con hipertensión **mterial**. Se pueden presentar infartos consecuentes a interrupciones de la suplencia sanguínea.

b) Forma microscópica de la periarteritis nodosa.

Ha sido descrita por ZEEK (35) con la designación de "angeítis por hipersensibilidad". Se caracteriza por una forma microscópica de periarteritis, observándose lesiones en los riñones y en el bazo muy similares a las que se observan en el síndrome de Wegener, pero en este último hay necrosis, y además mayor concentración de lesiones en el sistema respiratorio.

V Angeítis alérgica con Granulomatosis (formas mixtas)

Este grupo *h?* sido descrito por CHURG y STRAUSS. Es un síndrome bien definido con asma, fiebre y eosinofilia. Estos antecedentes alérgicos no han sido descritos en la granulomatosis patérgica. Sin embargo, GODMAN y CHURG (16) relatan un caso con antecedentes alérgicos y con las características de un cuadro de síndrome de Wegener, lo cual hace pensar en la posibilidad de existir cierta relación patogenética y morfológica entre las dos afecciones.

VI Neoplasias

Varios autores han relatado asociaciones entre la granulomatosis patérgica y diversas neoplasias. Incluso algunos como se ha expuesto anteriormente consideran a aquella como una forma especial de tumor. Los casos, cada vez menos raros de neoplasias "inertadas" en pacientes que originalmente presentaron una granulomatosis patérgica llaman enormemente la atención. Es conveniente por consiguiente establecer diagnóstico diferencial con ciertas afecciones neoplásicas, como los carcinomas de rápido crecimiento, los linformas y leucemias, plasmocitomas, la sarcomatosis difusa, reticuloendoteliomas.

PRONOSTICO

Todos los 8 casos informados por STEWART (26) fatalmente mueren. Mueren todos los casos del grupo de Edinburg (24); por efectos directos de la enfermedad, 8 de ellos; uno que había logrado sobrevivir, 7 meses después de una aparente mejoría de su lesión nasal, muere de sarcoma cutis; y el otro caso, que había sobrevivido 4 años, muere después de una afección pulmonar, la cual fue considerada por McARTHUR y DEW (13,24) como una sarcomatosis pulmonar.

WOOD (13) informa en 1921 sobre un caso que mejoró con irradiaciones, pero sin embargo el paciente muere dos años después con sarcomatosis generalizada.

ELLIS (13) informa en 1955 sobre un caso de granuloma maligno de la nariz con una sobrevivencia de 5 años.

En 1941 HOOVER (13) describe un caso atípico que aparentemente curó con excisión quirúrgica, seguida de tratamiento antisifilítico.

SNEDDON y COLQUHOUN (13) en 1952 refieren un caso curado con clortetraciclina y cloranfenicol, pero el paciente *murió* un año después, y la naturaleza de la lesión nunca fue precisada por biopsia.

SCHUTIZ y luego STRANG (27) informan sobre dos casos excepcionales de "curación espontánea". El caso de STRANG sobrevivió 19 años y el paciente pudo ser tratado finalmente de una estenosis faríngea.

Sin embargo los casos informados como aparentemente curados son la excepción de la regla, y los estudios mas serios evidencian que la evolución de la granulomatosis es muy mala, tal como hacerla merecedora de su nomenclatura *LETAL O FATAL*

TRATAMIENTO

Por desgracia, hasta el actual momento no existe un tratamiento que radicalmente cure la granulomatosis patérgica.

Se ha fracasado con antibióticos y quimioterápicos; con radium y radioterapia. La terapia con ACTH y corticoides han producido alivio temporal en la evolución de la enfermedad, pero también se informan grandes frustraciones con estos productos.

MOORE et. al. (26) informaron sobre el caso de una señora con un granuloma letal idiopático de la nariz, que secundariamente desarrolló una artritis reumatoidea de las rodillas y tobillos, así como lesiones cutáneas que semejaban un lupus eritematoso en los codos, manos y pies. Se estableció un curso prolongado con cortisona y ACTH, habiendo presentado un alivio moderado de su lesión nasal, pero esta lesión regresaba cada vez que se suspendía su tratamiento con cortisona. No fue sino hasta seis meses continuos de tratamiento que su granuloma facial y las lesiones cutáneas aparentemente curaron. Sin embargo este caso fue después observado por ALEXANDER (26) quien refirió que la paciente murió de la misma enfermedad.

HARGENS et. al. informaron sobre un caso tratado con cortisona durante 25 días consecutivos el cual aparentemente mantenía una curación de su lesión 7 meses después. Sin embargo ALEXANDER (26) después de una experiencia con dos casos que se trataron infructuosamente con cortisona, establece serias dudas con respecto a la real efectividad de esta droga con este tipo de afección. MAGALAN (26) informa sobre un caso fatal de evolución rápida y estableció que el progreso de la enfermedad materialmente no se afectó con el uso de antibióticos ni de cortisona.

De los 4 casos observados en Honduras, en dos de ellos que fueron sometidos a tratamientos con cortisona, no se logró mejoría alguna, y la evolución fue indefectiblemente fatal.*

CASUÍSTICA

(Resumen de los casos de Granulomatosis Patérgica observados en Honduras, Centroamérica).

Caso # 1

Observado en 1960

Edad: 36 años Sexo: Masculino

Lesión: Granuloma necrotizante del maxilar superior izquierdo, con formación de amplia fístula antrobuca.

Ulteriormente desarrolló artritis en la rodilla derecha y m.ás tarde tromboflebitis femoral derecha.

Pulmones y riñones normales.

Tratamiento: Caldwell-Luc izquierda. Antibióticos. (no se aplicó terapia con corticoesteroides)

Evolución: Un año y seis meses Murió de Caquexia.

Caso # 2

Observado en 1962

Edad: 32 años Sexo: Masculino

Lesión: Proceso granulomatoso en forma nasal derecha, que ulteriormente necrotizó la región etmoidal derecha, formando varias fístulas con acentuado *edema infiltrativo en la región orbitaria derecha*.

Ulteriormente desarrolló artritis reumatoidea generalizada.

Pulmones y riñones normales.

Tratamiento: Antibióticos. Analgésicos.- Antiartríticos (que incluyeron dosis moderadas de corticoesteroides que no influyeron en la evolución del caso).

Evolución: Solamente tres meses

Murió de Caquexia.

Caso # 3

Observado en 1964

Edad: 41 años Sexo: Masculino

Lesión: Proceso granulomatoso necrotizante en forma nasal izquierda, con necrosis del ala de la nariz respectiva y con amplia necrosis del velo del paladar duro y blando. Típico edema infiltrado en región orbitaria izquierda, así como en el surco nasogeniano.

Nota del autor: Actualmente, con los adelantos de la quimioterapia, se ha mejorado sustancialmente el pronóstico de esta enfermedad, (1999).

Ulteriormente desarrolló artritis reumatoidea generalizada.

Pulmones y riñones sanos.

No presento artritis.

Tratamiento: Altas dosis de prednisona (45 mgs. diarios), sin haber obtenido cambios en la Evolución fatal de la enfermedad.

Evolución: 4 meses

Murió de Caquexia.

Caso # 4

Observado en 1965

Edad: 15 años

Sexo: Masculino

Se inicia el proceso por una necrosis del ala de la nariz derecha. En un término de un mes y medio desarrolló un proceso granulomatoso necrotizante en la hemifacies derecha y dorso de la nariz. Desde un principio se presenta el característico edema infiltrativo en párpados del lado derecho, respectivo de la lesión. El aspecto clínico es muy peculiar y da la impresión de que el paciente estuviera "guiñando un ojo hinchado". Este edema se extendió en una fase ulterior a la región orbitaria del otro lado, produciendo una facies monstruosa. Pulmones y riñones sanos. No desarrolló artritis.

Tratamiento: Intensivo con altas dosis de prednisolona (60 mg. diarios). Sin embargo esta terapia no influyó en absoluto en el desenvolvimiento de la enfermedad.

Dos meses después de estar interno en nuestro hospital, es llevado por sus familiares a su casa, en la región sur del país. Fue imposible obtener información sobre la evolución de la etapa terminal.

De las observaciones de nuestra casuística deducimos que la afección sólo se ha presentado en el sexo masculino. Solo hemos observado un joven menor de 30 años. Dos de los casos han presentado artritis. Llamamos enfáticamente la atención sobre el edema de tipo infiltrativo que 3 de estos pacientes presentaron, dando una fisonomía muy peculiar. A este signo le hemos bautizado "Signo del guiño del ojo hinchado", y estableciendo comparaciones con otras enfermedades granulomatosas de la cara, consideramos que tiene un alto valor en el diagnóstico clínico de la granulomatosis patérgica. Hemos observado la evolución fatal y relativamente rápida de esta enfermedad. A pesar de haber administrado corticoesteroides en altas dosis a dos de nuestros casos, hemos experimentado que no se logró ningún efecto favorable en la evolución de esta afección.

Caso #5

Se adjunta a esta trabajo, aunque no se incluye con el diagnóstico de verdadera Granulomatosis Patérgica. Pero las características clínicas que este caso presentó, su evolución con respuesta favorable temporal al tratamiento con corticoesteroides, nos permiten establecer algunas consideraciones y comentarios de la relación que pueda existir entre la granulomatosis patérgica y el cáncer.

R.G.P. 14 años, sexo masculino; originario de Olanchito, Yoro. Ingresó el 8 de agosto de 1961. Murió el 30 de noviembre de 1961. Total: 15 semanas de hospitalización. Sintoma principal: Ulceración región nasal.

Historia de la enfermedad: En abril de 1961 le apareció una minoración en la fosa nasal izquierda, indolora, la cual fue creciendo acompañándose de edema de la mitad izquierda de la nariz y hemicara del mismo lado con cambios azulados de vecina al foco tumoral. Se expulsaba abundante pus fétido por la ventana nasal izquierda. Fue internado en un hospital departamental donde se hicieron varios exámenes encontrándose solamente una leucocitosis de 13.450 con neutrofilia de 67%. Se hizo un frotis investigando leishmanias con resultado negativo. Luego desarrolló fiebre. Se intentó drenar la tumefacción mediante incisión en la mucosa nasal, notándose consistencia dura de dicha masa, sin encontrarse pus. En el mes de mayo la tumoración estaba desapareciendo, drenaba pus fétido y se notó adenopatía cervical. Se instaló diarrea con dolor abdominal. En la radiografía se notaba una sombra difusa e irregular que opacificaba el seno maxilar izquierdo y que también hacía prominencia en la fosa nasal izquierda. La sombra aumentó de tamaño en radiografías subsiguientes. Se tomó una biopsia que fue examinada en Panamá, reportándose un cuadro compatible con leishmaniasis. Se administró repodral y luego tártaro emético sin resultados alentadores. Para finales de mayo la tumoración comenzó a ulcerarse creciendo la úlcera paulatina y rápidamente destruyendo todas las partes blandas de las regiones nasal y malar izquierda quedando al descubierto las partes óseas y arcadas dentarias, todo esto acompañado de dolores agudos y abundante secreción purulenta, fiebre cotidiana y exalofríos. Fue necesario recurrir a la morfina para calmar el dolor. En vista de la gravedad del caso se decidió enviarlo al Hospital General San Felipe de Tegucigalpa.

Antecedentes: Sarampión, Paludismo, Ascaridiasis, Gripes, otros sin importancia.

Examen físico: T- 39. P- 98. R- 20. PA- 100/60.- Psiquis despejada cooperación al interrogatorio. Párpado inferior izquierdo edematoso. Secreción purulenta en ángulo interno ojo izquierdo. El edema en comisura interna daba al ojo aspecto mongoloide. Había destrucción de casi toda la nariz quedando únicamente parte de la fosa derecha y raíz de la pirámide nasal. La ulceración abarcaba región nasogeniana y labial izquierdas quedando expuestos los músculos de la región y partes óseas. Había en el fondo depósito fibrinopunilento fétido. Los bordes de la misma eran irregulares. La mitad izquierda del labio superior estaba tomada por la ulceración. El resto de los labios edematosos. Lengua enrojecida con motilidad disminuida. Caries múltiples. Erupción cutánea en región submaxilar y tercio superior, del cuello con descamación furfurácea en cuello y parte superior del tórax. Área cardíaca aumentada con extrasístoles esporádicos y soplo diastólico en foco aórtico. Campos pulmonares libres. Abdomen plano, sin puntos dolorosos. Hígado y Bazo dentro de límites normales. Microadenopatías cervicales. Estado general de desnutrición.

Exámenes complementarios: (ingreso): GB 7.100. N: 68%. L: 32%. Hg: 14.5 gr. VDRL: positivo. Heces: Negativo por parásitos. Orina: con 69 mgr. Albúmina: RX región facial, engrasamiento redondeado de partes blandas sobre seno maxilar izquierdo. No hay destrucción ósea. RX manos, pies, pelvis: no hay alteraciones óseas ni articulares, Ligero grado de osteoporosis en manos y pies. RX de pulmones: sin evidencia de alteraciones pleuropulmonares.

Curso hospitalario: Se inició tratamiento an ti sifilítico con penicilina. Durante la primera semana se presentó dolor en ojo izquierdo, el edema facial aumentaba, había dolor nocturno y aparecían ampollas purulentas en varias partes del cuerpo. La temperatura subía hasta 39°C, durante la segunda semana hubo hemorragia severa en el área ulcerada que sólo logró controlarse mediante taponamiento. Había dificultad para ingerir alimentos. Los leucocitos eran 6.700 por mm³ y las plaquetas 236.000 mm³. En la última semana de agosto se observó fistula en el velo del paladar. No había anorexia. Se practicaron biopsias en los bordes de la úlcera reportándose infiltrado inflamatorio polimorfo. No se observaron lesiones vasculares. En la orina había hematíes (+), cilindros granulosos (+), y 58 mgrs. de albúmina . IX: 4.6 unidades. Hanger +++; N.D.P. 23.5 mgrs. Creatinina: 1.85 mgrs. Proteínas totales: 6.7 gms. Hemocultivo negativo. Micocultivo: negativo. Píocultivo: positivo por *Staphylococcus aureus*. La fiebre persistía. A mediados de septiembre se inició tratamiento con parametasona, a razón de 18 mgrs. Al día B.S.P. 18.5 % retención a los 30 minutos. Fosfatasa alcalina: 17 unidades Bodansky. La biopsia hepática reveló comienzo de metamorfosis adiposa del hígado. RX de pulmones reveló condensación de hilio pulmonar derecho. No había evidencia de patología en esófago, estómago ni duodeno. Eliminación de B.S.P. a las 2 horas. 40 % apareció anorexia y marcado decaimiento general. La fiebre persistía. Con el tratamiento corticoides bajó completamente la temperatura y comenzó sentirse mejor. Apareció una pelotita dolorosa a nivel de 6a. costilla, línea axilar media. Reapareció el apetito y la úlcera comenzó a cicatrizar, desapareciendo la secreción purulenta de la misma. La condensación parahiliar reportada previamente disminuyó. Había N. 83gms. de albúmina en la orina. Fuera de ocasionales cefaleas y dolor con los movimientos de masticación, era notoria la buena respuesta al tratamiento instituido. A mediados de octubre, cuando ya había completado 1 mes de tratamiento, tuvo que suspenderse éste por agotamiento de las reservas de la medicina. Se repitieron pruebas de funcionamiento hepático: bilirrubina directa 7 mgrs., bilirrubina indirecta 4.5 mgrs., Hanger +++ , I. 1.25 unidades, B.S.P. : 37.5 % retención a los 30 minutos. P.T. 5.6gms. Fosfatasa alcalina: 19.6 unidades. El paciente volvió a ponerse mal, apareció dolor tipo cólico en el abdomen, fiebre precedida de escalofríos y evacuaciones diarreicas mezcladas con moco. Se reanudó la terapia con parametasona el 7 de noviembre con 12 mgrs. Diarios en vez de 18 mgrs. Como en la primera vez. En vista de que el cuadro abdominal no cedía tuvo que suspenderse nuevamente el tratamiento a la semana de haberse iniciado. Los síntomas y signos sugerían apendicitis guda. Le apareció un tumorcito en la axila izquierda. Los GB eran de 4.000 por mm³ con 76% de N. Fue imposible practicar un tránsito gastroduodenal pues el paciente vomitaba incesantemente la papilla de bario. RX del 22 de noviembre mostró una condensación redondeada parahiliar derecha y otra igual por fuera de ésta, velo difuso en base pulmonar izquierda. Fiat de abdomen el 25 de noviembre no evidenció ninguna anormalidad. Se instaló íleo paralítico, había cierto grado de distensión abdominal y moderada rigidez muscular. El tratamiento en los últimos días fue a base de antiácidos, anticolinérgicos y sintomático contra el dolor. Finalmente el paciente murió en estado de caquexia el 30 de noviembre , casi 4 meses después de su ingreso al hospital.

Resumen de autopsia No.23 (Depto de Patología. Dr. Raúl Durón)

Nombre del paciente: Ricardo Galo Peralta. Edad: 14 años. Fecha de autopsia: 30 de noviembre de 1961. Asistentes: Dr. E. Aguilar-Paz y Jesús Pineda E.

Resumen del Historial Clínico:

En marzo de 1961 le apareció un furúnculo en fosa nasal izquierda, con dolor y edema en la región nasogeniana de ese lado. Empezó después a exudar líquido seropurulento por la fosa nasal izquierda. Ingresó al Hospital de la Lima donde estuvo interno durante cuatro meses. La tumoración fue creciendo, se instaló fiebre, fetidez y secreción seropurulenta. Luego comenzó a ulcerarse y a finales del mes de mayo ya había pérdida de casi toda la mitad izquierda de la cara. Un estudio histopatológico practicado en Panamá fue reportado como compatible con Leishmaniasis. Fue enviado luego al Hospital San Felipe donde ingresó en agosto de 1961. Se practicaron dos biopsias: una de ellas (B-1552), de borde de la úlcera fue reportado como proceso granulomatoso inespecífico. La otra (B-3647), obtenida por punción biopsia del hígado mostró cambios de metamorfosis adiposa. La impresión clínica fue de granuloma de la línea media (enfermedad de Wegener) se instituyó tratamiento con aldrona y hubo una mejoría aparente. Sin embargo el estado general fue decayendo progresivamente. Se instaló neoparálisis y el paciente murió en estado de caquexia el 29 de noviembre 1961 a las 6:20 p.m. La autopsia se practicó el 30 de noviembre de 1961 a las 9:45 a.m.

Reconocimiento externo del cadáver

Peso aproximado: 90 lbs. Talla aproximada: 140 cms. La rigidez cadavérica ha desaparecido en los miembros superiores y aún persiste en los miembros inferiores. El cráneo es simétrico. Hay una enorme pérdida de tejido en la cara debido a proceso ulcerativo de 5x4 cms que ha interesado el de la nariz dejando al descubierto el maxilar superior. No se observan anomalías en las regiones auriculares y cervicales. El tórax está distendido en su base. El abdomen es globoso y distendido. No se observan anomalías en miembros superiores e inferiores, genitales externos, regiones lumbar, sacra y coxígea. Existe un estado marcado de desnutrición.

CAVIDADES

Pleurales: La izquierda contiene 500cc de líquido seroso y la derecha 300cc aproximadamente. No hay adherencias.

Pericárdica: contiene aproximadamente 30cc de líquido seroso amarillento. No hay anomalías de las hojas pericárdicas.

Peritoneal: Contiene aproximadamente dos litros de líquido seroso amarillento. Las superficies peritoneales son lisas, brillantes, sin granulos. *Encefálica:* sin anomalías.

DESCRIPCIÓN MACROSCÓPICA DE ÓRGANOS Y LESIONES ENCONTRADAS

Corazón: 135gms. No se observan anomalías en pericardio, miocardio ni endocardio. Las medidas de las válvulas son : VT: 8cm. VP: 4.5cms. VM: 6.5cms. VA: 5cms.

Pulmones: El derecho pesa 370gms. y el izquierdo 270gms. Las superficies pleurales son lisas, notándose las bases ligeramente prominentes de nodulos parenquimatosos que hacen proyección en la pleura. Estos nodulos miden hasta 3 cms. La superficie de corte en ambos pulmones muestra ligera consolidación del parénquima y la presencia de múltiples áreas nodulares, algunas de ellas confluentes, irregulares que miden hasta 6 cms. Algunas de ellas se extienden hasta la pleura. El tejido de estos nodulos es bastante rosado, contrastando con el del resto del parénquima el cual es de color amarillento. La expresión de este parénquima produce líquido espumoso.

Hígado: 170gms. La superficie externa es lisa, notándose la presencia de escasos nodulos blancuecinos, que miden hasta 0.5 cms. La superficie de corte muestra un tinte amarillento marcado por todos lados. Ocasionalmente dentro de este parénquima se observan áreas nodulares semejantes a las descritas en la superficie externa.

Bazo: 175gms. La superficie externa es lisa. La consistencia es algo sólida. Se observan escasas proyecciones nodulares, de tinte rojizo, que miden hasta 1cm. La superficie de corte muestra intensa congestión del parénquima.

Páncreas: 120g:ns. Superficie de corte muestra pequeñas áreas de necrosis algo nodulares en la cabeza.

Riñones: El derecho pesa 10gms. La cápsula despega con facilidad dejando una superficie lisa. Superficie de corte revela un pequeño nódulo amarillento subcapsular, de 0.3 cm. El riñón izquierdo, está atrofiado, midiendo 7 x 4 x 1.5 cms. Tiene aspecto poloquístico. No se observan particularidades en uréter ni en vejiga urinaria.

Suprarrenales: Se forma, tamaño y posición normales. Están autolisadas en la porción nodular.

Sistema Gastrointestinal: Se observan tres ulceraciones superficiales a diferentes niveles de la mucosa gástrica. Se palpan nodulos difusos de induración en la submucosa. En la porción terminal del duodeno, se observa también otra úlcera superficial pequeña. También en yeyuno e ileon se observan escasas úlceras pequeñas. Glándula Tiroides: Sin particularidades.

Sistema Linfático: Solamente se observan ganglios linfáticos amalgamados en el mesenterio, los cuales miden hasta 3 cms. Se observan también escasos ganglios pararrenales un poco grandes (1cm).

Sistema Nervioso: No se encontraron anomalías en las meninges. La hipófisis pequeña. El cerebro, cerebelo y bulbo raquídeo no muestran anomalías y pesan en conjunto 1.180 gms. NOTA: Se encontró un bazo supernumerario de 1 cm.

DESCRIPCIÓN MICROSCÓPICA

Corazón: Cortes de miocardio a diferentes niveles no muestran alteraciones microscópicas.

Pulmones: Las lesiones nodulares descritas en zonas de intensa necrosis que interesan todos los elementos del parénquima pulmonar. En la periferia de estos nodulos se observan células mononucleadas, de núcleos hipercromáticos, muchos de ellos deformes, infiltrando difusamente, sin agruparse para formar estructuras reconocibles. En algunos nodulos se observan múltiples agrupaciones de estas células, muchas de ellas también en vías de necrosis. El parénquima pulmonar periférico muestra marcadas cambios de pneumonitis, con masas amorfas fibrinoides intra-alveolares. Se observan células macrófagos y células idénticas a las anteriormente descritas, de tipo tumoral. En muchas áreas, el epitelio alveolar muestra marcadas cambios hiperplásicos con pseudoestratificación, llegando uno de ellos a estar revestidos hasta por cuatro capas de células.

Hígado: Revisión de B. 1647 muestra un hígado donde se inician cambios de metamorfosis adiposa. No se observan en estos cortes células de tipo neoplásico ni lesiones vasculares. En los cortes postmortem la metamorfosis es bastante manifiesta y de grado bastante elevado. Hay áreas de necrosis del parénquima hepático, en las cuales se observan infiltrados algo nodulares por células mononucleadas, idénticas a las descritas en pulmón. Los núcleos de estas células son algo arriñonadas. Es notoria la presencia de células más pequeñas, de morfología variada, acompañando a las células mencionadas. Algunas células muestran núcleos dobles y muchos de

ellos son deformes. Estos cambios son más manifiestos en las áreas nodulares, mencionadas en la descripción macroscópica. En algunas áreas se observa intenso depósito de pigmento biliar en los hematocitos.

Bazo: El parénquima esplénico está difusamente infiltrado por células neoplásicas mononucleadas idénticas a las descritas en el pulmón e hígado. Aquí son de morfología más regular y los núcleos se muestran más redondeados. Como en los órganos anteriores hay múltiples áreas de necrosis del parénquima. Tampoco aquí se observan lesiones de tipo vascular. Cortes del bazo supernumerario muestran estructura esplénica normal, con formación de múltiples folículos con su arteriola central. Aquí no hay infiltrado de células neoplásicas pero por fuera de su cápsula, en la grasa periesplénica se observa infiltrado difuso por dichas células.

Páncreas: Se observan áreas de necrosis pequeñas en el páncreas y un infik'.ado difuso con el mismo tipo de células descritas en los otros órganos. Este infiltrado es más **manifiesto** en las septas fibroadiposas que separan los diferentes lobulillos pancreáticos. Suprarrenales: N.P.P.

Ganglios linfáticos: (Mesentérico y para-renal) se encuentran tot.úñente reemplazados por células neoplásicas de idéntica características a las descritas en los otros órgai.-os. Hay extensas áreas de necrosis y las células tumorales invaden la grasa periférica.

Riñones: Los nodulos descritos muestran extensa área de necro;.s. En la periferia de estas áreas se observar, infiltrados difusos de células neoplásicas de idénticas características a las descritas en los otros órganos.

Intestino Delgado: Cor.e de las úlceras mencionadas muestran en las bases de las mismas infitrados con células neoplásicas de iguales características a las mencionadas en los otros órga-nos.

Sistema Nervioso Central: No se ob^rvan lesiones en cortes de cerebro y cerebelo. Tampoco se observan lesiones en los espacios meníngeos. Cortes de hipófisis tampoco muestran alteraciones. Aparentemente hay un incremento de las células basofílicas.

Piel: Región nasal. Se revisan los cortes (B-1552). Además del infiltrado inflamatorio y necrosis se observa un infiltrado con células neoplásicas que presentan las mismas características del tumor descrito en el curso de la autopsia. Este infiltrado invade por todos lados incluyendo músculo. Las células aquí son máas de carácter mononuclear.El núcleo es bastante redondo, el protoplasma es escaso aeidofilico, con membrana celular bien aparente. Hay extensas áreas con necrosis.

DIAGNÓSTICOS FINALES

Inmediatos: LEUCEMIA: tipo inclasificado (Mielomonocitario?) generalizada.
 INVASIÓN A: piel región nasal, pulmones, hígado, páncreas, bazo, riñones y ganglios linfáticos, mesentéricos y para-renales, estómago e Intestino delgado. MIELOBLASTOMA
 REGIÓN NASAL (Leucosarcomatosis)

CONTRIBUTORIOS: Pneumonitis bilateral; Metamorfosis adiposa del Hígado.

INCIDENTALES: Bazo supernumerario.

HISTÓRICOS: Pseudo síndrome de Wegner.

OTROS: Corticoterapia.

COMENTARIO: GRANULOMATOSIS PATERGICA O CÁNCER?

En consideración a los hallazgos histopatológicos de autopsia del Caso 5 de este trabajo, el cual clínicamente presentó un cuadro de Síndrome de Wegener, así como lesiones "macroscópicas" similares; por otra parte hubo una respuesta favorable al tratamiento con corticoesteroides que llegaron a cicatrizar su lesión facial, conviene revisar la literatura universal sobre este aspecto.

BONNE Y LODDER (32) describieron un caso de granuloma letal de línea media facial, en cuya autopsia encontraron lesiones en pulmones, corazón, hígado, bazo, riñones, suprarrenales, pia madre, hipófisis, ganglios linfáticos mesentéricos, estómago e intestino delgado. El aspecto microscópico consistía esencialmente en una infiltración de células redondas con núcleos irregulares, con gran variedad en las formas y en la intensidad de coloración con mitosis numeradas y ocasionalmente necrosis. Los autores enfatizaron la similitud de las lesiones de ese granuloma letal con las observadas en la *linfogranulomatosis maligna* y en la *micosis fungoide*.

GREIFENSTEIN (32) informó sobre un caso que por mucho tiempo se consideró *micosis fungoide*, el cual simuló un granuloma letal de línea media facial y que en la autopsia presentó lesiones muy similares a las observadas en esta última afección.

HALL (32) describe un caso cuya piel del tórax mostró edema y vesiculación superficial con numerosos y grandes agregados de células de diversos tamaños, muchas de las cuales presentaban mitosis. Igualmente presentaban esta célula varios nodulos encontrados en los riñones y pulmones, cuyo tipo primitivo y mitosis indicaban considerable actividad. Estas células de tamaño variable recordaban alguna que se originaron en la médula ósea similares a las del *mieloma múltiple* o a la *linfogranulomatosis maligna* (Hodgkin). Sin embargo en cada nódulo se observaba una definitiva tendencia a la *necrosis*.

En el caso 2 de BERGQVIST y KOCH, se describen lesiones en la piel, pulmones, ganglios linfáticos abdominales y músculos, las cuales al examen microscópico mostraban principalmente elementos celulares estrellados, que recordaban las células reticulares, con núcleos moderadamente ricos en cromatina y en algunas partes con nucléolos grandes. Todas las células mostraban un moderado polimorfismo y regular número de mitosis. Estos hechos sugerían cierto parecido al *sarcoma de células reticulares*, pero el tejido presentaba necrosis focal y abundantes leucocitos.

SPEAR y WALKER (32) describen meticulosamente un caso observado en el John Hopkins Hospital, con un granuloma letal de la línea media facial que se extendía por la nariz, rinofaringe, senos esfenoidales, epiglotis, laringe, traquea, pulmones, ganglios linfáticos ilíacos y piel. En este caso, ciertas áreas en los ganglios linfáticos ilíacos presentaban gran número de células conteniendo núcleos grandes y multilobulados, que semejaban a la *enfermedad de Hodgkin* o a la *micosis fungoide*. A la vez, áreas en la nariz, el seno esfenoidal derecho, la laringe y la piel presentaban necrosis de pequeñas arterias, arteriolas, capilares y vénulas, que simulaban una enfermedad vascular primaria.

Es muy significativo que la proliferación maligna de células plasmáticas en la mielomatosis múltiples tiene algunas de las cualidades de las enfermedades por autoinmunidad (8). En la

mielomatosis múltiple parece haber una clona de células que se multiplican sin restricciones y liberan sin consideración de las necesidades del organismo grandes cantidades de una globulina de características moleculares uniformes. En una enfermedad por autoinmunidad típica, como el lupus eritematoso diseminado parece haber varios linajes de células que producen anticuerpos contra distintos constituyentes celulares, sin obedecer a los mecanismos homeostáticos; esta falta de obediencia es casi con seguridad de origen genético.

BIBLIOGRAFIA

- ALAJMO, E. Y FUSI, G. (Clínica Otorrinolaringológica de la Universidad de Florencia). "II Granuloma gangraenescens". Parte seconda. *Boil. Mal. Orecchio*. 73:262, 1965.
- ALEXANDER, F. W. (Cleveland, U.S.A.). "Lethal granuloma of the nose and face". *Ann. Otol. Rhin. & Laryng.* 63:171, 1954.
- ASH, J. E. y RAUM, M. (Armed Forces Inst. of Pathology, U.S.A.). "An atlas of Otolaryngological Pathology". p. 180, 1949.
- BIGNAMI, A. y FICARI, A. (Universidad de Roma). "Sulla Granulomatosi de Wegener". *Ann. Ital. Anat. Istol. Pat* 30:75, 1956.
- NIEBERDING, P. H. SCHIFF, M. y HAMELING J. G. (E.N.T. Service U.S. Naval Hospital). "Periarthritis nodosa". *Arch. Otolaryng. A.M.A.* p. 512, vol. 77, num. 5, 1963.
- BLATT, I.M. y LAWRENCE, M. "Otologic Manifestations of fatal granulomatosis of the Respiratory Tract". *A.M.A. Arch. Otolaryng.* 73: 639, June 1961.
- BRECKENRIDGE, R.L.; WAGERS, A. J. y BATZELL, W.H. (Jefferson Medical College, Philadelphia, U.S.A.).

Schwannoma Intratemporal del nervio facial

(Presentación de un caso y revisión literaria)

Dr. Enrique Aguilar-Paz

Abstracto:

Se suma un caso más de schwannoma intratemporal del nervio facial a la literatura médica universal. Se exponen los resultados de estudios clínicos, radiológicos e histopatológicos de este caso. Se hace un comentario y una revisión bibliográfica del tema.

PRIMERA PARTE

Presentación de un caso clínico

Ficha Clínica 8764/59 del Hospital General "San Felipe" de Tegucigalpa.

En julio de 1959 se presenta a nuestro consultorio extemo una anciana de 66 años, de raza mestiza, viuda, dedicada a oficios domésticos y vecinada en la ciudad de Tegucigalpa.

Anamnesis: Relata que desde hace 10 años se le inició una sordera en el oído izquierdo, acompañada de supuración y tinnitus en el mismo oído. Su sordera progresivamente se ha ido acentuando. Desde hace 3 años se "le estableció en forma gradual una parálisis facial izquierda, la cual le ha quedado total y permanente.

Procedemos al estudio del caso, con los siguientes hallazgos positivos:

I. -Otoscopía

Oído derecho normal.

Oído izquierdo: Se observa una pequeña masa tumoral, de aspecto poliposa, que obstruye completamente el meato externo. De forma esférica, de color blanco-grisáceo, de consistencia dura, no sangrante, moderadamente dolorosa a la presión, no se desplaza a los intentos de rotación. Está rodeada de secreción purulenta.

* Trabajo presentado en el IV Congreso Centroamericano de Otorrinolaringología, Tegucigalpa, Honduras, 1962.

** Profesor Titular de la Cátedra de Otorrinolaringología de la Universidad Nacional Autónoma de Honduras (U.N.A.H.).

W.-Radio grafía de mastoides:

Incidencia de Schuller: Neumatización normal. Hay opacidad difusa de la mastoides izquierda, con disminución de los contornos de las paredes de dichas celdillas. No hay destrucción ósea ni engrosamiento de las paredes celulares. Las mastoides derecha es normal". Dr. Alfredo C. Midence (Jefe del Departamento de Radiología del Hospital San Felipe, Tegucigalpa).

III.-Estudio audiométrico:

Las pruebas con diapasones evidencian una hipoacusia de conducción izquierda. El examen audiométrico (Maico ADC), demuestra una acentuada hipoacusia de transmisión izquierda, pero también observamos cierto grado moderado de hipoacusia neural bilateral.

IV.- Características de su parálisis facial izquierda de tipo periférico:

- 1.- Anestesia sensorial lingual anterior izquierda.
- 2.- Ausencia del reflejo estapédico izquierdo.
- 3.- Conservación del reflejo naso-lacrimal izquierdo.
- 4.- Parálisis motora, tipo periférica, izquierda.

Concluimos en el diagnóstico topográfico de lesión periférica del nervio facial izquierdo: supraestapédica y subgenicular.

V.- Exploración quirúrgica:

Se practica una aticoantrotomía izquierda el 8 de agosto de 1959. Se utiliza una incisión endopreauricular y la trepanación ósea se realiza con torno eléctrico. Se expone primero el antro, sin bajar la pared posterior del meato externo. Encontramos una masa tumoral dura, la cual comprobamos luego que hace cuerpo con la masa tumoral que habíamos observado en el conducto auditivo externo. Se practica una resección total de la tumoración bilobulada. Se limpia minuciosamente la caja del tímpano de granulaciones y secreciones, con ayuda microscópica.

VI.- Estudio anatomopatológico

Inclusión N° 8646 (Departamento de Patología del Hospital General "San Felipe", Tegucigalpa. Jefe: Dr. Raúl A, Durón).

Descripción macroscópica

La muestra consiste en una tumoración dura, bilobulada, que mide 2 x 1cm. Un lóbulo es blanquecino y el otro muestra zonas hemorrágicas. La superficie de corte muestra lobulación y necrosis en el centro del nódulo.

Descripción microscópica

Haces de tejido nervioso de apariencia fibrosa dispuesto en diversas direcciones entrecruzándose unos con otros. Las células son de protoplasma fusiforme, los cuales no muestran actividad mito sica exagerada.

*Diagnóstico anatomopatológico***"NEURINOMA DEL NERVIIO FACIAL"**

Después de dos años de control postoperatorio no se ha presentado recidiva tumoral. Su parálisis facial no se ha modificado.

Comentario

Hemos considerado útil publicar este caso por su valor casuístico. Los schwannomas intratemporales del nervio facial no son tan comunes. En nuestra revisión bibliográfica hemos encontrado, sumando el presente reporte: 47 casos, de los cuales solamente 16 se han referido localizados en la porción horizontal del nervio facial. El presente caso representa por consiguiente el caso N° 16 de la literatura médica.

Estamos, sin embargo, de acuerdo con RAINER (12) en que es necesario crear conciencia de esta entidad patológica, generalmente desconocida para el novel otólogo, y con esa idea consideramos oportuno agregar a este informe una revisión bibliográfica de esta afección.

SEGUNDA PARTE

(Revisión Literaria)

Schwannoma Intratemporal del VII par Craneal

\.- Nomenclatura

Los tumores de los nervios fueron clasificados en 1863 por Virchow (11), denominándolos Neuromas, y distinguiendo verdaderos y falsos neuromas, estos últimos están constituidos especialmente de tejido conectivo y los llamó neurofibromas. THOMPSON (11) subdividió los neurofibromas en múltiples (como los que se encuentran en la enfermedad de von Recklinghausen) y en neuromas falsos solitarios.

Se han utilizado diversas denominaciones para estos tipos de tumores: Neurilemmoma, Lemmoma, fibroblastoma periférico, glioma periférico, neurofibroma encapsulado, fibroneuroma. Un término muy común es el de Schwannoma, que está a favor de la teoría histogénica en las células de Schwann. Algunos usan la palabra scwannoglioma.

Sin embargo, el término más ampliamente empleado es el de NEURINOMA, introducido por VEROYAY(7).

2.- *Histogénesis*

La mayoría de los autores están de acuerdo en que estos tumores se originan de las células de Schwann del neurilemma que recubre al nervio. Sin embargo, TARLOV y PENFIELD (11), que han utilizado diversas técnicas de coloración, creen que estos tumores son fibroblásticos y que se originan del tejido conectivo de los fascículos nerviosos.

3.- *Patología* *Generalidades*

Estos tumores se desarrollan más frecuentemente en los nervios sensoriales, no mixtos, pero también se encuentran en estos últimos. Rara vez se desarrollan en nervios que contienen solamente fibras motoras. Pueden encontrarse en los nervios craneales, así como también en los nervios simpáticos. El nervio vestibular es el más comúnmente afectado. De acuerdo a DANDY (3) los neurinomas son los tumores benignos capsulados más comunes en el compartimiento intracraneano.

CUSHING (2) establece que los schwannomas vestibulares representan del 8 al 9% de los tumores intracraneales.

En la serie de neurinomas coleccionada por STOUT (10), solamente el 26% se encontraban por debajo de la clavícula.

Se desconoce la etiología de los neurinomas. TRONCONI (10) cree que es debida a un estímulo anormal o desequilibrio en el sistema neurítico-Schwanniano-fibroblástico. EIGLER (7) ha descrito un neurofibroma del nervio facial de origen traumático.

La mayoría de los autores dice que no hay predominancia de sexo en esta afección, pero KETTEL (7), en una revisión al respecto de 27 casos, cuyo sexo se conocía, encontró una predominancia de 20 casos del sexo femenino. En el estudio especial sobre la edad hecho por HENSCHEN (1), reporta que estos tumores son más frecuentes entre los 20 y los 50 años.

Los neurinomas solitarios generalmente son de naturaleza benigna, y crecen despaciosamente hacia los lugares adyacentes que ofrecen menos resistencia. Pero hay que recordar lo que dice ROBERTS (8): "Al invadir tejidos adyacentes, pueden destruir estructuras vitales y en este sentido pueden llegar a considerarse malignos". Si se extirpan totalmente no recidivan. Si la resección es parcial, recidivan lentamente.

Se han reportado en la literatura neurinomas malignos (histológicamente) del nervio facial. FONTAINE (5), GUTTMAN y SIMÓN (7).

Descripción macroscópica

Los neurinomas varían considerablemente de tamaño. De consistencia dura. Generalmente son capsulados, fusiformes, de superficie lisa, aunque también puede ser lobulada o nodular. La

superficie usualmente es grisácea, y algunas veces se distinguen en su superficie pequeños quistes de degeneración. Al corte se ve una superficie grisácea, pero se pueden observar también algunas áreas de extensión variable de color amarillentas, anaranjadas o cobrizas. Son tumores que sufren degeneraciones quísticas y algunas veces ofrecen al corte un aspecto de esponjas que retienen parte de tejido neoplásico. Los depósitos de calcio son raros.

Descripción microscópica

Las descripciones microscópicas más detalladas se ven en los trabajos de VEROYAY, KORBSCH, GNASSI y BARRONE (7), pero particularmente ANTONI (1) (7) ha presentado una gran monografía en tal sentido.

EHRlich y MARTIN (11), realizan una magnífica descripción histológica en 1943, señalando cuatro hechos característicos en los neurinomas: 1) Núcleos en empalizada, 2) Fascículos de fibras entrelazadas, 3) Pequeñas regiones pigmentadas y focos de degeneración, 4) Células espumosas.

Lo más característico son los núcleos en empalizada, pero es el hallazgo menos frecuente. En cambio, el tipo más frecuente, pero menos característico es el entrelazamiento de fascículos paralelos de fibras y células, que constituye el denominado tipo histológico ANTONI tipo A (1). Algunos elementos algunas veces semejan mínimos corpúsculos táctiles, que se conocen con el nombre de "Cuerpos de Verocay" (1). El denominado Tipo B de ANTONI, se caracteriza por una disposición reticular de las fibras, focos relativamente acelulares y áreas de degeneración microfística, las cuales al fusionarse forman los grandes quistes intersticiales.

4.- Sintomatología

ALTMANN fue el primero que hizo descripciones clínicas de esta afección. Sin embargo, todos los casos que presentó correspondían a casos implantados en la porción vertical del trayecto intrapetroso del nervio facial. En 1936, GREIFENSTEIN reporta el primer caso de neurinoma implantado en la porción horizontal del facial, y señala que en este paciente no preexistía parálisis facial. En 1944, BOGDASARIAN señala ya en forma categórica que los neurinomas del facial que se localizan en la porción horizontal pueden producir primero sordera conductiva antes que parálisis facial. KETTEL (7,8), establece una descripción clínica y muy completa y acusada, cuyo lineamiento seguiremos en la presente descripción.

Sobre los tumores que se desarrollan en la tercera porción del nervio facial, KETTEL (7) considera tres grupos:

1.- Tumores restringidos únicamente al proceso mastoideo; sin invadir el conducto auditivo externo. En este grupo hay dos casos: El caso 1 de CAWTHORNE y el caso de KETTEL.

El caso de KETTEL tenía siete años de duración. Se encontró un proceso destructivo de la mastoides, desde la parte más posterior del canal semicircular horizontal hasta el agujero estilomastoideo. En estos dos casos la audición era normal, así como la membrana y el meato acústico externo.

2.- Tumores localizados en la mastoides, pero que también se extienden hasta el conducto auditivo externo.

El primer signo que se encuentra es una inminente destrucción de la pared posterior del conducto auditivo externo, en donde se encuentra una zona rojiza, blanda a la exploración de la cureta (casos de SCHMIDT y OHNISHI).

Después se produce el desarrollo del tumor en forma de pólipo, dando la impresión desconcertante de tratarse de una otitis media crónica polipomatosa. Algunas veces el desarrollo del pólipo es tan acentuado que puede llegar a ocupar la concha auricular (caso de WILLIAMS y PASTORE).

3.- Tumores que invaden el oído medio e interno y la fosa craneal por expansión. Los neurinomas que se originan en el segmento vertical que se extienden por destrucción ósea al oído medio (casos CAWTHORNE 2, SCHROEDER, WILLIAMS y PASTORE); que destruyen el laberinto (casos GROSSMAN y LEIDLER, SCHROEDER y ROSENWASSER) y que pueden extenderse hasta la fosa posterior dando un absceso cerebral (SCHROEDER), o bien destruyendo la pared anterior del meato auditivo externo e invadiendo la parótida (GROSSMAN y LEIDLER).

En los tumores implantados en la porción horizontal, se distinguen dos formas:

1.- Tumores circunscriptos a la cavidad timpánica. FEHRE (7), encuentra casualmente en una disección un neurinoma circunscripto al conducto de Falopio, dejando la cavidad timpánica libre. El caso de EMHART (4) también fue un hallazgo casual operatorio, y el neurinoma estaba circunscripto a la caja timpánica. El otro caso circunscripto fue el de BRADLEY y MAXWELL (7), el cual se podía visualizar a través de un tímpano transparente. Pero la regla es que el neurinoma localizado en la porción horizontal del facial, no encuentra gran resistencia a su crecimiento y rápidamente invade la caja del tímpano y zonas adyacentes,

2.- En este otro grupo se incluyen los tumores localizados en la porción horizontal que invaden la caja y espacios circunvecinos. En algunos casos invade el neurinoma todo el proceso mastoideo (ROBERTS, LOELIGER 2, REJTO). Puede perforar el tímpano y crecer hacia el conducto auditivo externo, teniendo la forma de un gran pólipo (POU caso 1, AGUILAR-PAZ).

El crecimiento puede llegar hasta la duramadre (GUTTMAN y SIMÓN).

A) CUADRO CLÍNICO DE LOS NEURINOMAS QUE SE ORIGINAN EN EL SEGMENTO VERTICAL DEL NERVIO FACIAL, EN SU TRAYECTO INTRAPETROSO.

Parálisis facial

Casi en todos los casos este fue el primer síntoma en aparecer. Puede aparecer gradualmente (SCHMIDT, KETTEL). Pueden haber remisiones, aunque son raras (KETTEL). El Caso LUNDGREN 1, no presentó parálisis facial; /

Síntomas auditivos

Generalmente aparecen después de la parálisis facial. Sin embargo, en el caso LUNDGREN 3, la parálisis facial apareció hasta seis meses después de haberse presentado los síntomas auditivos. Los trastornos auditivos pueden deberse a obstrucción del meato externo, invasión del oído medio o del oído interno. La otorrea se presenta cuando hay infección secundaria. Puede presentarse vértigo por erosión de¹, canal semicircular lateral (ALTMANN, ROSENWASSER).

Dolor

Esta afección es indolora, o el dolor si se presenta es moderado. Sin embargo, se han presentado excepciones a esta regla (GROSSMANN y LEIDLER, WILLIAMS y PASTORE, KETTEL).

Síntomas cerebrales

Sólo se han reportado en el caso de SCHROEDER, en el cual se desarrolló un absceso cerebral.

Pólipos en el conducto auditivo externo

Es un síntoma común. Sin embargo, en algunos pocos casos el conducto auditivo externo y la membrana del tímpano se encontraron normales (CAWTHORNE, KETTEL).

B) CUADRO CLÍNICO DE LOS NEURINOMAS QUE SE ORIGINAN EN EL SEGMENTO HORIZONTAL DEL NERVIO FACIAL

Parálisis facial

No es un síntoma precoz. Se establece gradualmente, para luego quedar permanente. Sin embargo, en el caso de GRAF, la parálisis mejoró durante 6 años, para luego volver a quedar completa. En el caso de GREIFENSTEIN, a pesar de que el neurinoma invadía toda la caja del tímpano, no se había observado anteriormente parálisis facial.

En dos casos, la parálisis fue precedida de tic facial (LOELIGER 2, RAINER).

Síntomas auditivos

Los trastornos auditivos generalmente son los primeros síntomas en aparecer, y algunas veces son los únicos síntomas por varios años, antes de que aparezca la parálisis facial. Dice BOGDASARIAN: "La sordera de diversos grados y tipos se presenta como primer síntoma, dependiendo del trastorno que se ocasione en el movimiento de los huesecillos, en la fijación de la platina o en la obstrucción de la ventana redonda".

En un caso la sordera se inició, y no fue sino hasta siete años después que apareció la parálisis facial (AGUILAR-PAZ). La otorrea por infección secundaria es común.

En un caso se presentó vértigo por erosión del conducto semicircular lateral (7).

Pólipos en el conducto auditivo externo

Se han presentado en cuatro casos (LOELIGER CASO 1, REJTO, POU, AGUILAR-PAZ). Por otra parte, se ha señalado como signo precoz la hinchazón o protrusión que se observa en la membrana timpánica.

5.-Diagnóstico

Pocos casos han sido diagnosticados preoperatoriamente. La mayoría han sido diagnosticados erróneamente como Parálisis de Bell o como otitis medias crónicas. En otros han sido hallazgos casuales de disección, autópsicos o quirúrgicos.

Debe tenerse como posibilidad diagnóstica la existencia de un neurinoma en toda parálisis facial que aparezca gradualmente, sin dolor, sin manifestaciones aurales.

En todo caso sospechoso de neurinoma, deben realizarse cuidadosas exploraciones radiológicas.

En toda parálisis facial debe reglamentarse una completa exploración otoneurológica, incluyendo un minucioso examen audiométrico.

Debe respetarse un método completo para el examen neurológico del VII par, de acuerdo a los conceptos anatómicos y fisiológicos que se han publicado de este nervio.

En los casos en los cuales el tumor ha invadido el conducto auditivo externo, el diagnóstico se facilita por la biopsia.

Sin embargo, debemos recordar que se han reportado casos en los cuales la parálisis ha aparecido súbitamente, que el dolor ha estado presente, que no se han encontrado signos anormales a la otoscopia y que las exploraciones radiográficas han resultado negativas. En estos casos el diagnóstico diferencial entre una Parálisis de Bell y un tumor del nervio facial clínicamente es casi imposible, y en los casos en que surjan dudas, la exploración quirúrgica se impone.

6.- Diagnóstico diferencial

Debemos de distinguir el neurinoma del facial de las siguientes afecciones:

Otitis media crónica, mastoiditis crónica, tuberculosis proliferativa del oído, tumores epidermoideos, glomus yugulare, carcinoma del oído, parálisis de Bell, tumores de la rinofaringe.

a) La otitis y mastoiditis crónicas generalmente presentan una historia larga de supuración. La mayor confusión existe con los neurinomas que se originan en la porción horizontal, en los cuales hemos señalado que hay manifestaciones de complicación infecciosa del oído medio muchas veces antes de que aparezca la parálisis facial. Hay que recordar que la radiografía por lo general muestra una mastoidees esclerosa en los procesos infecciosos crónicos y que este

hallazgo es infrecuente en los neurinomas. La palpación de la membrana del tímpano puede resultar útil: será fácilmente depresible en las otitis, y encontrará en cambio resistencia tumoral en los neurinomas. (BRADLEY y MAXWELL han utilizado un estilete flexible de plata en esta maniobra). En algunos casos de otitis media granulomatosa, solamente el estudio microscópico podrá distinguir estas afecciones.

b) La tuberculosis del oído generalmente se acompaña de afecciones tuberculosas en otras partes del organismo, en especial en el sistema respiratorio. Es de gran utilidad la investigación bacteriológica.

c) Los tumores epidermoideos de origen embrionario (colesteatomas veros) pueden dar un cuadro similar en algunos aspectos al neurinoma. Sin embargo, en la exploración radiográfica puede llegar a distinguirse la típica formación de "quistes" en los colesteatomas. En éstos no es tan común la parálisis facial, salvo que por erosión ósea compriman o lesionen al nervio.

d) El glomus yugulare es un tumor que se puede originar en el cuerpo carotídeo, así como también en todos los paragangliomas no cromafínicos que se encuentran en el plexo nervioso del nervio de Jacobson o en el trayecto del nervio vago y sus ramas. Cuando la localización de esta afección es timpánica es cuando puede dar lugar a confusión. Sin embargo, el glomus yugulare se caracteriza por lo intensamente sangrante que es cuando se traumatiza, en contraste con la relativa poca vascularización que presentan los neurinomas. No hay lugar a confusión en el aspecto histológico.

e) En el cáncer del oído existe una constante y crónica otorrea, fétida, hay dolor y la parálisis facial puede ser tardía. Sin embargo, en los cuadros dudosos el diagnóstico debe basarse exclusivamente en el resultado histopatológico positivo.

f) En la parálisis de Bell por lo general existe un antecedente "a frigore", la aparición de la parálisis es súbita, no hay alteraciones radiológicas. Sin embargo, volvemos a recordar que se han presentado casos en los cuales únicamente la exploración quirúrgica logró establecer el diagnóstico correcto (6).

g) Algunos tumores de la rinofaringe que lesionan los nervios craneales se han citado como causas de parálisis facial (14), sin embargo, el daño facial nunca es el primero, y cuando se llega a presentar hay compromiso de otros nervios y grandes lesiones óseas de la región.

1.- Pronóstico

De todos los casos reportados de neurinomas intratemporal (47 casos, de acuerdo a nuestra revisión), ninguno ha muerto de esta afección. Por consiguiente, puede decirse que la prognosis *quoad vitam* es favorable. Sin embargo, debe serse reservado en los tumores cercanos al oído interno y cavidad craneal. La invasión al oído interno y el compromiso del nervio coclear pueden ocasionar una sordera permanente. El caso con mayores complicaciones fue el de SCHROEDER, el cual presentó destrucción laberíntica y absceso cerebral.

El pronóstico funcional del nervio facial es malo si la reparación plástica no se realiza. Y hay algunos casos en los cuales la cronicidad de la afección imposibilita el buen éxito del reparo neural. Se debe practicar un injerto del nervio en la zona reseçada cuando el sitio es accesible y cuando no hay signos de degeneración muscular.

8.- *Tratamiento*

Es exclusivamente quirúrgico. El tumor debe reseçarse. Según el caso, se practicará una mastoidectomía simple, una aticoantrotomía, una mastoidectomía radical o incluso, una laberintectomía.

Un problema muy interesante que esta afección presenta es la reparación funcional del nervio facial. Debe señalarse un axioma: "Debe realizarse el injerto facial en el mismo tiempo quirúrgico de la resección del tumor". Se han reportado casos en los cuales el injerto neural en un segundo tiempo fracasó por haber presentado el extremo distal una degeneración fibrosa. En todo caso en el cual los músculos den una respuesta vigorosa a la corriente galvánica, debe procederse a colocar un injerto neural. Es factible realizar un injerto en la zona accesible del nervio en su trayecto intratemporal, que está comprendida entre el ganglio geniculado y el agujero estilomastoideo.

KETTEL, aplicando el método quirúrgico publicado en 1927 por BUNNELL, y el trabajo fundamental de BALLANCE y DUEL aparecido en 1932, ha logrado resultados clínicamente satisfactorios en el 90% de 63 casos operados, a los cuales se les practicó injertos neurales en el trayecto del facial.

Siempre queda el recurso de la cirugía plástica en los casos en que no sea posible restaurar la función del nervio facial. .-*Casuística*

El número de casos varía según las revisiones personales de la literatura médica de los diversos autores. La más completa la realiza KETTEL en enero de 1959, encontrando publicados 31 casos, a los cuales en reciente trabajo agrega 5 casos más (8).

A los 36 casos de la revisión de KETTEL, tenemos que agregar algunos casos recientemente publicados: En 1959: POU, 2 casos; SARKAR, 1 caso; FURLOW y WALSH, 4 casos; KLEINSASSER y FRIEDMAN, 1 caso.

En 1960: SCHENK ET AL., 1 caso; EMHART, 1 caso. Agregando el presente reporte, tenemos un total de 47 casos de neurinomas intratemporales del nervio facial registrados en la literatura médica universal.

Los casos de neurinomas intratemporales del nervio facial localizados en la porción horizontal, que constituyen la entidad clínica señalada por BOGDAS ARIAN en 1944 y definida por KETTEL en 1959, suman en la revisión de este último autor, 10 casos: GREIFENSTEIN (1936); REJTO (1939); FEHRE (1940); ROBERTS (1943); BOGDASARIAN (1944); LOELIGER, 2 casos (1947); RAINER (1954); JONGKEES, 2 casos (1959).

A estos casos debemos de agregar los publicados últimamente:

SARKAR (1959); FURLOW y WAJSH (2 casos) (1959); SCHENK ET AL (1960); EMHART (1960).

Agregando el presente reporte, tenemos 16 casos localizados en la porción horizontal del nervio facial, que han sido registrados en la literatura médica universal.

Summary

This is a report of a case of neurinoma of the facial nerve arising in the horizontal segment. The result of examination are described. In the literature reviewed we found 47 reports of intratemporal neurinomas of the facial nerve, including the case described in the present paper. According to the point of origin, only 16 cases belong to the group of neurinoma arising in the horizontal segment of the facial nerve.

Resume

Il s'agit du report d'un cas de neurinome du nerve facial a son segment horizontale. On décrit le résultat de son examen. Nous trouvons dans la révision de la literature 47 cas reportes de Neurinome Iníratemporal et compris le cas décrit dans le present article. En reference au point d'origine, on trouve que seulement 16 cas appartiennent au groupe de Neurinome qui son localisés au segment horizontal du Nerve Facial.

Zusammenfassung

Es handelt sich um den Bericht eines Falles von Neurinome der wagrechten Portion des Nervus Facialis. Es wird das Ergebnis der Untersuchung beschrieben. In der revisión der Weltliteratur fanden wir 47 Berichte Intratemporaler Neurinome des Nervus Facialis, aienschliesslich des Falles der in dieser arbeit vorgestellt wird. Von dem Ursprungspunkt betrachtet, sind nur 16 Falle unter der gruppe Neurinome die in der wagrechten Portion des Nervus Facialis entstehen.

RECONOCIMIENTO

El autor expresa su gratitud a los Doctores Raúl A. Durón y Alfredo C. Midence por su colaboración científica en el estudio del presente caso. Asimismo agradece la participación técnica de la fotógrafa Sita. S. Paysen.

BIBLIOGRAFÍA

1. ASH, J.E. AND RAUM, M.- "An AÚas of Otolaryngologic Pathology", U.S. Armed Forces Inst of Pathology, 1949.
2. CUSHING, H.W.- "Tumors of the Nervus Acusticus and the Syndrome of the Cerebellopontine Angle", Philadelphia, W.B. Saunders Co., 1917.
3. DANDY, W.-"Cerebellopontine (Acoustic) Tumors, in the Practice of Surgery", Lewis D. Prior Co. Inc., 1932.
4. EMHART L., O.- "Neurofibroma del Nervio Facial", Revista de Otorrinolaringología. Santiago, Chile. VoLXX, N° 1, p.27-29,1960.
5. FONTAINE, R. ET AL.- "Neurinome malin du nerf facial dans son trajet intrapetreux". Neurochirurgie, Par. 1, N° 2,1955, p.227-29.
6. FURLOW, L.T. AND WALSH, T.E.- "Neurilemmoma of the Facial Nerve". Laryngoscope: Vol. 69, p.1075-84,1959.
7. KETTEL, K.- "Peripheral Facial Palsies due to Tumors". A.M.A. Archives Otol.: Vol. 69, p.276-92, 1959.
8. KETTEL, K.- "Peripheral Facial Palsy". Published by Munksgaard, Copenhagen, Denmark, 1959.
9. KLEINSASSER, O. UND FRIEDMANN, G.- "Uber Neurinome des Nervus Facialis". Zbl. Neurochir. 19, 1959, p.49-59.
10. KOTYZA, F.- "Neurinome des Nervus Facialis im Schlafenblein". Mschr. Ohrenh., Wien. 93, N° 1,1959, p.13-6.
11. POU, J.W.- "Neurinoma (Schwannoma) of the Facial Nerve". A.M.A. Archives: Vol.69, Jan. 1959, p.48-56.
12. RAINER, V.- "A case of Neurinoma of Facial Nerve". Les annales d'otolaringologie, Vol.71, p.770,1954.
13. SARKAR, S.- "Neurinoma of the Facial Nerve". J. Lar. Otol. London. Vol. 73, N° 2, p.129-32,1959.
14. SCHNECK, S. A. ET AL.- " Facial Nerve Tumors and Progressive Facial Palsy". A.M.A. Archives of Neurology. Vol. 2, p.106/452-11/457, Apr.1960.

Estenosis Congénita Superior del Esófago

Dres. Enrique Aguilar Paz y Roberto Obdulio Tinoco

Antecedentes.

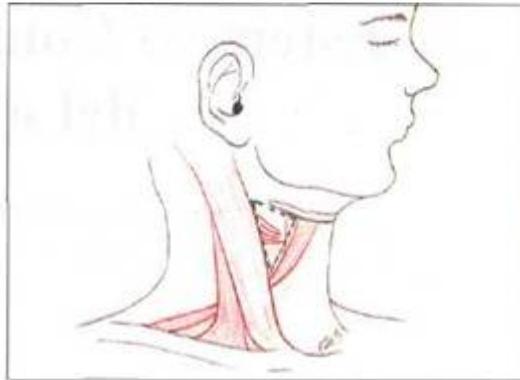
Se trata de una pequeña paciente atendida en el Hospital Materno Infantil de Tegucigalpa en 1982. Desde su nacimiento presenta seria dificultad para deglutir. Toda la leche que ingiere le sale por la nariz, y hay franca broncoaspiración. El pediatra que la atiende, Dr. Servio Tulio Mateo establece el acertado diagnóstico de estenosis congénita del esófago y ordena estudios radiológicos. El Dr. Rubén Villeda Eermúdez, realiza estudios excelentes de radiografía con medios de contraste, que confirman el diagnóstico de estenosis superior del esófago, a nivel del anillo cricofaríngeo. Se remite al servicio de otorrinolaringología, atendiéndola el Dr. Roberto Obdulio Tinoco, quien realiza una interconsulta con el Dr. Aguilar Paz. Este le practica varias dilataciones esofágicas, pero con resultados infructuosos. La niña continúa expulsando la leche por la nariz. El día 22 de septiembre de 1982, los Dres. Aguilar Paz y Tinoco le practican una intervención en el Hospital Materno Infantil. El Dr. Aguilar Paz había considerado la posibilidad de cortar la estenosis a nivel del anillo constrictor congénito. Se disecan los músculos faríngeos, y se aísla la parte estenosada del esófago. Mientras el Dr. Aguilar Paz interviene el cuello, el Dr. Tinoco ilumina la luz esofágica con un esofagoscopio de Jackson (esta técnica la había observado el Dr. Aguilar Paz en la Clínica Jackson de Philadelphia, al prof. Charles Norris). Se secciona completamente solo de un lado, el constrictor superior de la faringe, a nivel del cartílago cricoideo. (Una técnica similar a la usada por los cirujanos pediatras en los casos de estenosis **pilórica**). Posteriormente se le realiza una traqueotomía, para asegurar la respiración de la niña de solo tres meses de edad. Al día siguiente la niña logra por primera vez tomar su biberón, sin tener reflujo nasal y sin presentar broncoaspiración. Ha logrado crecer normalmente. El último control clínico lo realizó el Dr. Aguilar Paz el 25 de julio de 1998. La paciente tiene ahora 16 años, y estudia 2^a año de Comercio.

Conclusión.

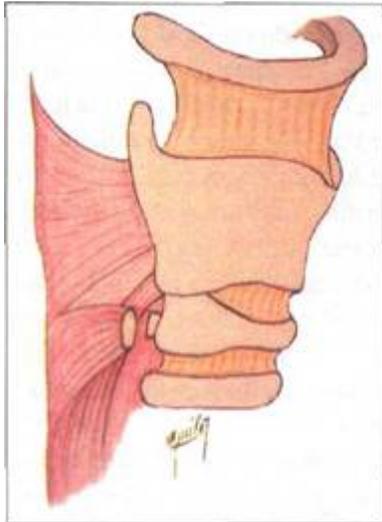
Se presenta una nueva técnica quirúrgica, que puede ser aplicada a los casos de estenosis superior congénita del esófago. No se ha publicado aún en los textos clásicos de cirugía de cuello. En honor a la pequeña paciente intervenida, el Dr. Aguilar Paz le denomina "**Técnica ELIZA**".



Estudio radiológico pre-operatorio. Se precisa una severa estenosis superior del esófago y se observa como parte del medio de contraste pasa a la tráquea.



Referencias anatómicas para disecar el constrictor superior de la faringe.



Sección completa, unilateral de la inserción del músculo constrictor superior de la faringe, en el cartilago cricoides.



Desde el primer día del post-operatorio, la pequeña paciente logró ingerir sin dificultades su biberón.



Estudio radiológico con medio de contraste en el post-operatorio, observando una normal deglución, sin ninguna broncoaspiración.



Fotografía de la paciente (Eliza), cinco años de edad.

Luxación traumática Incudo-estapédica

Dr. Enrique Aguilar Paz

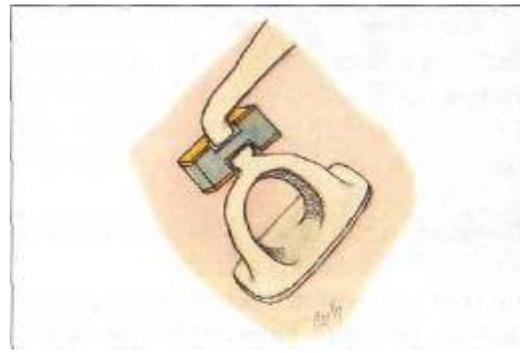
Antecedentes.

Un joven estudiante universitario, de 26 años de edad, al salir por la noche de sus clases, en un centro educativo superior de la ciudad de San Pedro Sula, en Honduras, fue asaltado por un delincuente, el cual iba armado con un bate de béisbol, con el cual le asestó un fuerte batazo en la cabeza, en el lado derecho, habiendo quedado inconsciente. Cuando recuperó su lucidez mental, observó que no oía por el oído izquierdo, contralateral al lado del cráneo traumatizado. Además percibía un constante tinnitus de tonalidad grave. En los estudios audiológicos que se le practicaron, se confirmó una hipoacusia conductiva izquierda, así como una curva "D" de Jerger en su timpanometría, la cual sugería una discontinuidad de la cadena osicular. Se le intervino quirúrgicamente, haciéndole una timpanotomía para explorar la caja del tímpano. Se confirmó una luxación incudo-estapédica izquierda. Se han descrito varias técnicas para volver a conseguir la continuidad sonora normal a través de la cadena luxada. En este caso, se dispuso colocarle una interposición con cartilago del trago **ipsilateral**, tal como se ilustra en la figura adjunta.

El resultado funcional de ese oído rué muy satisfactorio. Se presenta una nueva solución quirurgica, para casos de luxación incudo-estapédica, demostrándose que es sencilla y funcional.



Comprobación quirúrgica de la luxación incudoestapédica izquierda.



Re-establecimiento de la continuidad sonora de la cadena osicular afectada por medio de una interposición condral incudoestapédica.

Innovación terapéutica en las fístulas branquiales del cuello

Dr. Enrique Aguilar Paz

Preámbulo.

Una patología relativamente frecuente es la causada por las fístulas congénitas braquiales del cuello. Generalmente tienen un trayecto anfractuoso. Lo cual hace difícil su disección y completa resección de las mismas. Para evitar cicatrices defectuosas, algunos cirujanos hacen incisiones escalonadas, pequeñas, por razones estéticas. Aún así, las recurrencias son frecuentes, para desilusión del cirujano, y para frustración del paciente. Recuerdo una consulta que hace diez años me hiciera una enfermera hondureña que trabajaba con un eminente otorrinolaringólogo del famoso Hospital Eye and Ear Infirmary de Nueva York. Esta paciente adolecía de una de estas fístulas, y periódicamente se le infectaba. Su jefe, hombre de gran experiencia, nunca optó por operarle, y le dijo que la trataría periódicamente con antibióticos, pero que ella era bonita, y no quería desfigurarla. Evidentemente era un médico ya maduro, de aquellos que saben que mucho del prestigio de los cirujanos se gana con los casos que no se operan. Igualmente, yo seguí esa misma política con nuestra recordada compatriota. No obstante, en mi conciencia sentía una molesta inconformidad. Tenía que hacerse algo con estos pacientes, que les asegurara evitar futuras infecciones, sin provocarles alteraciones cosméticas.

En 1955, laboré al lado de un eminente científico hondureño, el prof. Hernán Corrales, y durante un año, yo me encargaba de la cirugía del naciente Servicio de Dermatología. Muchísimos casos de úlceras varicosas las tratábamos infiltrando soluciones de Morruato de Sodio dentro de las dilataciones varicosas. Investigué cual era la solución que estaba usando ahora el Dr. José David Pineda, en el Seguro Social, para esclerosar varices. Conseguí la solución inyectable de Hidroxipolietoxidodecano al 3% (el nombre comercial de la casa mexicana FARMASA es de Farmaflebón). Con esta idea creativa en mente, estaba listo para atender al próximo paciente, ya con una estrategia preconcebida. Y el caso no tardó en presentarse.

Descripción del caso y de la innovación terapéutica.

En 1991 me trajeron una bella niña, quien adolecía de una molesta fístula congénita, en el lado derecho del cuello. Lamentablemente su fístula se le había infectado con una cepa resistente de *Staphylococcus aureus*, bacteria que le ocasionaba piodermia en varios puntos de su piel, incluyendo el cuero cabelludo, pues la niña, al rascarse el orificio de la fístula, se contaminaba sus dedos con el factor microbiano. Tenía que recurrir a antibióticos inyectados, para evitar mayores complicaciones. Esto le hacía, tanto a la niña, como a la familia, una vida intolerable. La nena era nieta de un muy estimado colega anestesiólogo, el cual labora conmigo. Esa era la

oportunidad que estaba esperando. Dialogué con el abuelo y con los padres de la pequeña, advirtiéndoles que no teníamos ninguna experiencia con esta técnica, pero que valía la pena probarla, para evitar una cirugía molesta e impredecible. Aceptaron la propuesta.

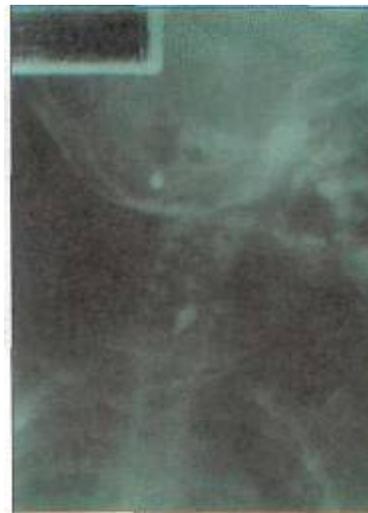
El día 26 de enero de 1991 bajo anestesia general, en el Hospital La Policlínica, exploré primeramente la fistula, con dilatadores especiales. Tnfiltré primero el trayecto con una solución de azul de metileno, para investigar si la fistula llegaba hasta la base de la amígdala palatina derecha. Comprobamos que terminaba en un fondo de saco. Después de una limpieza meticulosa con agua destilada, infiltramos el Farmaflebón. El resultado fue asombroso. Ulteriormente le realicé una segunda infiltración, para terminar de sellar el trayecto fistuloso. Hasta el momento, siete años después de la primera infiltración, esta niña no ha tenido recidivas.

Presento una solución muy sencilla e innovadora, que puede prestar alguna utilidad en casos similares. Personalmente he aplicado esta técnica en dos casos más con resultados satisfactorios.

Nota. En el ambiente nacional, el Dr. Aguilar Paz ha denominado a esta técnica con el nombre de **STEPHANY**, en homenaje a la primera paciente tratada con ella.



Pequeña paciente con una fistula congénita del cuello, infectada.



En un estudio radiológico con medio de contraste, se comprobó un largo trayecto de la fistula, hasta la faringe.



Paciente intubada, infiltrándole un colorante en el trayecto fistuloso.



Infiltración de la solución esclerosante.



La pequeña paciente ya restablecida.

MESA REDONDA:

Nuevas Dimensiones en Estapedectomía

XIII Congreso Mundial de Otorrinolaringología

Miami Beach, Florida, E.E.U.U. -1985

Presidentes: J.Causse, Sr. (FRANCIA), T.Palva (FINLANDIA)

Moderadores: J.Sheajr. (EEUU)

Panelista 3: E. Aguilar-Paz (HONDURAS)

Técnicas de Estapedectomía

1. Antecedentes

Desde hace más de un siglo, las primeras tentativas para cirugía directa sobre el estribo, en casos de otosclerosis, fueron realizadas: Kessel (1876), Boucheron (1888), Miot (1889) y Faracci (1889). Holgren (1923) escribió acerca de un caso de otosclerosis el cual trató exitosamente con una simple movilización del estribo. Sin embargo, por más de un cuarto de este siglo, la cirugía de otosclerosis sería inspirada por la técnica de fenestración laberíntica, basada en las observaciones previas de Passow (1897), Barany (1910), Jenkins (1913) y Holmgren (1916).

Los profesores Sourdille, Fowler, Lempert, Shambaug, Linsay, Tato, Ruedi, Wulstein y Zollner, entre otros, contribuyeron al desarrollo de la cirugía microscópica de la otosclerosis.

Rosen (1952) de nuevo dirigió su atención hacia la cirugía directa del estribo, y ofreció su técnica de 'movilización del estribo'.

Fowler Jr. (1955) propuso una técnica de estapedectomía parcial, eliminando solamente la crura anterior del estribo y el foco de otosclerosis en la parte anterior de la platina.

Rambo (1956) describió una técnica de estapedectomía con timpanoplexia. Una técnica similar ha sido descrita por Guillon, Portmann y Claverie. Pero en la realidad, la timpanoplexia sobre la ventana oval constituye una modalidad de fenestración clásica.

Shea Jr. (1956) describió una nueva técnica en la cual extrae la superestructura del estribo y posteriormente practica la resección de la platina, protegiendo la ventana oval con un injerto de vena y estableciendo la transmisión sonora desde el incus a la cóclea, con un tubo de polietileno.

Schuknecht (1956) publicó su propia técnica de estapedectomía usando interposición de la vena y utilizando prótesis metálicas de alambre (tantalum o acero inoxidable). Posteriormente añade al extremo distal del alambre un fragmento de gelfoam para cubrir la ventana oval.

Portmann y Claverie (1957) introdujeron la llamada 'interposición de vena' entre el estribo (el cual no es removido, solo dislocado temporalmente) y la ventana oval. Más tarde, una variación de la misma técnica fue publicada dislocando solamente la parte posterior del estribo, para usar la crura posterior en la transmisión funcional del sonido.

En 1959, House, House, Lichtum y Sheehy publicaron sus experiencias en estapedectomía, utilizando prótesis sencillas de acero inoxidable y protegiendo la ventana oval con un fragmento aplanado de gelfoam.

Juers (1960) se refirió a casos en los cuales usó la transposición de la crura posterior del estribo sobre la platina, la cual había sido previamente fragmentada o fenestrada en su centro.

Hall y Ritzner presentaron una técnica de estapedectomía en 1958 en la cual ellos utilizaron el incus como un medio de transmisión directa entre la membrana timpánica y la platina, la cual había sido removida o fenestrada.

En 1961 Shea Jr. publicó sus resultados personales después de cinco años de experiencia prolífica en estapedectomías, usando su propia técnica, con resultados positivos en el 90% de los casos con ganancia auditiva estable. Su técnica fue usada internacionalmente en este tiempo.

Resultados similares fueron publicados más tarde por otros distinguidos otólogos: Guilford, Myers y Schlosser.

En 1961 García Ibanez publicó conceptos de la llamada 'Sonoinversión' como un nuevo sistema de audiocirugía.

Shea Jr. y Sanabria publicaron un estudio crítico de estapedectomía en 1962, y recomendaron en casos de otosclerosis masiva en la ventana oval la práctica de fenestración limitada de la platina, usando un microtorno y colocando un pistón de teflón dentro del orificio creado.

Meurman y Palva introdujeron fascia temporal para proteger la fenestra ovalis.

Goodhill usó la interposición de cartílago.

Plester usó prótesis de acero inoxidable, fijando el extremo distal de la prótesis con un fragmento de tejido conectivo, tomándolo del paciente en el momento de la cirugía. Actualmente, múltiples variedades de prótesis han sido creadas en la evolución de la técnica de la estapedectomía, de acuerdo a la imaginación de diferentes otólogos.

Los siguientes, entre otros, han utilizado sus propias prótesis: Causse (FRANCIA), Cawthorne (INGLATERRA), Shea Jr. (EEUU), Armstrong (EEUU), Schuknecht (EEUU), Campo Mercandino (ARGENTINA), Ehmke (BRAZIL), Robinson (EEUU), Smith (IRLANDA DEL NORTE), Prades (ESPAÑA) y Fish (SUIZA).

Actualmente, hay una preferencia en proteger más las estructuras laberínticas internas. Es una tendencia evidente para los otólogos modernos de usar la pequeña fenestra en vez de la grande,

para prevenir la migración de la prótesis y evitar la eversión de la membrana covertora del vestíbulo (Shea, Bailey, Pappas, Graham).

//. Nuestra Propia Experiencia

Considerando la enorme casuística de los maestros en este campo, en realidad mi propia experiencia en el tema es bien modesta. Pero como estamos en un Congreso Mundial, creo que podría ser de interés en esta Mesa Redonda de conocer el criterio de un otólogo del Tercer Mundo quien ha tenido que vivir a través de toda la evolución de la cirugía de la otosclerosis, durante un período de 27 años, empezando desde la técnica de la fenestración hasta la técnica de la microfenestra.

En Centro América tenemos algunas ventajas: podemos escoger una técnica o crear una técnica mixta de lo mejor de muchas de ellas. Desde otro punto de vista podemos juzgar esta cirugía y sus diferentes técnicas sin la pasión y vehemencia de sus creadores.

Más de 500 casos han sido operados en Centro América desde 1960. Los primeros cirujanos en este campo son los siguientes otólogos: Quevedo y castellano (GUATEMALA), Alfaro (EL SALVADOR), Aguilar-Paz (HONDURAS), Camacho (NICARAGUA), Berrocal y Chartier (COSTA RICA), Alonso Roy (PANAMÁ).

En mi país, Honduras, en un estudio de 25,000 pacientes con problemas audiológicos, 232 casos de otosclerosis han sido detectados. El treinta por ciento de la población de Honduras son Indios Americanos puros (descendientes de los Mayas, Lencas, Cares, Xicaques y Payas). No encontramos ningún caso de otosclerosis en estos Indios Americanos. Mi experiencia personal en la cirugía de la otosclerosis empezó en 1957 con la técnica clásica de fenestración. En 1959 cambié a la técnica de movilización de Rosen. Después de 1962, inicié con la técnica de la estapedectomía.

En una serie personal de 1,084 casos de cirugía del oído, he operado 115 casos de otosclerosis con la técnica de estapedectomía. Utilizo la técnica clásica descrita por Shea Jr., añadiendo algunas modificaciones tomadas de observaciones personales de la cirugía de los grandes maestros: Tato, Portmann, Plester, Wullstein, Nauman, Guilford, Antol i-Candela, García Ibanez, Prades Pía, H. House, Schobel.

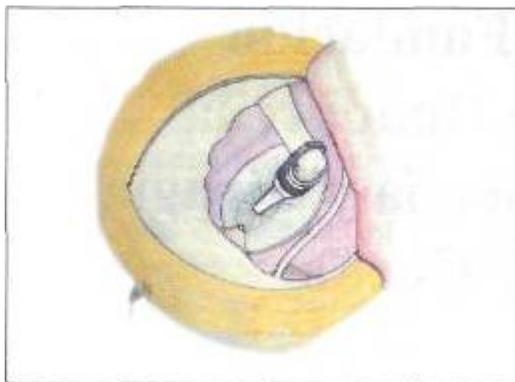
Desde 1969 he utilizado la neuroleptoanalgesia como la anestesia local (utilizo dihydroperidol y fentanyl). Desde 1978, he estado usando pericondrio del trago para proteger la fenestra ovalis, y he observado que los síntomas vestibulares postoperatorios son menores que cuando utilizaba vena. En mi serie personal de 115 casos, he tenido 8 fracasos. En todos esos 8 casos utilicé gelfoam directamente sobre la neofenestra realizada.

Después de la experiencia presentada por Bailey, Pappas y Graham en noviembre de 1982 en el XVIII Congreso Panamericano en San Juan, Puerto Rico, empecé a realizar microfenestra en el centro de la platina en 1983, evitando la extracción total de ésta. En estos últimos casos, siempre he utilizado la prótesis de platino-teflón de Shea.

Conclusiones

1. Las experiencias de un otólogo de Centro América son presentadas. El ha observado la evolución de la cirugía de la otoposclerosis en su práctica durante 27 años.
2. No ha encontrado ningún caso de otoposclerosis en los Indios Americanos autóctonos de Honduras.
3. En un análisis de más de 25,000 pacientes con problemas audiológicos, solamente ha encontrado 232 casos de otoposclerosis.
4. En una serie personal de 1,084 casos de cirugía del oído, ha operado 115 casos de otoposclerosis utilizando la técnica de la estapedectomía.
5. Ha estado usando neuroleptoanalgesia (dihidroperidol y fentanyl) desde 1969.
6. Prefiere usar pericondrio para proteger la fenestra ovalis.
7. No recomienda el uso de gelfoam directamente sobre la fenestra ovalis.

Nota: El autor, hasta la fecha (1998), tiene ya una casuística personal de 180 casos operados por otoposclerosis.



Técnica del Dr. Aguilar Paz de proteger la ventana oval con pericondrio de trago.

Miembros integrantes de la Mesa Redonda sobre "Nuevas Dimensiones en Estapedectomía" realizada en el XIII Congreso Mundial de Otorrinolaringología en mayo de 1985 en Miami Beach, Florida, Estado Unidos.



De pié: Dr. SHEA Dr. (U.S.A.)
SMITH Dr. (IRLANDA DEL NORTE)
McGEE Dr. (U.S.A.)
AGUILAR PAZ (HONDURAS)

Sentados: Dr. CAUSSE Dr. (FRANCIA)
LETORT Dr. (ECUADOR)
KOHUT Dr. (USA)
BELUCCI Dr. (U.S.A.)
HUNGRÍA (BRASIL)

Historia de la Fundación de la Asociación Hondureña de Otorrinolaringología y Cirugía de Cabeza y Cuello

En los albores de los años cincuenta del presente siglo, ya los países centroamericanos contaban con varios médicos especializados en Otorrinolaringología. En cuatro de estos seis países, se habían organizado las respectivas sociedades de especialistas.

La República de El Salvador, que siempre ha estado en la vanguardia en muchos hechos históricos del istmo, había sido la pionera en realizar el Primer Congreso Centroamericano de Otorrinolaringología en el año de 1954, gracias a la diligencia de sus líderes Dres. Víctor Manuel Nubleau, Daniel Alfredo Alfaro, Antonio Pineda, Héctor Silva, Salvador Mixco Pinto, José Sequeira y Francisco de Sojo Llompart, entre otros. Tres años después, los otorrinolaringólogos costarricenses lograron, con la inspiración de los Dres. Cubero Otoyá, Ortiz Céspedes y Estrada Fernández, llevar a cabo con buen éxito el Segundo Congreso de nuestra especialidad en San José, en 1956. Ulteriormente en 1959, bajo la atinada dirección del Dr. Julio Quevedo, Carlos Fortuny Arana, José Luis Escamilla y Carlos Dávila Rangel, entre otros, cumplieron con la responsabilidad de celebrar el Tercer Congreso de la región centroamericana, en una forma excelente, mezclando ciencia y turismo en la República de Guatemala. El turno le correspondía ahora a Honduras.

Antes de asistir al evento guatemalteco, visité al entonces Presidente de la República, que dichosamente era médico, comprensivo de la importancia científica de estos congresos, Dr. Ramón Villeda Morales, para que autorizara la aceptación de la próxima sede en nuestro país. Desde luego que el médico Presidente me autorizó, prometiéndome todo el apoyo necesario, que en efecto más tarde lo cumplió, para que fuese Honduras el país anfitrión próximo. Acudimos al III Congreso Regional en Guatemala dos hondureños: el Dr. J. Napoleón Alcerro Oliva y el que escribe este relato.

Los congresos deberían realizarse cada dos años. Principiamos a trabajar con ahínco, con esperanza, con patriotismo y desde luego con la determinación de soñadores. En Honduras no teníamos ninguna sociedad organizada. Teníamos que principiar con ello. Para entonces solo teníamos tres personas dedicadas a la Otorrinolaringología: Dr. Pablo Moneada B. (que ejercía también la Oftalmología), el Dr. José Napoleón Alcerro Oliva (que ejercía simultáneamente la Anestesiología) y el que escribe estas líneas para la historia de la Medicina Patria, dedicado exclusivamente a la especialidad, quien era entonces profesor de la Cátedra respectiva en nuestra Escuela de Medicina y Jefe del Servicio de Otorrinolaringología en el Hospital General San Felipe. (El Dr. Gonzalo Rodríguez Soto ejercía entonces un cargo diplomático en Inglaterra.)

El reto era tremendo, la responsabilidad enorme, las limitaciones gigantescas, pero la luz de nuestra fé en salir avantes superaba las tinieblas. El día 21 de agosto de 1959, a las 7:30 p.m., nos reunimos los tres mosqueteros en la clínica del Dr. Alcerro Oliva, que era la más céntrica, en el local que entonces ocupaba el Centro Médico Hondureño, frente a la Cruz Roja Hondureña, a dos cuadras del Parque Central de la capital. Después de las exposiciones necesarias, y de un diálogo altamente constructivo, tomamos la determinación de FUNDAR en Honduras la "SOCIEDAD DE OTORRINOLARINGOLOGÍA Y BRONCOESOFAGOLOGIA DE HONDURAS", que así se denominó en un principio. Transcribo en forma integral el texto de la primera acta de aquella solemne Sesión Constitutiva. El acto fue sencillo, con esa sencillez que siempre acompaña a las cosas grandes. Pero allí se estaba sembrando la semilla que en los próximos años generaría un árbol, que libre, crecería fecundo para dar grandes frutos a nuestra sociedad y patria.

A C T A N° 1

FUNDACIÓN

"Reunidos los Doctores Pablo Moneada B., Enrique Aguilar-Paz y J. Napoleón Alcerro Oliva, en el local de la clínica Centro Médico Hondureño, el día 21 de agosto de 1959, para tratar asuntos relacionados con la celebración del IV Congreso Centroamericano de Otorrinolaringología, que tendrá lugar en Tegucigalpa, a fines de 1960 o principios de 1961, se dispuso:

1° FUNDAR LA SOCIEDAD DE OTORRINOLARINGOLOGÍA Y BRONCOESOFAGOLOGIA DE HONDURAS, como filial de la Asociación Médico Hondureña.

2° Elegir la directiva que fungirá el primer año; directiva que quedó integrada de la siguiente manera:

Presidente: Dr. Pablo Moneada B.
Secretario: Dr. J. Napoleón Alcerro Oliva
Tesorero: Dr. Enrique Aguilar-Paz

3° Pedir la lista de los Colegas de Centroamérica al Dr. Julio Quevedo de Guatemala, para enviarles la correspondencia relacionada con el Congreso.

4° Mandar a imprimir papel y sobres con membrete del IV Congreso, encargando al Dr. Aguilar-Paz para tal fin.

5° El Dr. Aguilar-Paz habla sobre la importancia de elaborar un presupuesto para la elaboración del Congreso y poder pedir contribución al Gobierno. Discutido ampliamente el asunto, se acuerda visitar al Dr. Presidente de la República, quien prometió ayuda y autorizó al Dr. Aguilar-Paz, antes de salir para Guatemala como asistente al III Congreso Centroamericano de Otorrinolaringología, para que aceptara la sede del IV Congreso, y al mismo tiempo indicarle que necesitamos la ayuda del Gobierno consistente en contribución económica no menor de Lps. 6,000.=

6° Para iniciar los trabajos y compra del material, se acordó una cuota inicial de Lps. 10.= por socio, la que fue entregada al Señor Tesorero.

T No habiendo mas de que tratar, se levantó la sesión."

Es conveniente relatar que en diciembre de 1961 logramos realizar nuestro Congreso Centroamericano con gran éxito, tanto científico como social. Las sesiones científicas las realizamos en el local que la Asociación Médica Hondureña tenía en la Colonia Mayangle de Comayagüela. La solemne inauguración se llevo a cabo en el Teatro Nacional "Manuel Bonilla", y la clausura en los amplios salones del Country Club de Tegucigalpa. Uno de los socios de nuestra iniciante Sociedad en nombre de Honduras presentó tres originales trabajos científicos (Primer caso de Schwannoma Intratemporal del Nervio Facial en Centroamérica; Experiencia clínica en 42 casos de Escleroma Respiratorium; y Presentación de 3 casos de Glomus Yugularis).

Además de haber obtenido un éxito en el campo de lo científico, logramos obtener una excelente impresión con la tradicional hospitalidad y generosidad de los hondureños. En este Congreso fueron invitados especiales los maestros europeos: Michel Portman de Burdeos, Francia, y Francisco Antoli Candela de Madrid, *España*.

El eminente Maestro de ¡a Otorrinolaringología centroamericana, Dr. Julio Quevedo (padre), al haberlo proclamado el "Padre de la Otorrinolaringología Centroamericana", con lágrimas en los ojos declaró textualmente: "Este ha sido el mejor Congreso Médico al cual he asistido en mi vida". La incipiente Asociación principiaba a rendir frutos.

Pasaron los años, muchos largos años. A través del tiempo, los Miembros de dicha Asociación se proyectarían en la vida nacional. Su primer presidente, Dr. P. Moneada, fue Diputado al Congreso Nacional, por el Partido Nacional. EJ Dr. J. Napoleón Alcerro, además de científico fue Embajador de Honduras, primero ante Francia, y después ante Costa Rica; anteriormente había sido Designado a la presidencia de Honduras; ulteriormente fue Ministro de Educación Pública. El tercer miembro fundador, Dr. Enrique Aguilar-Paz fue Decano de la Facultad de Ciencias Médicas, y ulteriormente Ministro de Salud Pública y Asistencia Social, por el lapso de casi seis años. Después ha sido Diputado ante la Asamblea Nacional Constituyente en 1980; Diputado al Congreso Nacional (1985-1989) y actualmente es Diputado al Parlamento Centroamericano. Otro distinguido Miembro de nuestra Asociación, el Dr. Gonzalo Rodríguez Soto, ha sido también Ministro de Salud Pública, y ulteriormente Director del Instituto Hondureño de Seguridad Social. El distinguido Miembro de nuestra Asociación, el Dr. José Castro Reyes ha sido un dinámico presidente del Colegio Médico de Honduras. Igualmente, otro Miembro, el Dr. Aristides Soto Alcerro ha sido Vice-presidente de ese mismo Colegio Profesional, con un expediente sobresaliente.

Nuestra Asociación ha organizado y realizado dos Congresos más a nivel centroamericano, uno en 1977 (evento en el cual se invitaron a doce eminentes profesores de Europa, Norteamérica y Suramérica); y otro en 1994, igualmente con la asistencia del equipo docente de la Universidad de Tulane, de Nueva Orleans, Estados Unidos, así como el mundialmente famoso Maestro Juan Manuel Tato de la Argentina.

En lo internacional, varios de nuestros asociados han presentado interesantes trabajos científicos en Congresos Centroamericanos y Panamericanos. Uno de nuestros Miembros ha sido electo Vice-presidente de la Asociación Panamericana de Otorrinolaringología, estando así Honduras, representada en esa Directiva a nivel continental. Ese mismo compañero, fue electo Presidente de la Federación de Asociaciones de Audiología de América, en Caracas, en 1972. Mas tarde fue electo en 1976, Delegado Representante de Centroamerica y del Caribe, ante la IFOS (International Federation of Otolaryngological Societies) en Buenos Aires, Argentina. Ese mismo Miembro fue nuevamente ratificado en dicho cargo, a nivel mundial, en junio de 1981, en Budapest, Hungría.

Honduras también ha sido representada en una Mesa Redonda sobre avances quirúrgicos en el tratamiento de la Otoesclerosis, a nivel mundial. En 1982, nuestra Asociación aprobó la iniciativa de su presidente de entonces, Dr. Aguilar Paz, para organizar y realizar los Congresos Nacionales de Otorrinolaringología, en vista de que los cónclaves centroamericanos se habían interrumpido por las guerras que, por la polarización ideológica, se habían establecido en tres de los países centroamericanos. Esta idea ha progresado sustancial mente, y en la actualidad ya se han llevado a cabo, con buen suceso, doce Congresos Nacionales, estando en este campo, Honduras, a la vanguardia en la región centroamericana. Principiamos con una Asociación de solo tres Miembros Fundadores. Dos de ellos gozan actualmente de la paz espiritual en el Reino del Señor. Pero nuevos y brillantes elementos han enriquecido a nuestra Asociación, la cual tiene actualmente más de treinta Miembros. Ahora tenemos una nueva denominación: "**ASOCIACIÓN HONDURENA DE OTORRINO-LARINGOLGIA Y CIRUGÍA DE CABEZA Y CUELLO**". No obstante, el espíritu de lucha sigue siendo el mismo, procurando el perfeccionamiento académico en nuestros compañeros, para bienestar de nuestro pueblo. Seguimos inspirados con el coraje y determinación de Morazán, y con el sublime sueño panamericanista del sabio Valle.

Tegucigalpa, 4 de febrero de 1999.

ENRIQUE AGUILAR-PAZ

Fundador de la Asociación Hondurena
de Otorrinolaringología y Cirugía de
Cabeza y Cuello

"Dr. Gonzalo Rodríguez Soto: Un diamante de la Otorrinolaringología Hondurena"

Por el Dr. Enrique Aguilar Paz

Nuestro siempre recordado amigo, Dr. José Reina Valenzuela, distinguido Químico Farmacéutico, y a la vez un conspicuo historiador nacional, en su brillante obra "Bosquejo Histórico de la Farmacia y la Medicina en Honduras" (1947), hace muy valiosas referencias de la Medicina pre-colombina y Colonial en Honduras, épocas en las cuales ya se atendía algunas dolencias en el campo otorrinolaringológico. En este trabajo, me concretaré a mencionar los médicos mas eminentes, que en nuestra época contemporánea, han impulsado el ejercicio en nuestro país de esta fascinante y compleja sección de las ciencias médicas: la Otorrinolaringología y Cirugía de Cabeza y Cuello.

En primera instancia, debo de referirme al precursor de la Cirugía en Honduras, el Dr. Miguel Ángel Ugarte, nacido en Tegucigalpa, el 8 de mayo de 1862. Estudia medicina primero en Guatemala, y luego en San Salvador, habiendo sido alumno del distinguido galeno colombiano Emilio Alvarez, a la sazón Decano de la Facultad de Medicina de El Salvador. Ugarte se tituló de Médico y Cirujano a la sorprendente edad de 19 años, habiendo causado admiración por su talento y habilidad quirúrgica.

En su corta vida (murió en 1898, a los 36 años de edad), logra construir la primera verdadera Sala de Operaciones en Honduras, introduce el primer microscopio, así como el primer aparato de Rayos X, establece como norma la asepsia y antisepsia con los principios de Lister. Fue el primer Médico en practicar en Honduras Cirugía de cabeza y cuello, incluyendo trapanaciones craneales, en la guerra de 1894.

El primer cirujano que practica en Honduras amigdalectomías es el Dr. Gustavo Adolfo Walter, quien es Director del Hospital General de 1906 a 1907 y luego de 1912 a 1913. Las tonsilectomías las practicaba con anestesia local, con el paciente sentado, en su clínica privada, que la tenía en el barrio La Leona, de Tegucigalpa. También tenía un aparato especial para cauterizar cometes.

Desde los albores de este siglo, el Dr. Manuel Zuñiga Medal, también realiza cirugía otorrinolaringológica elemental (tonsilectomías, cauterizaciones turbinales). Zuñiga Medal es el fundador del Hospital San Felipe de Tegucigalpa, con el apoyo que le brindó el médico Presidente Dr. Miguel Paz Barahona, en 1927.

En la década de los años treinta y principios de los cuarenta, se destaca en Honduras un extraordinario médico, el Dr. Salvador Paredes, sobre el cual debe escribirse todo un libro. Paredes realizó tonsilectomías, cirugía traumática nasal y se reportan casos de drenajes mastoideos.

Gracias al espíritu emprendedor de Paredes se funda la Asociación Médica Hondureña (precursora de la actual revista del Colegio Médico de Honduras), se revoluciona la enseñanza de la Medicina, funda el Hospital Privado La Policlínica de Comayagüela, y en esa misma ciudad funda el Country Club de Tegucigalpa. Su alta moral se proyecta en sus sabios editoriales de la Revista antes mencionada.

En la misma época de Paredes, igualmente practicó tonsilectomías el distinguido radiólogo Dr. Manuel Larios Córdova, el cual también es un excelente historiador de la Medicina en Honduras.

También ejerce cirugía otorrinolaringológica el Dr. José Ramón Durón, quien se ha formado como Cirujano General en Nueva York, y desde 1926 es jefe del primer Servicio de Cirugía del Hospital General.

En los años cuarenta, el Dr. Pablo Moneada B. se incorpora a Honduras ejerciendo fundamentalmente la oftalmología, pero también practica la otorrinolaringología, siendo el impulsor de la cirugía otorrinolaringológica ya más especializada.

En esa misma década, ejerció la Otorrinolaringología en Honduras el Dr. J. Jaffé, judío-alemán, quien se vino a Centroamérica huyendo de la persecución nazi. Estuvo en Tegucigalpa, por más de cinco años. Después se trasladó a trabajar en el Hospital Gorgas de la zona del Canal de Panamá, sitio en el cual realizó una importante investigación sobre Leishmaniasis.

Durante el tiempo de la segunda guerra mundial, se prepara en Nueva Orleans como anestesiólogo el Dr. José Napoleón Alcerro Oliva, el cual, también acude a entrenarse como Otorrinolaringólogo en aquella ciudad. A finales de los años cuarenta, organiza en el Hospital San Felipe el primer servicio de otorrinolaringología, e introduce por primera vez la cirugía del septum nasal y de los senos paranasales. Era sumamente hábil, logrando simultáneamente anestesiar al paciente y practicar la cirugía de la especialidad. El Dr. Alcerro siempre se mantuvo actualizado en la otorrinolaringología, tomando después un curso con el Profesor Portman en Burdeos, Francia. En los años cincuenta, varios cirujanos generales practicaban amigdalectomías (Dr. Roberto Lazarus, Dr. Ángel D. Vargas, Dr. Virgilio Banegas, Dr. Osear Aguiluz, Dr. Antonio Delgado, entre otros varios). Tuve oportunidad de ayudarles a todos los cirujanos mencionados, y confirmé que lo hacían con buena técnica y con alta calidad de cirugía.

En San Pedro Sula se destacó como un excelente cirujano de tonsilas el Dr. Guillermo Bendaña. En el propio Santa Rosa de Copan, el Dr. Julio Bueso. En La Ceiba, el Dr. José Trinidad Mendoza. En Tegucigalpa, también practicó esa cirugía el Dr. Nutter. Pero es hasta en los albores de los años cincuenta, que Honduras cuenta con un médico exclusivamente dedicado a la práctica de la otorrinolaringología, que ingresa al país con una sólida formación y entrenamiento, realizados en Londres, Inglaterra. La trayectoria de su interesante vida, ha inspirado este artículo. Me refiero al distinguido Profesor y eminente cirujano, Dr. Gonzalo Rodríguez Soto.

El Dr. Gonzalo Rodríguez Soto es el primer Otorrinolaringólogo que arribó a Honduras con estudios exclusivos en esa disciplina médica, en el año de 1955. En este distinguido colega corre sangre española de su abuelo Teófilo Cobachuela, procedente directamente de la península ibérica, a mediados del siglo pasado. Pero el hijo de éste, don Gonzalo Guillermo, prefirió usar el apellido Rodríguez, pues sus compañeros se burlaban del aspecto despectivo de una pequeña y fea "cobacha". Don Gonzalo, padre de nuestro protagonista, estudió a principios de este siglo en la célebre Normal de Varones que organizó y condujo tan acertadamente el ilustre maestro Pedro Nufío. Fue compañero de varios distinguidos mentores después, de Honduras, entre ellos don Emilio España Valladares y don Vicente Cáceres. Hecho maestro, don Gonzalo padre se avecinó en Olanchito, y allí formó un hogar con la dulce señorita María Dolores Soto Carbajal, quien pertenecía a una honorable familia, en la cual han sobresalido por su talento y eminentes profesionales.

El hogar de Rodríguez Soto vio nacer un 6 de octubre de 1922 a su hijo Gonzalo Guillermo, quien ha tenido su cuna en el ambiente de Olanchito, ciudad que ha sobresalido en nuestro país por mujeres y hombres de extraordinario talento poético y literario, de comprobado civismo y de un ferviente amor por el terruño patrio.

Gonzalo realizó sus estudios primarios en la Escuela "Modesto Chacón" en la ciudad cívica. Recuerda que a los 10 años de edad padeció de una severa malaria, siendo necesario que lo llevaran al Hospital de Puerto Castilla donde recibió un tratamiento con una nueva droga, la atevrina. Este es el primer encuentro de Gonzalo con un hospital, tiempo después, Gonzalo pasaría muchos largos años dentro de Hospitales.

En el propio Olanchito, tuvo mucha influencia en su predilección por la medicina la fama de su tío paterno, el Dr. Pompilio Romero Cobachuela, quien Aabía estudiado medicina en Guatemala, a principios del siglo, habiendo sido allí compañero de quien más tarde fuese un eminente cirujano en Honduras, el Dr. Salvador Paredes. Don Pompilio amplió después sus conocimientos en España, habiendo sido alumno del Dr. Azuero, quien le enseñó a tratar las rinitis alérgicas con apropiadas cauterizaciones de los cornetes. La aplicación de la "Azueroterapia" fue célebre en Olanchito, en los años treinta, habiendo compatriotas de la costa norte y otros lugares del país, verdaderas romerías para ser vistos por don Pompilio.

Gonzalo terminó sus estudios primarios en 1934. Acatando la voluntad de su padre, quien quería que todos sus cuatro hijos fueran maestros, acudió a Tegucigalpa, a estudiar en el Instituto Central de Varones que conducía el distinguido mentor don Vicente Cáceres, quien se caracterizó en impartir a sus alumnos un respeto por la disciplina en los actos de sus vidas. Esa virtud le serviría mas tarde a "Chalilo" cuando se enfrentara en sus estudios con los ingleses. Las vueltas del destino también lo iban a enfrentar, ahora en un campo de batalla, con su director Vicente Cáceres.

Gonzalo fue un maestro de Educación pública, su primera honrosa profesión. Pero presintiendo que tendría que seguirse preparando en su vida, termina sus estudios de Bachiller en Ciencias y Letras en el Instituto "Manuel Bonilla" de la ciudad de La Ceiba. Contando ya con esta preparación básica, su padre le presenta dos alternativas: o laborar como maestro de educación, con un sueldo de 60 lempiras mensuales; o bien, trabajar en los campos bananeros de las compa-

nías estadounidenses, que en aquel entonces tenían un fabuloso auge económico. Con esta última idea, envían a Gonzalo hijo a la zona del valle del Ulua, a donde un amigo íntimo de su padre, don Mónico Martínez. Rápidamente le habían conseguido un trabajo en el cual ganaría quinientos lempiras mensuales, que en ese tiempo era un sueldo de ministro. Nuestro protagonista no aceptó ninguna de las alternativas planteadas. El aspiraba a estratos superiores. Deseaba vestir aquellos uniformes blancos que su padre había admirado en la antigua Escuela de Medicina, a principios de siglo. "Chalito" quería ser médico ! Se traslada de nuevo a Tegucigalpa en 1940, habiendo vivido un tiempo en la casa de la distinguida intelectual hondureña, doña Adriana de Valerio. Después se trasladó a vivir al barrio "El Olvido". Pero en su preclara mente nunca olvidó el firme propósito que traía de conquistar el título de Médico y Cirujano, hecho que en esos tiempos constituía toda una proeza titánica. Tuvo de compañeros a Asdrubal Raudales, Joaquín Nuñez, Luis Samra, Federico Fiallos, César Zúniga, Armando Andino, entre otros.

Fueron sus maestros los Dres. Napoleón Bográn (Anatomía), Antonio Vidal (Parasitología), Manuel Cáceres Vigil (Fisiología), Abelardo Pineda Ugarte (Obstetricia y Ginecología), Humberto Díaz Banegas (Medicina Interna), Manuel Castillo (Cirugía I), y el que había sido compañero de su tío Pompilio, el célebre Dr. Salvador Paredes en Cirugía.

En el primer difícil examen, el de Anatomía, todos fueron aplazados por el Dr. Paredes, excepto un alumno humilde, el que venía de Olanchito, Gonzalo Rodríguez Soto, quien empezó a ganarse el respeto entre compañeros y profesores.

Gonzalo recuerda con sublime añoranza, la apasible vida de la capital de la República en aquella época. Las fiestas del día del estudiante, las sanas diversiones de la feria de Comayagüela, su romance platónico con una linda muchacha que vivía cerca del paseo "El Obelisco", Conchita Andino. En fin, el progreso animador que seguía en sus estudios.

Pero en el año 44 acontecen profundos cambios en el ámbito centroamericano. Ubico había caído en Guatemala, así como Hernández Martínez en El Salvador. El idealismo democrático de Gonzalo lo impulsa a participar en la famosa manifestación estudiantil del 4 de julio de 1944. El General Carias manejó la situación con mucha prudencia, sin ocasionar heridos ni muertos. Pero al siguiente día, en el cual los manifestantes pensaron reunirse de nuevo en el Parque Central, ya todo el aparato de espías los tenía señalados, y por advertencia de amigos, tuvieron que refugiarse en varias Embajadas. Gonzalo se replegó primeramente en la casa del admirado escritor y periodista don Alejandro Valladares. Estuvo allí sólo una semana. Pero después, con la oportuna ayuda de su compañera de escuela, la Dra. Inf. Marta Raudales, pudo acudir a la Embajada de El Salvador. Se inicia así una verdadera odisea. En San Salvador son recibidos como héroes. Mas tarde organizan una incursión bélica al departamento de Ocotepeque, en Honduras. Gonzalo pasa a ser miembro de la Cruz Roja del Ejército Revolucionario Hondureño. Con ese cargo participa en lo que ellos llamaban la guerra contra los "Tuncos" en referencia a los dirigentes del Gobierno de Honduras: el "Tunco" Carias y el "Tunco" Cáceres. Por parte de los revolucionarios eran los conductores de la guerra los generales Arita, Aguiluz, Chinchilla y Veásquez. Un hijo del General Arita demostró un arrojo fuera de lo común en los encuentros bélicos, habiendo recibido por apodo, con justo mérito, "El Niño Ejército", pues él sólo era en sí un verdadero ejército. Como compañeros de la Cruz Roja de los revolucionarios tuvo a los

hermanos Fortín (Marco y Alfredo), a su compañero de clases Federico Fiallos y al estudiante de medicina Br. Eduardo Fernández.

La aviación de Carias fue decisiva en las acciones, y los revolucionarios tuvieron que replegarse en Guatemala. Un cambio político en El Salvador, a donde había ascendido al poder el General Osmín Aguirre, les impide regresar a San Salvador. No es sino pasado cierto tiempo, que les permiten reanudar sus estudios de medicina en San Salvador, hasta en 1945. Se alojan varios hondureños en una sola casa, siendo el administrador un fornido y alto compañero, quien trataba de hacer economía con la luz. Gonzalo tenía que estudiar. Una discusión con el gigantón termina en una acalorada riña. El administrador era corpulento y fuerte, "Chalito" pequeño, pero decidido. Con agilidad y maña, usando bien su puño izquierdo, nuestro protagonista venció al Goliath. Al día siguiente aquello causó asombro en el grupo estudiantil de "catrachos".

Gonzalo se conquistó el aprecio de sus maestros salvadoreños Prof. Edmundo Vásquez y Lazo Mendoza en Medicina Interna, Roberto Orellana y González Guerrero, en Obstetricia y Ginecología, José "Chesi" Zepeda Magaña en Cirugía, entre otros célebres docentes de la medicina en El Salvador. Se tituló distinguidamente el 14 de octubre de 1950. Su sueño de ser médico se había cumplido. Ahora venían nuevos retos.

Al regresar a Honduras, se le cerraron las puertas en Tegucigalpa, en donde se le recordaba como revolucionario. No obstante, consigue trabajo en el Hospital de La Lima Cortés, el cual tenía como Director al Dr. Rafael Martínez Valenzuela, quien más tarde sería Ministro de Salud de Honduras. Laboró en Lima durante los años 50 y 51. Su laboriosidad y disciplina, su cabal cumplimiento con sus deberes, llamó la atención a un médico norteamericano, quien trabajaba con la compañía bananera, era el Dr. Geoffrey Mayer, quien le aconsejó que debería superarse. Gonzalo quería especializarse en Obstetricia y Ginecología, pero Mayer le dijo que buscara algo menos común en nuestro ambiente, y le sugiere una especialidad compleja, pero atrayente, la Otorrinolaringología. Consigue una beca para trasladarse a Londres. En aquella esplendorosa urbe estudiará cerca de cuatro años. Primero en "The Royal National Institute of Ear, Nose and Throat" de la Universidad de Londres. En 1955 regresa a Honduras, con el gran anhelo de servir con sus conocimientos científicos al país. Así ese año, se incorpora al Hospital General "San Felipe", de Tegucigalpa, en donde termina de organizar el embrión de servicio de dicha especialidad, que había fundado originalmente el Dr. José Napoleón Alcerro Oliva. Su entrega al trabajo fue extraordinaria, principió a demostrar sus grandes conocimientos adquiridos en Europa. Largas horas de ardua labor, realizando técnicas otorrinolaringológicas que antes no habían sido verificadas en el país. Termina ampliando y organizando el servicio de Otorrinolaringología en forma más adecuada a la enorme demanda de servicios que se tenía. Además simultáneamente ejerce la docencia, como Profesor Titular de la Cátedra de Otorrinolaringología, campo en el cual aplica sus conocimientos básicos de Maestro, con esmerada pedagogía.

En 1957 asciende al poder de la República el Dr. Ramón Villeda Morales, que le ofrece al Dr. Gonzalo Rodríguez Soto un cargo diplomático en Inglaterra. En ese entonces, Gonzalo se había casado con una ciudadana inglesa. En los inicios de 1958, Rodríguez Soto regresa nuevamente a Londres esta vez, no como estudiante, sino con el cargo de Cónsul General de Honduras en Liverpool y Manchester, Inglaterra.

El Dr. Rodríguez Soto incursionó en la carrera diplomática, habiendo desempeñado el cargo de Cónsul General de Honduras en Liverpool y Manchester de 1958 a 1960; posteriormente ocupó el cargo de Cónsul General de Honduras en la capital del Reino Unido y también Encargado de Negocios ad-interin en esa misma ciudad (1960-1963)

Estando por segunda vez en Londres, siempre con su espíritu de superación, acudió en 1960 a un curso sobre Ciencias Básicas en el Real Colegio de Cirujanos- En 1964 regresa a su patria y se reincorpora al Servicio de Otorrinolaringología del Hospital General San Felipe, cuya Jefatura en ese entonces la ostentaba el Dr. Enrique Aguilar Paz. Junto a los Drs. Armando Mejía del Cid y José Castro Reyes se forma un equipo de trabajo que por largos años atiende la enorme demanda asistencial en Honduras en el campo de la Otorrinolaringología. Se da fe del sustancial rendimiento profesional del Dr. Rodríguez Soto, quien a su alta calidad científica supo unir su responsabilidad laboral y su alto espíritu humanitario.

Participó nuevamente en la enseñanza de la Cátedra de Otorrinolaringología, contribuyendo a la formación galénica de varias promociones de jóvenes.

Laboró en el Hospital San Felipe de 1964 hasta 1979 y como Médico Especialista también en el Hospital Materno Infantil desde 1969 hasta 1981.

En 1979 es nombrado Jefe del Servicio de Otorrinolaringología en el nuevo Hospital Escuela de Tegucigalpa, el cual había sido gestado, construido y fundado por su colega el Dr. Enrique Aguilar Paz, entonces Ministro de Salud Pública. Con su sólida experiencia, el Dr. Rodríguez Soto contribuye a establecer el Manual de Normas y Procedimientos del Hospital Escuela y fundamentalmente el Manual de la Organización y Funciones del Servicio de Otorrinolaringología, en ese importante centro asistencial.

El Dr. Rodríguez Soto siempre fue generoso en compartir sus conocimientos y experiencias con sus jóvenes colegas, en los cuales ejerció un inspirador magisterio. Toda una completa generación de Otorrinolaringólogos hondureños lo recuerdan con gratitud, respeto y admiración, cariñosamente le llaman "Chalito".

Participaba con modestia en todos los cursos de actualización que ha organizado la Asociación de Otorrinolaringología. Igualmente integraba el equipo hondureño que asistía a los Congresos Centroamericanos de Otorrinolaringología (Managua 1964, San Salvador 1967, Panamá 1972, Tegucigalpa 1977 y 1994), en los cuales exponía sus experiencias en valiosos trabajos científicos.

Como un muy merecido homenaje a su gran labor de Médico, por unanimidad, sus colegas Otorrinolaringólogos, denominaron su nombre: ""Prof. Gonzalo Rodríguez Soto" al Congreso de Otorrinolaringología de Centro América (incluida Panamá) celebrado en Tegucigalpa en 1994. En la inauguración de dicho cónclave internacional, el homenajeado expresó un vibrante y patriótico discurso, en el cual reflejaba su profunda vocación por la unidad centroamericana.

Durante 1982 ocupó el honroso cargo de Ministro de Salud Pública y Asistencia Social, habiendo proyectado su alta sensibilidad social.

Después fue Presidente Ejecutivo del Instituto Hondureño del Seguridad Social, primero de 1983 a 1984, después volvió a ejercer ese mismo cargo de 1986 a 1990.

Su acreditada capacidad profesional lo hizo meritorio para que fuese Médico Consejero de las Embajadas Británica, Canadiense y Hebrea, así como del Consulado Americano.

Desde 1968 hasta 1976 fue sobresaliente y dinámico Presidente de la Asociación Hondureña de Otorrinolaringología y Cirugía de Cabeza y Cuello.

En el invierno de su vida, continúa siempre su trabajo asistencial, en el Centro Médico Hondureño, como un soldado leal, al pie de la bandera del deber.

El Prof. Gonzalo Rodríguez Soto es todo un paradigma para los jóvenes Médicos hondureños. En su vida ha demostrado cómo se triunfa cuando se estudia y trabaja con ahinco y tenacidad, cuando se marcha por el sendero correcto de la integridad y de la humana entrega. Por todas esas virtudes, se califica a este digno Maestro, en el campo de la Otorrinolaringología, como un verdadero diamante, que ha sabido enaltecer y dignificar a Honduras.

Homenaje al Maestro Hernán Corrales Padilla

Hernán, Inmortal

*Piensas alma compungida
que está vacío el curul
que el cielo es negro, no azul;
recuerda emprendió la partida
recuerda que él en su vida
prodigó verdad y amor
fue ciencia, quitó el dolor
para él no existe muerte,
en fe, tus dudas convierte
brindó luz, nos dio honor.
te corrijo la versión de
que murió por infarto
esa idea no comparto
es que a todos con pasión
dio trozos del corazón.
Sabes, Dios tenía hastío
y llamó al hermano mío
para poder dialogar.
cae en tenue rocío
lo eterno de su pensar.
Alma olvida tu pesar,
el curul no está vacío.
Alma deja de estar triste
a Hernán yo no lo entierro
para el Ser de oro y hierro
la muerte jamás existe. Su
enseñanza aún persiste cual
Cid lucha con porfía
con talento y fantasía
nuestro orgullo nacional
el paradigma inmortal
De HERNÁN CORRALES PADILLA.*

*Enrique Aguilar Paz
25 de enero de 1999*

CONTENIDO

I. EDITORIAL	
"El Sentido de la Vida"	
<i>Prof. Santiago Riesco McClure</i>	2
II. TRABAJOS CIENTÍFICOS ORIGINALES	
1. Disgenesias de la Cadena Osicular (Síndrome disco)	
<i>Dr. Enrique Aguilar-Paz</i>	4
2. Queratoma del Oído (Casuística personal de 105 casos)	
<i>Dr. Enrique Aguilar-Paz</i>	24
3. Una Innovación Terapéutica en Papilomatosis Laringea	
<i>Dr. Enrique Aguilar-Paz</i>	45
4. Importancia de un Signo en el Diagnóstico Clínico Diferencial de los Granulomas Crónicos Nazales	
<i>Dr. Enrique Aguilar-Paz</i>	52
5. Síndrome Otálgico por Hiperflacidez Timpánica (SOHITIM)	
<i>Dr. Enrique Aguilar-Paz</i>	58
6. Procedimiento Ante-Meatal Pre-Auricular (PAMPA) [Técnica hondurena de Miringoplastia]	
<i>Dr. Enrique Aguilar-Paz</i>	63
III. IMAGEN EN LA PRACTICA CLÍNICA	
1. Síndrome de Waardenbérq	
<i>Dr. Enrique Aguilar-Paz</i>	65
IV. REVISIONES BIBLIOGRÁFICAS	
1. Granulomatosis Patérgica	
<i>Dr. Enrique Aguilar-Paz</i>	67
2. Schwannoma Intratemporal del Nervio Facial	
<i>Dr. Enrique Aguilar-Paz</i>	90
V. CASOS CLINICO-QUIRURGICOS	
3. Estenosis Congénita Superior del Esófago	
<i>Di: Enrique Aguilar-Paz y Dr. Roberto Obdulio Tinoco</i>	103
4. Luxación Traumática Incudo-estapédica	
<i>Dr. Enrique Aguilar-Paz</i>	105
5. Innovación Terapéutica en las Fístulas Braquiales del Cuello	
<i>Dr. Enrique Aguilar-Paz</i>	106
VI. COMUNICACIÓN INTERNACIONAL	
1. Nuevas Dimensiones en Estapedectomía (XIII Congreso Mundial de Otorrinolaringología)	
<i>Dr. Enrique Aguilar-Paz</i>	109
VII. ARTICULO DE OPINIÓN	
1. Historia de la Fundación de la Asociación Hondurena de Otorrinolaringología y Cirugía de Cabeza y Cuello	
<i>Dr. Enrique Aguilar-Paz</i>	114
VIII. HISTORIA DE LA MEDICINA HONDURENA	
1. Prof. Gonzalo Rodríguez Soto: Un diamante de la Otorrinolaringología Hondurena	
<i>Dr. Enrique Aguilar-Paz</i>	118
IX. SECCIÓN LITERARTIA	
1. Homenaje al Maestro Hernán Corrales Padilla	
<i>Dr. Enrique Aguilar-Paz</i>	124