

11236  
Zes.  
12



**UNIVERSIDAD NACIONAL AUTONOMA DE MEXICO**  
**FACULTAD DE MEDICINA**  
**DIVISION DE ESTUDIOS SUPERIORES**

**SINDROME DE VAN DER HOEVE**

**TESIS DE POST-GRADO**  
**CURSO DE ESPECIALIZACION EN**  
**OTORRINOLARINGOLOGIA**  
**DR. GUSTAVO ROMERO PEREZ**

Dirigida por:  
**DR. MANUEL LEE KIM**

1980

**TESIS CON  
FALLA DE ORIGEN**



Universidad Nacional  
Autónoma de México



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

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

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

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

## I N D I C E

	Página
I. INTRODUCCION	1
II. MATERIAL Y METODOS	4
III. RESULTADOS	31
IV. DISCUSION	37
V. CONCLUSIONES	56
BIBLIOGRAFIA	58

## I. INTRODUCCION

Se da el nombre de síndrome de Van der Hoeve a la asociación de escleróticas azules, fragilidad ósea e hipoacusia, al cual se puede agregar cambios dentarios semejantes a la dentinogénesis imperfecta.

Melbarnche en 1678 y Olaus Ekman en 1788, hacen reportes sobre fracturas de tipo congénito, como signo aislado. En 1831, Edmund Axman habla de cuatro signos: fragilidad ósea laxitud de articulaciones, escleróticas azules y débil construcción ósea. En 1833, Lobstein habla sobre una probable naturaleza hereditaria de la enfermedad. En 1896, Spurway hizo la primera observación de escleróticas azules, como dato para pensar en fragilidad ósea. Cuatro años después, Eddowes hace hincapié en lo mismo. Preiswerk, en 1912, observó que los incisivos en una mujer con osteogénesis imperfecta, eran pequeños y de color café grisáceo.

Adair y Dighton, en 1912, suscintamente reportaron una familia, en la cual la fragilidad ósea y escleróticas azules ocurrieron juntas en cuatro generaciones, observando por-

primera vez hipoacusia como parte del síndrome.

Bronson, en 1917, hizo una revisión del tema, describiendo 19 casos. Parece ser que fué la primera en describir trastornos del equilibrio en osteogénesis imperfecta. El examen otológico de sus pacientes fué hecho por Fraser, quien hizo tres importantes observaciones: signo de Schwartz, hipoacusia de tipo conductivo e inestabilidad en una paciente con Romberg negativo. También reportó focos de otoesclerosis en cortes de huesos temporales de individuos con osteogénesis imperfecta, determinando así la causa de la hipoacusia. En 1917 Bronson y dos años después Wells, sostuvieron la hipótesis de que la pérdida de la agudeza auditiva fuera debida a acumulo-excesivo de calcio.

En 1917 Van der Hoeve y Kleyn presentaron su clásica descripción de dos familias que tenían la tríada de fragilidad ósea, escleróticas azules e hipoacusia conductiva, --- ellos atribuyeron esta última a otoesclerosis. En una familia en la que estudiaron 4 generaciones, 11 de 22 tenían hipoacusia. Los estudios de rayos "X" de sus pacientes los realizó Stenvers quien describió un depósito calcáreo en el hueso petroso.

Ruttin en 1919 encontró en un paciente con osteogénesis imperfecta hipoacusia mixta. Los rayos "X" mostraron un -- alargamiento bilateral del conducto auditivo interno y pensó -- que el defecto óseo podría afectar el octavo par. Junto con -- Gimplinger y Cleminson, reportaron focos otoescleróticos en el borde anterior de la ventana oval, en pacientes con escleróticas azules y fragilidad ósea. Pocos reportes se habfan publicado implicando la otoesclerosis como causa de la hipoacusia. En la misma época, Fowler y Weber reportaron que un 69% -- de pacientes con escleróticas azules, tenían otoesclerosis.

Actualmente son pocos los casos de síndrome de Van -- der Hoeve reportados en la literatura mundial.

El objeto de este trabajo es reportar los estudios -- practicados a cuatro familias, con síndrome de Van der Hoeve, -- el resultado de éstos y compararlo con lo encontrado en la literatura mundial. Comunicar en cuales se ha podido llevar a cabo tratamiento quirúrgico y valorar el resultado nuestro con -- el de otros autores, así como valorar el tratamiento médico recibido por algunos de ellos con fluoruro de sodio. De este último no tenemos conocimiento de reportes anteriores.

## II. MATERIAL Y METODOS

Se estudiaron cuatro familias. En la primera se abarcaron tres generaciones, siendo tres hombres y cuatro mujeres, con edades comprendidas entre los 3 y 61 años de edad. En la segunda, fueron dos generaciones, estudiándose tres mujeres, con edades entre los 3 y 26 años. En las dos últimas familias, únicamente se estudió el propósito y los datos obtenidos, fueron por referencia de los pacientes.

Se practicó historia clínica general. Exploración -- otorrinolaringológica. Historia audiológica, con elaboración -- de árbol genealógico. Examen funcional otológico, que incluyó-- audiometría tonal, explorándose vía aérea y ósea con vibrador-- colocado frontalmente y logaudiometría con el método usado en el Centro Médico Nacional, con material fonémico elaborado por Torres y Corvera (5). Para estas pruebas se utilizó consola -- Belton 5000. Audiometría automática de Bekesy, con modelo Gra-- son Stadler E-800. Exploración vestibular con nistagmografía, -- para la que se usó nistagmógrafo ICS y en la que se incluyeron la exploración del nistagmus espontáneo, con y sin fijación reti-- neana. Nistagmus optoquinético, rastreo del péndulo y nistag--

mus térmico. La exploración del nistagmus postural se practicó sin registro. Estudio radiológico de manos y huesos largos y laminograffa de mastoides comparativas, esta última en el gabinete del Dr. Ruenes, por cortesía de él. En un paciente se hizo impedanciometría.

En cuatro pacientes se instituyó tratamiento médico, a base de fluoruro de sodio 50mg al día, lactato gluconato de calcio 5.88gr al día y vitamina D 50 000U. al día y dos pacientes fueron candidatos a cirugía, uno de los cuales había recibido tratamiento médico. El material obtenido de la cirugía, se ha incluido para estudios de microscopía electrónica, que en obvio de tiempo, no fué posible comunicarlo en este trabajo y será objeto de una comunicación posterior.

#### FAMILIA NUMERO UNO.

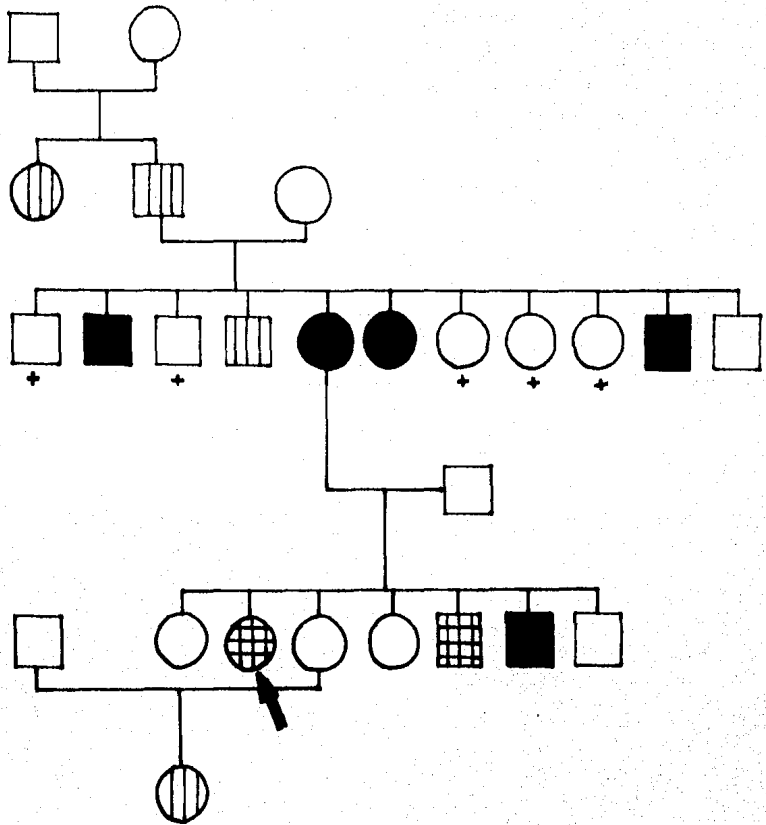
P.G.L., paciente femenina de 33 años, sin antecedentes personales patológicos de importancia. Sus antecedentes familiares los hacemos notar en la figura número 1. Entre estos, se estudiaron: a la mamá, un tfo y una tfa maternos en primer grado, dos hermanos y una sobrina. Los demás datos fueron obtenidos por referencia de la paciente.



Referfa hipoacusia bilateral de 9 años de evolución, de progresión rápida en sus primeros años, acompañada de acúfeno derecho constante. Negó vértigo. A la exploración física se encontró escleróticas azules y signo de Schwartze bilateral. Negativo el antecedentes de fracturas. Su estudio audiológico demostró hipoacusia bilateral de tipo conductivo, con factor sensorial del lado derecho. La audiometría automática no demostró adaptación ni reclutamiento (figura número 2). En la exploración vestibular practicada no se encontró patología. La impedanciometría mostró únicamente aumento de la impedancia en ambos oídos.

El estudio radiológico de manos y huesos largos mostró desmineralización generalizada, tibias en forma de sable, con estrías transversales e imágenes pseudoquisticas interfalángicas. La laminografía de oídos en proyección de Guillen, mostró alteraciones bilaterales en los cortes anteriores, por debajo del ganglio geniculado, una zona de mayor densidad que corresponde a focos de otosclerosis. En los cortes posteriores, a nivel de la vuelta basal, no se define la coclea, alteración sugestiva de otospongiosis.

Se inició tratamiento médico a base de fluoruro de sodio 50mg al día, lactato gluconato de calcio 5.88gr al día






-  Escleróticas azules; fracturas; hipoacusia
-  Escleróticas azules; hipoacusia
-  Escleróticas azules

FIGURA Nº 1

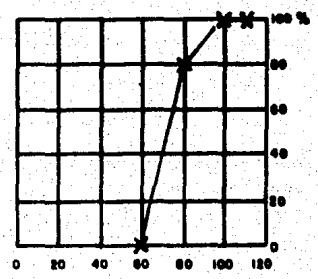
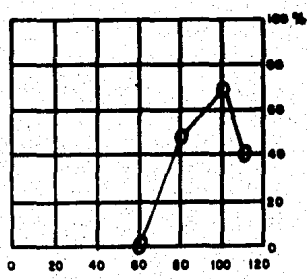
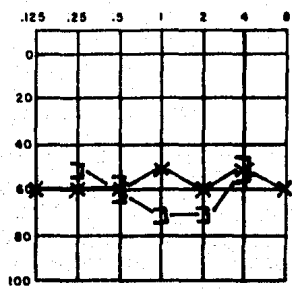
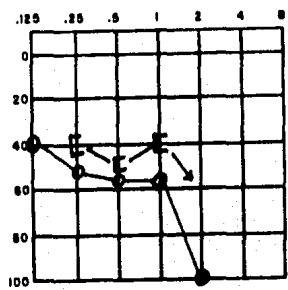


FIGURA N° 2

y vitamina D 50 000U. al día. A los dos años de iniciado el tratamiento, se practicó control radiológico de manos, huesos largos y laminografía de oídos, el cual no mostró cambios. A la otoscopia encontramos persistencia de signo de Schwartze bilateral. Persistió el acúfeno. En el estudio audiológico había desaparecido la evidencia de lesión sensorial. Al suspender el tratamiento la paciente no acudió al estudio de control que se le había indicado tres meses después. Al volver al servicio a los dos años de haber suspendido el tratamiento encontramos en el estudio audiológico que la hipoacusia había progresado y se encontró evidencia de lesión sensorial en todas las pruebas (figura número 3).

Se practicaron pruebas en campo libre y adaptaron auxiliares auditivos marca Bosch, modelo 6FD para oído derecho y 6-AVC-D para oído izquierdo, con lo que mejora el índice de utilidad social.

G.P.T. (madre). Paciente de 61 años, diabética controlada. En una ocasión otorrea derecha en su infancia. Refirió hipoacusia bilateral desde los 15 años de edad, lentamente progresiva. Negó acúfeno y vértigo y en 3 ocasiones presentó fracturas espontáneas de pierna izquierda.

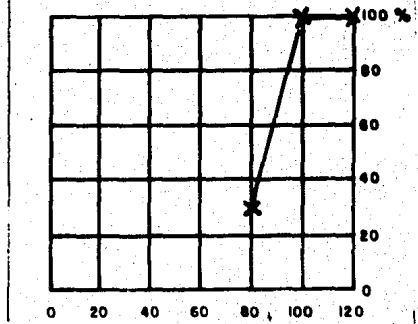
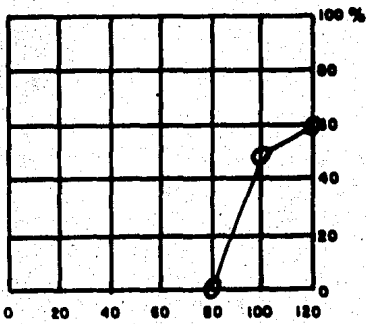
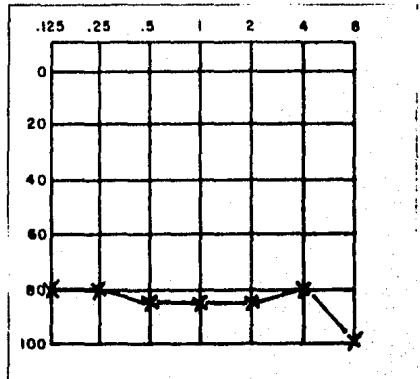
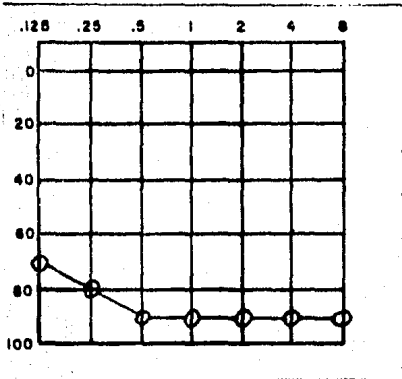


FIGURA 3

A la exploración física encontramos escleróticas azules. A la otoscopia no se encontró patología. Deformidad de ambas piernas dada por acortamiento de la pierna izquierda y concavidad interna bilateral. La audiometría mostró hipoacusia bilateral de tipo conductivo. En la Audiometría automática no hubo evidencia de adaptación ni reclutamiento (figura número 4). En la exploración vestibular practicada no se encontró patología.

El estudio radiológico de manos y huesos largos mostró osteoporosis generalizada, lagunas pequeñas, bandas laminares de mayor densidad ósea a nivel de metafisis de fémures, tibia y peronés. Callo óseo de fractura en tercio medio e inferior de tibia izquierda y mínimas modificaciones de OAD en articulaciones interfalángicas distales de ambas manos.

No encontrando lesión sensorial, se programó para estapedectomía izquierda, teniendo como hallazgos: "pared posterior corta, yunque anormalmente adelgazado, ambas cruras móviles y delgadas, dando la sensación de no estar unidas a platina, la platina gruesa y rugosa", descripción hecha por el cirujano. Se colocó prótesis de teflón alambre de 4.5 mm. Se hizo control audiológico a los 15 días, al mes, a los 6 meses y al-

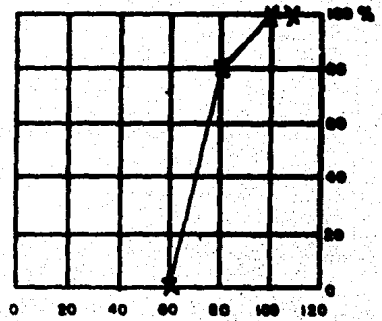
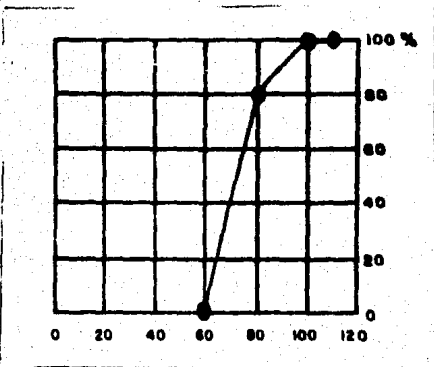
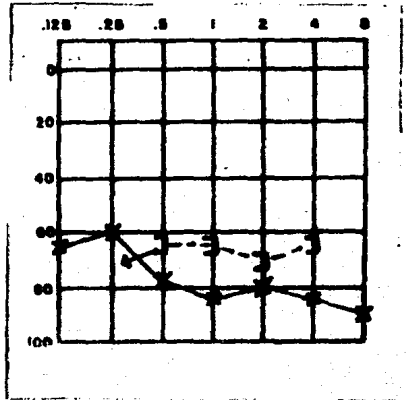
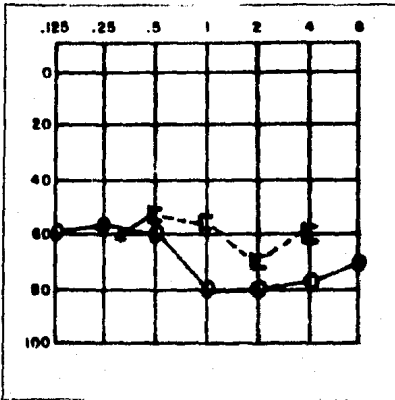


FIGURA 4

año, encontrando mejora de la audición de 50dB aproximadamente (figura número 5).

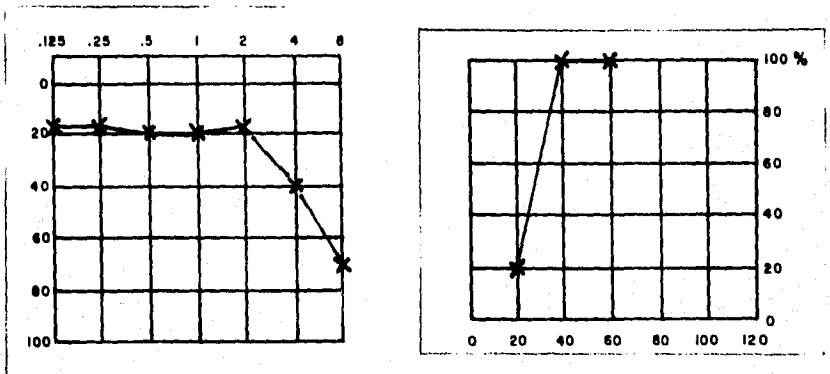


FIGURA 5

Al año se practicó estapedectomía derecha. No se encontró adelgazamiento del yunque y cruras descritos en los hallazgos quirúrgicos del otro oído, únicamente había un gran foco de otosclerosis en toda la platina. Se colocó prótesis de alambre gelfoám de 4.5mm. Se hizo control audiológico a los 15 días, al mes, a los 3 y 6 meses, con ganancia auditiva de 40dB aproximadamente (figura número 6).

G.P.P. (tfo) Paciente de 57 años, con 9 hijos y 3 hijas con escleróticas azules, sin fracturas y audición aparentemente normal. Sin antecedentes patológicos de importan--



cia. Doce años antes, posterior a busear, nota hipoacusia izquierda en forma brusca, al parecer estacionaria, sin acúfeno ni vértigo. En tres ocasiones presentó fracturas espontáneas en las piernas. A la exploración física se encontró escleróticas azules. la otoscopia mostró placas calcáreas en la membrana timpánica derecha.

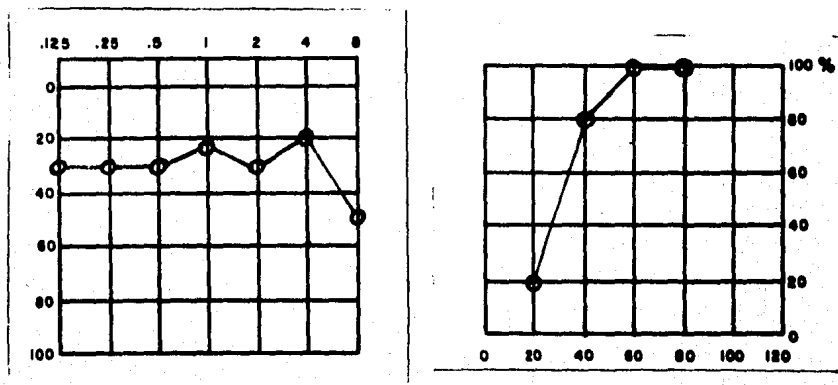


FIGURA 6

El estudio cocleovestibular practicado, demostró hipoacusia bilateral, de tipo conductivo, con componente sensorial del lado izquierdo. La audiometría automática practcada bilateralmente sin adaptación ni reclutamiento (figura número 7).

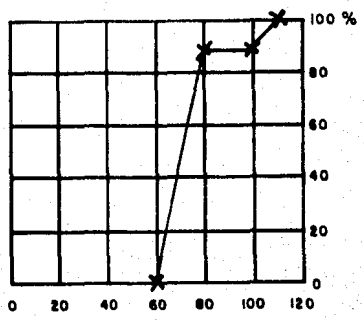
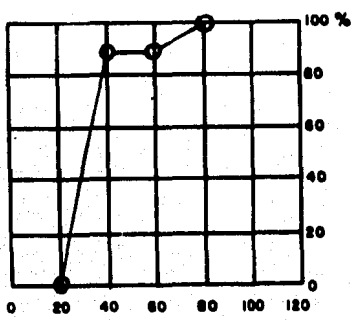
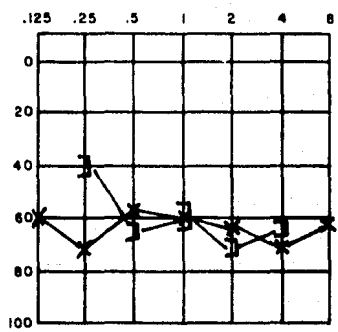
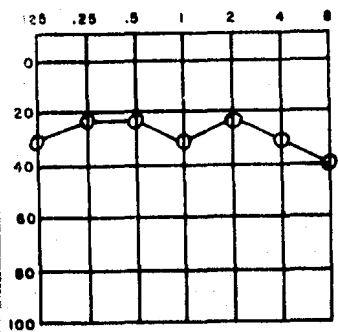


FIGURA 7

G.P.D. (tfa). Paciente de 53 años, la cual refirió tener audición normal. Tiene escleróticas azules. Sus membranas timpánicas otoscópicamente sin alteraciones. En 3 ocasiones presentó fracturas, una en tibia, otra parietal y otra -- en septum nasal. Su estudio audiológico mostró audición normal.

P.G.I. (hermano) Paciente de 17 años que refirió hipoacusia derecha sin precisar tiempo de evolución. Negó acúfeno y vértigo. A la exploración física se encontró escleróticas azules. Otoscopfa sin alteraciones aparentes. La audiometrfa y logaudiometrfa mostró audición normal para oído izquierdo e hipoacusia de tipo sensorial derecha (figura número 8).

P.G.N. (hermano). Paciente estudiado por primera -- vez a la edad de 14 años, sin antecedentes patológicos de importancia. Negó hipoacusia. A la exploración física se encontró escleróticas azules, otoscopfa aparentemente sin alteraciones. Se le practicó estudio audiológico, corroborando en la audiometrfa y logaudiometrfa, audición normal. 8 años después, es estudiado nuevamente por referir hipoacusia bilateral. presentó además fractura del 5o. orjejo de mano derecha.

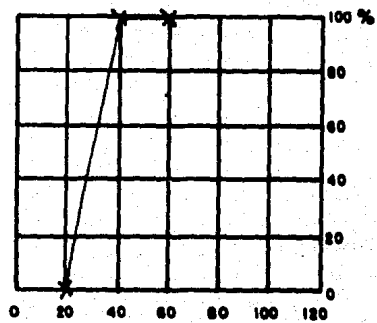
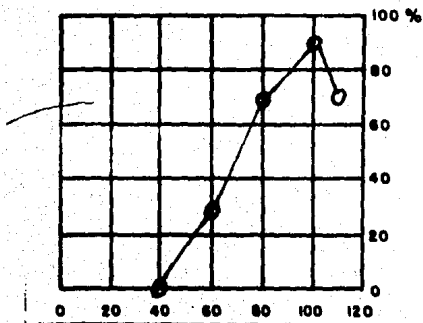
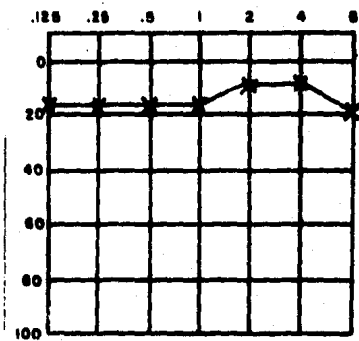
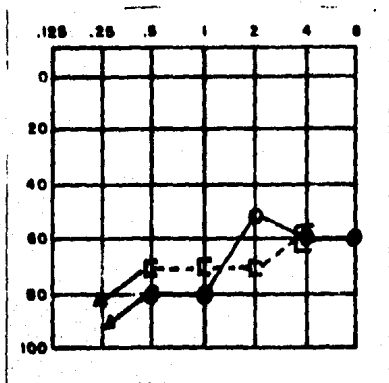


FIGURA 8

A la exploración con escleróticas azules y signo de Schwartz bilateral a la otoscopfa. El estudio funcional audiológico, -  
mostró hipoacusia bilateral de tipo mixto (figura número 9).

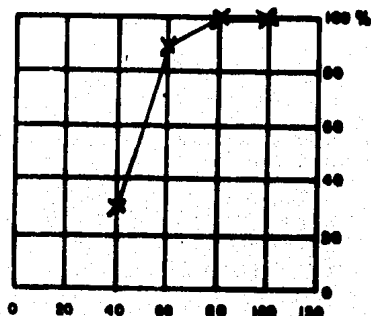
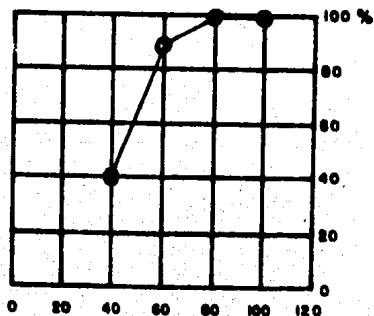
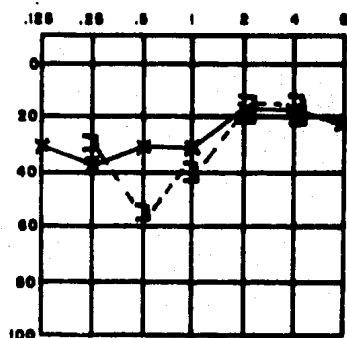
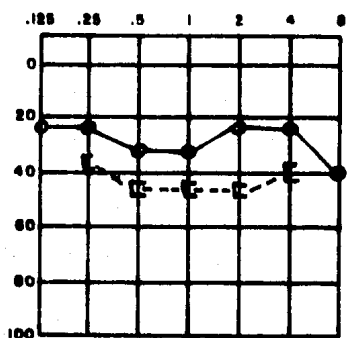


FIGURA Nº 9

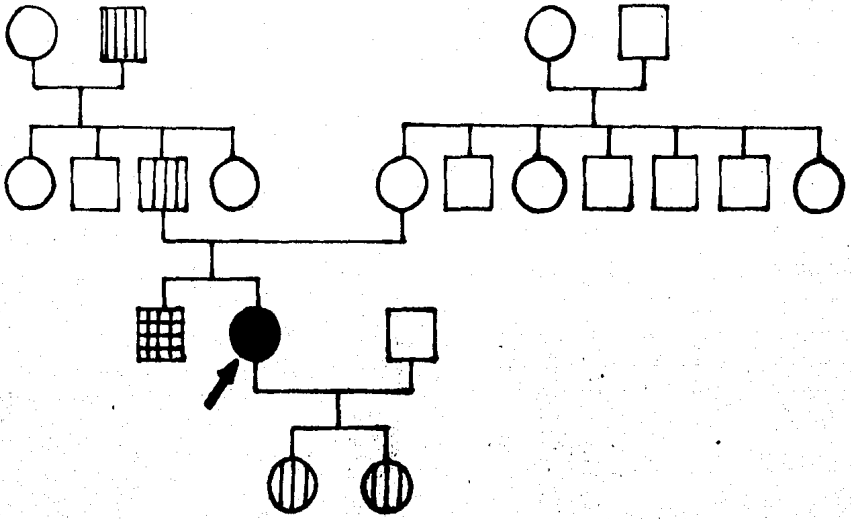
G.P. (hija). Paciente de 3 años, sin antecedentes patológicos de importancia. A la exploración física se encontraron escleróticas azules. La otoscopia aparentemente normal. Se le practicó audiometría tonal, la cual fue normal.

#### FAMILIA NUMERO DOS.

H.L.L.E. Paciente femenina de 26 años, sin antecedentes personales patológicos de importancia. Sus antecedentes familiares los hacemos notar en la figura número 10. Entre estos, se estudiaron dos hijas y los demás datos fueron obtenidos por referencias de la paciente.

Refirió hipoacusia bilateral, de dos años de evolución, lentamente progresiva, acompañada de acúfenos. Negó vértigo. A la exploración física encontramos escleróticas azules. Otoscopia con signo de Schwartz bilateral. El estudio audiológico mostró hipoacusia bilateral de tipo mixto, con descenso en el umbral de molestia en el oído izquierdo. La audiometría bilateral no mostró adaptación ni reclutamiento (figura número 11). El examen vestibular practicado no mostró patología.

El estudio radiológico de manos y huesos largos mostró desmineralización generalizada.



Escleróticas azules; hipoacusia; fracturas



Escleróticas azules; fracturas



Escleróticas azules

FIGURA Nº 10

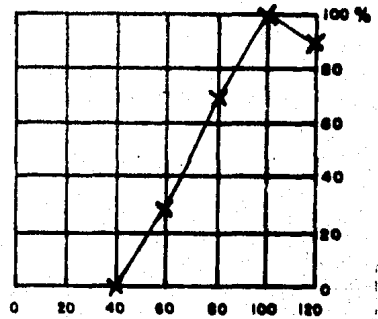
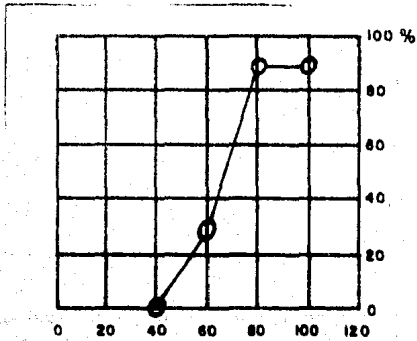
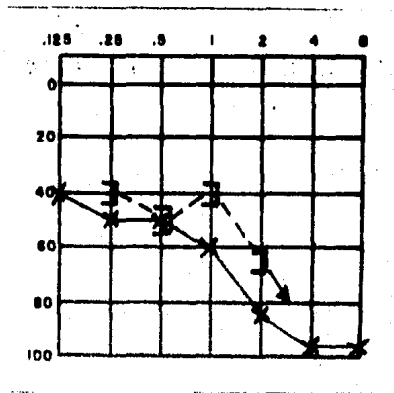
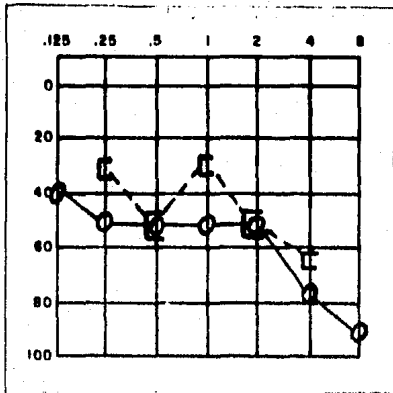


FIGURA N° 11



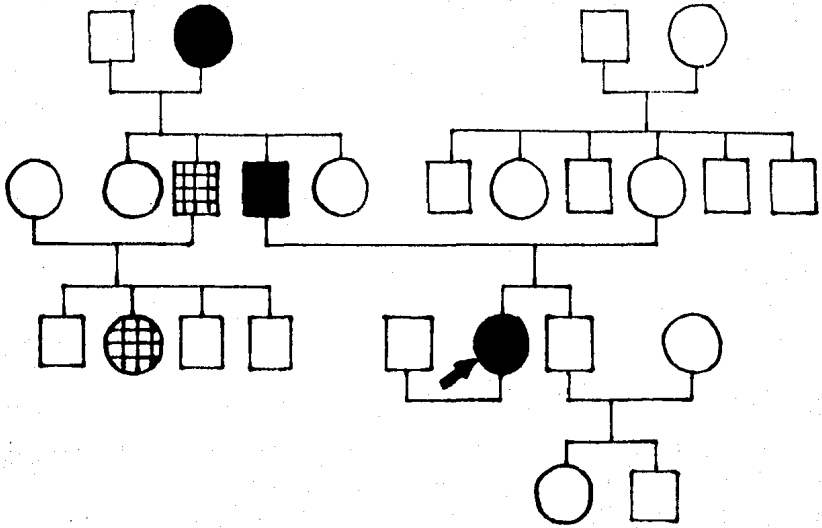
Se inició tratamiento médico con fluoruro de sodio-50mg al día, lactato gluconato de calcio 5.88gr al día y vitamina D 50 000U. al día, durante un año, desapareciendo desde los 6 meses el acúfeno, persistiendo el signo de Schwartzze bilateral. Los estudios audiológicos y radiológicos de control sin cambios. La paciente aún está en tratamiento médico.

Se estudiaron dos hijas, una de 5 y otra de 3 años, sin antecedentes de importancia. Ambas con escleróticas azules. A la otoscopia, la mayor con signo de Schwartzze bilateral. Los estudios audiológicos practicados fueron normales.

#### FAMILIA NUMERO TRES.

T.H.M. Paciente femenina de 27 años, que entre sus antecedentes patológicos nos relata, fractura de 5º orjejo de mano izquierda. Sus antecedentes familiares los anotamos en la figura número 12. En este caso los datos fueron obtenidos por referencia de la paciente.

Refirió hipoacusia bilateral de 3 años de evolución lentamente progresiva, que cursa sin acúfeno ni vértigo. A la exploración física, se encontró con escleróticas azules y a la otoscopia signo de Schwartzze bilateral.



Escleróticas azules; fracturas; hipoacusia



Escleróticas azules; fracturas

FIGURA N° 12

El estudio audiológico mostró hipoacusia bilateral - de tipo conductivo. La audiometría automática sin adaptación - ni reclutamiento (figura número 13). La exploración vestibular no mostró alteración.

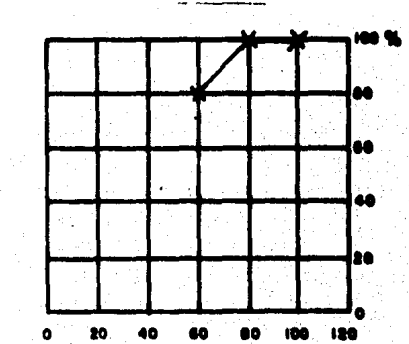
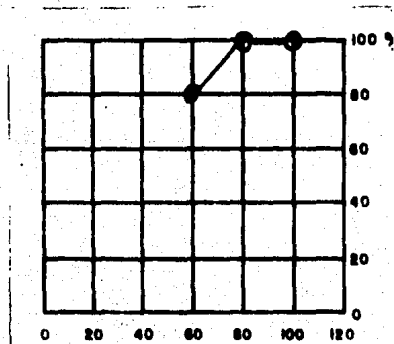
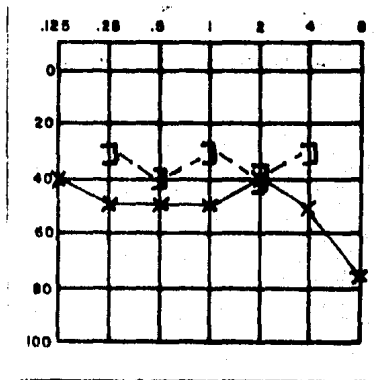
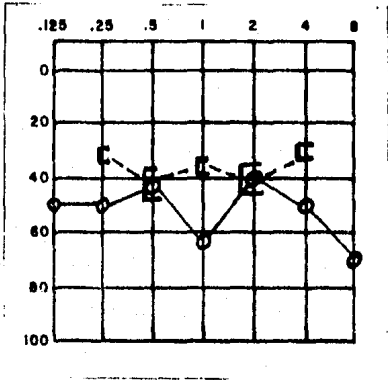


FIGURA Nº 13

El estudio radiológico de manos, pies y huesos largos, mostró moderada desmineralización de predominio en pies, con pequeñas imágenes pseudoquísticas yuxta articulares en las falanges de las manos.

Se practicó estudio radiográfico comparativo de oídos en proyección Schuller y laminograffa en proyección de Guillen, en donde se encontraron alteraciones bilaterales a nivel de los cortes anteriores, por debajo del ganglio geniculado, porción superior y externa de la vuelta basal de la coclea, una zona de mayor densidad, que corresponde a focos de otoesclerosis. Más posteriormente, en el resto de la vuelta basal y en la parte inferior, no se puede definir cuales son los límites de la coclea, alteración sugestiva de lesiones de otespongiosis. En la platina del lado derecho, el centro es normal, pero se observan focos de otoesclerosis periplatinar. En la platina izquierda, se observa severo engrosamiento de ella, especialmente en los bordes. Los hallazgos radiológicos, permiten valorar la posibilidad de lesión de neuroepitelio.

Se le dió tratamiento médico durante dos años y medio, con fluoruro de sodio 50mg al día, lactato gluconato de

calcio 5.88gr al dfa y vitamina D 50 000U. al dfa. Al final de ese tiempo, se encontró persistencia del signo de --- Schwartz bilateral. El estudio audiológico sin cambios significativos. El control radiológico de manos, huesos largos y laminograffa de ofdos, sin evidencia de cambios importantes.

Fue programada para estapedectomfa. Se encontró: - "promontorio muy vascularizado, estribo adosado a promontorio, platina engrosada 4 o 5 veces su tamaño, con foco de fijación periplatinar", según el reporte del cirujano. Se colocó prótesis de alambre gelfoam de 4.5mm.

En el post operatorio presentó como complicación, perforación de membrana timpánica de un 25%. Se le colocó --- parche de celulosa, sin lograr sellarla. Se efectuó control audiológico a los 15 días y al mes y medio, sin mostrar mejora de la audición, pero sin evidencia de lesión sensorial - (Figura número 14).

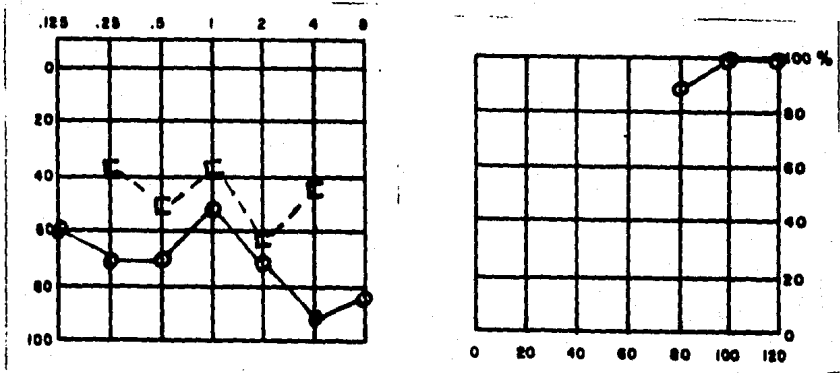
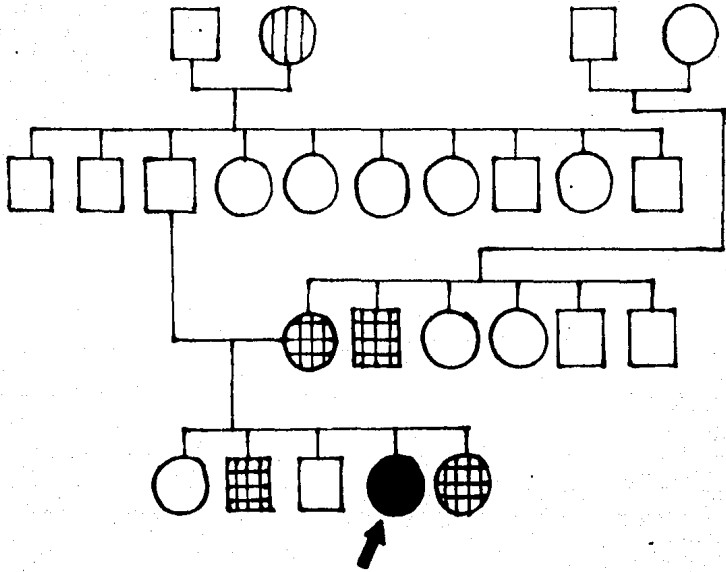


FIGURA N° 14

## FAMILIA NUMERO CUATRO.

R.L.M.L. Paciente femenina de 20 años, que como antecedentes personales patológicos, refiere fractura de tibia peroné derechos en su infancia. Sus antecedentes familiares se muestran en la figura número 15. Los datos fueron obtenidos -- por referencia de la paciente.

Refirió hipoacusia bilateral de 10 meses de evolución, progresiva, que cursa con acúfeno izquierdo constante. -- Siete meses después, se agrega vértigo de pocos segundos de duración, con los cambios de posición y los movimientos bruscos de la cabeza. A la exploración física, se encontró con escleró



Escleróticas azules; fracturas; hipoacusia



Escleróticas azules



Hipoacusia

FIGURA Nº 15

ticas azules y signo de Schwartzze bilateral.

El estudio audiológico, mostró hipoacusia bilateral de tipo conductivo, con discreto componente sensorial agregado en ambos oídos. La audiometría automática, sin adaptación ni reclutamiento (figura número 16). La exploración vestibular no mostró alteraciones.

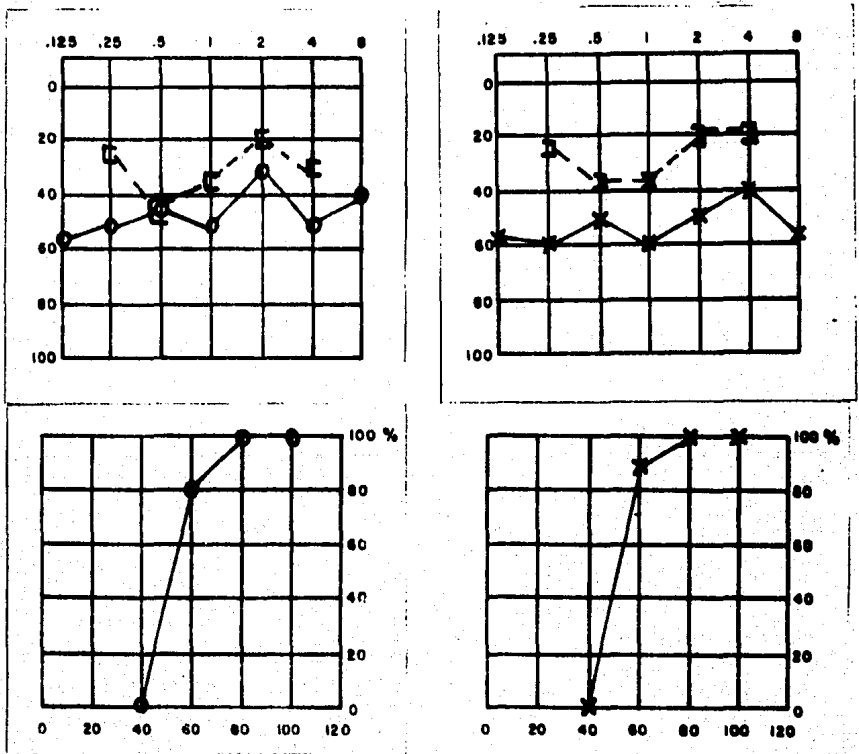


FIGURA Nº 16



El estudio radiológico de manos y huesos largos, --  
mostró osteoporosis y formaciones pseudoquisticas. La lamino--  
graffa en proyección de Guillen, mostró franco engrosamiento  
de las diferentes vueltas de la coclea y falta de definición  
hacia la vuelta basal en ambos lados, datos que sugieren le--  
siones de otospongiosis, existiendo inclusive, poca defini--  
ción entre los tabiques que dividen a las vueltas del caracol  
en ambos lados.

Tiene un año con tratamiento médico a base de fluo--  
ruro de sodio 50mg al dfa, lactato glocunato de calcio 5.88gr  
al dfa y vitamina D 50 000U. al dfa. No hay cambios que comen--  
tar.

### III. R E S U L T A D O S

De las cuatro familias estudiadas, el propósito fue femenino y de los miembros afectados que examinamos, nueve -- fueron del sexo femenino, incluyendo al propósito y tres fueron del sexo masculino.

En la familia número tres, en donde no tuvimos oportunidad de examinar a los otros miembros afectados, existían, el padre y el hermano de la paciente, en que ella nos refirió que tienen escleróticas azules, han sufrido fracturas y su agudeza auditiva es defectuosa.

En la familia número dos, en que estudiamos además a la propósito, a sus dos hijas, el hermano de la paciente, -- tiene escleróticas azules y antecedente de fracturas y su padre y abuelo paternos, tenían escleróticas azules, pero no pudimos investigar ni por interrogatorio, si había hipoacusia, -- ya que habían fallecido y en el caso del hermano, por radicar fuera de la ciudad.

Únicamente cuatro pacientes manifestaron acúfeno --

que persistió después del tratamiento médico.

Del total de sujetos estudiados, en siete se encontró hipoacusia bilateral, siendo conductiva en tres, en otros tres de tipo mixto y en otro, en el oído derecho, la hipoacusia era superficial de tipo conductivo y severa de tipo mixto en el oído izquierdo. En un individuo se encontró audición normal en el oído izquierdo y en el oído derecho, hipoacusia-severa de tipo sensorial.

En cuatro de los explorados, pertenecientes a diferentes familias, se encontró audición normal para tonos puros y fonemas bilateralmente y en la audiometría de Bekesy, no se encontraron signos de labilidad del oído.

En seis pacientes, hubo evidencia indudable de signo de Schwartze bilateral, lo que nos permite catalogarlos como otoespongiosis. De estos, en tres la hipoacusia era mixta-bilateralmente, en dos conductiva para los dos oídos y una de cinco años de edad, con audición normal. Cuatro recibieron tratamiento médico con fluoruro de sodio. Una de ellas, después de tratamiento durante dos años, fué intervenida del lado derecho, en donde se encontró: "promontorio muy vasculari-

zado, estribo adosado a promontorio, platina engrosada 4 o 5 veces su tamaño, con foco de fijación periplatinar", según el reporte del cirujano. El estribo está incluido para proceso de estudio en microscopía electrónica. Desafortunadamente no hubo mejoría de la audición, pero el estudio funcional -- otológico de control, no mostró evidencia de lesión sensorial. Persiste la hipoacusia conductiva, con pérdida sensiblemente igual para todas las frecuencias, indicación de que no está funcionando la prótesis.

Otra paciente con hipoacusia conductiva y signo -- de Schwartze, aún está en tratamiento con fluoruro de sodio. Las otras dos, a pesar de haber sido tratadas durante más de dos años con fluoruro de sodio, continúan los signos indicativos de lesión de neuroepitelio, por lo que consideramos -- que está contraindicada la estapedectomía.

Una paciente, miembro de la familia número uno, la mayor de edad de toda nuestra serie (61 años), diabética controlada, en la que se encontraron todos los signos del síndrome, inclusive osteoporosis generalizada y formaciones sequelísticas, el estudio funcional mostró hipoacusia bilateral de tipo conductivo, se le practicó una exploración fun--

cional exhaustiva, no encontrando evidencia de lesión de neuroepitelio. La exploración del laberinto posterior, con nistagmografía, no mostró patología periférica ni central. Tomando en cuenta la edad de la paciente y en ausencia de lesión sensorial, no se le dió tratamiento con fluoruro de sodio. Se le practicó estapedectomía izquierda con la que se obtuvo mejoría de la audición, a umbrales normales para tonos puros y fonemas, por lo que un año después fue practicada la estapedectomía del oído derecho, con el mismo resultado que en la primera intervención.

Otro paciente de la primera familia, del sexo masculino, de 57 años, que tenía hipoacusia superficial derecha de tipo conductivo y mixta en el oído izquierdo, no tenía signo de Schwartz, pero la intervención quirúrgica estaba contraindicada en el oído izquierdo por el componente sensorial. En el derecho, la hipoacusia era mínima y no ameritaba cirugía. El paciente no aceptó el tratamiento médico.

Es obvio que en los cuatro pacientes, en los que no había hipoacusia, no ameritaban ningún tratamiento en el servicio de Otorrinolaringología.

Para valorar la lesión sensorial, tomamos en consideración, el umbral de inteligibilidad, en relación al umbral tonal, la morfología de la curva logaudiométrica. La presencia de regresión fonémica, el resultado de la audiometría automática de Bekesy, el índice de la prueba de SISI y el descenso del umbral de molestia.

En ningún paciente encontramos evidencia de lesión vestibular.

En los cinco pacientes que se les practicó estudio radiológico de manos y huesos largos, se encontró osteoporosis y formaciones sudequísticas. De estos, cuatro fueron tratados con fluoruro de sodio y el estudio radiológico de control, después de dos años de tratamiento en tres de ellos, no evidenció cambios significativos.

Los pacientes tratados con fluoruro de sodio continuaron presentando signo de Schwartze, con la misma claridad que antes del tratamiento.

En tres pacientes, se practicó estudio radiológico comparativo de oídos, en proyección de Guillen, encontrando lesiones sugestivas de otesclerosis y otespongiosis. En dos

de ellas, después de dos años de tratamiento médico, el control radiológico no mostró cambios, significativos.

Todos los sujetos considerados en nuestra serie, -- tienen escleróticas azules. Debemos hacer hincapié, en que de be considerarse la coloración azul grisácea de las escleróticas, como un signo del síndrome de Van der Hoeve, que es la -- base del diagnóstico y que debemos diferenciarla de la colora ción azulada de las escleróticas de los niños recién nacidos, normal a esa edad, debida a que la conjuntiva se encuentra -- delgada, pero que es frecuente que persista en adultos con -- otesclerosis.

Siete individuos habfan sufrido fracturas, con de-- fectuosa consolidación en mayor o menor grado. Ningún indivi-- duo tuvo alteraciones dentarias.

Ver cuadro 1 y cuadro 2.

	SEXO	EDAD	SIGNO DE SCHWARTZE	ESCLEROTICAS AZULES	ANTECEDENTES FRACTURAS	ALTERACIONES DENTARIAS	ACUFENO	HIPONUCSIA CONDUCTIVA	HIPONUCSIA SENSORIAL	HIPONUCSIA MIXTA	ALTERACIONES VESTIBULARES	ALTERACIONES RADIOLOGICAS	TRATAMIENTO MEDICO	TRATAMIENTO QUIRURGICO
G.P.L.	F	33	SI	SI	NO	NO	SI	--	--	Bilateral	NO	Osteoporosis	SI	NO
G.P.T.	F	61	NO	SI	SI	NO	NO	Bilateral		--	NO	Osteoporosis	NO	SI
G.P.P.	M	57	NO	SI	SI	NO	NO	Unilateral	Unila teral	--	--	--	--	--
G.P.D.	F	53	NO	SI	SI	NO	NO	NO	NO	NO	--	--	--	--
P.G.N.	M	14	SI	SI	SI	NO	SI	NO	NO	Bilateral	--	--	--	--
H.L.L.E.	F	26	SI	SI	SI	NO	SI	--	--	Bilateral	NO	Osteoporosis	SI	NO
H.L. HIJA	F	5	SI	SI	NO	NO	NO	NO	NO	NO	--	--	--	--
H.L. HIJA	F	3	NO	SI	NO	NO	NO	NO	NO	NO	--	--	--	--
T.H.M.	F	27	SI	SI	SI	NO	NO	Bilateral	--	--	NO	Osteoporosis	SI	SI
P.G.F.	M	17	NO	SI	NO	NO	NO	NO	Unila teral	--	NO	--	--	--
L.R.M.R.	F	20	SI	SI	SI	NO	SI	Bilateral	--	--	NO	Osteoporosis	SI	NO
G.P.	F	3	NO	SI	NO	NO	NO	NO	NO	NO	--	--	--	--



RESULTADO DEL TRATAMIENTO MEDICO

M E D I C O

	SIGNO DE SCHWARTZE	ACUFENO	HIPOACUSIA	CONTROL RADIOLOGICO HUESOS LARGOS Y MANOS	CONTROL RADIOLOGICO LAMINOGRAFIA DE OIDOS
G.P.L.	PERSISTIO	PERSISTIO	PROGRESO	SIN CAMBIOS	SIN CAMBIOS
H.L.L.E.	PERSISTIO	DESAPARECIO	SIN CAMBIOS	SIN CAMBIOS	
T.H.M.	PERSISTIO	NO HABIA	SIN CAMBIOS	SIN CAMBIOS	SIN CAMBIOS
R.L.M.L.	PERSISTIO	PERSISTE	SIN CAMBIOS		

Q U I R U R G I C O

G.P.T.	AUDICION	NORMAL	BILATERAL
T.H.M.	NO HUBO	GANANCIA	AUDITIVA

IV. D I S C U S I O N

Shambaugh (15) considera que la única enfermedad -- sistémica, asociada a otoesclerosis, es la osteogénesis imperfecta. Actualmente no es aceptado. Bretlau (1) en 1970 comunicó, que la osteogénesis imperfecta, es una enfermedad hereditaria poco frecuente, que afecta principalmente tejido óseo, pero que también puede ocasionar alteraciones de otros tejidos de origen mesenquimatoso, como las escleróticas, ligamentos y dientes.

Calderelli, D. (3) agregó otras manifestaciones, como son un crecimiento desproporcionado del esqueleto, múltiples fracturas subperiósticas, laxitud de ligamentos, atrofia de la piel y anomalía en la dentina, pero aclaró, que únicamente el 33% de los pacientes tenían una manifestación del -- síndrome. En nuestra serie, ningún paciente tuvo alteraciones en la piel, dientes, ni ligamentos.

Aunque la coloración azul de las escleróticas es -- una anomalía de alteración mesenquimatosa, no se le conoce significación patológica.

El mecanismo de transmisión genética más aceptado, es el dominante autosómico y nuestra casuística está de acuerdo con esto, aunque el número de nuestros pacientes no es adecuado para hacer un análisis estadístico y comprobarlo.

La etiología es desconocida, pero se acepta que --- existe la posibilidad, de que la causa de que no haya una formación normal de hueso compacto, sea una deficiente diferenciación de osteoblastos (Wilson 1932) (16). En 1960, Wullstein y colaboradores, comprobaron lo antes mencionado. Albright y Reiffenstein, en 1948, no habfan podido demostrar -- cambios en el metabolismo del calcio y fósforo. Bretlau, en sus casos reportados, no encontró alteraciones en el metabolismo del calcio y fósforo. Kosoy (8) comunicó, que la concentración de calcio y fósforo eran normales, pero su contenido total estaba reducido.

Posteriormente, Haldworth, en 1973 (6), en estudios bioquímicos comparativos, encontró, que tanto en la osteogénesis imperfecta como en la otosclerosis, hay una anormal elevación de lactato deshidrogenasa, fosfofructoquinasa y fosfohidrolasa, pero en esta última, la alteración era tardfa.

Von Bergstrom, en 1977 (9), en 32 pacientes con osteogénesis imperfecta, en los que valoró las alteraciones metabólicas, reportó, que generalmente el calcio sérico, fósforo, fosfatasa alcalina y ácida, eran normales. En algunos casos encontró elevación de la fosfatasa, pero lo atribuyó a -- fracturas recientes. Algunos de los sujetos de esta misma casuística, no mostraron esta relación. Desde el punto de vista de microscopía electrónica, señaló la presencia de grandes -- acúmulos de glicógeno intracelular, dando la impresión de que estaban atrapados por fibras de colágena, como se observa en la colágena de los fetos. También señaló el hallazgo de un -- aumento del retículo endoplasmático en los osteofitos, que interpretó como un reflejo de la actividad metabólica incrementada. En el análisis bioquímico del hueso, determinó mayor -- cantidad de proteínas no colágenas en la matriz orgánica ósea que la encontrada en los huesos de los niños y observó, que -- en estudios hechos "in vitro", estas proteínas inhiben la calcificación. También advirtió dos anomalías de las células osteogénicas: completa diferenciación de la célula antes de -- la producción de matriz y formas prematuras químicamente inestables.

En los pacientes de nuestra serie, no practicamos --

determinaciones de calcio y fósforo, basándonos en que la mayoría de los autores las reportaban normales.

En 1970, en los estudios de microscopía electrónica, de huesos temporales publicados por Bretlau, menciona que la alteración principal en la membrana ósea, es tanto endosteal como periosteal. En 1954 Engfeldt y colaboradores, comunicaron que en el hueso compacto, había una distribución anormal de sales minerales y fibras colágenas, semejantes a lo encontrado en temporales de recién nacidos.

En estudios biofísicos e histológicos de huesos largos, en la osteogénesis imperfecta, se encontró que la formación del tejido óseo era anormal, mostrando en lugar de sistemas de Havers normales, un tejido óseo inmaduro.

En lo que se refiere a los hallazgos en huesos temporales, estribos o tejido óseo obtenido de fenestraciones, los hallazgos han sido muy variados: unos encontraron otoesclerosis, otros alteraciones semejantes a la otoesclerosis y unos más, encontraron alteraciones que no eran ni semejaban otoesclerosis.

Altman en 1962 y 1967, mencionó que en un mismo hueso temporal, era posible distinguir histológicamente las alteraciones debidas a oteoclerosis, de las ocasionadas por osteogénesis imperfecta. Esto mismo lo han enfatizado en dos diferentes comunicaciones, Bretlau y Jorgensen (1969 y 1970).

Opheim, mencionó en 1968, que la hipoacusia conductiva en pacientes con osteogénesis imperfecta, puede ser debida a una degeneración ósea de las cruras del estribo y no a oteoclerosis. Estos conceptos fueron confirmados por Bretlau en sus estudios de microscopía electrónica.

En dos de las pacientes estudiadas por nosotros, pudo confirmarse lo anteriormente expuesto. En la paciente de 61 años, con hipoacusia desde los 15 años de edad, se encontró un adelgazamiento de las cruras que no corresponde a oteoclerosis, en cambio la platina se encontró gruesa y rugosa, con alteraciones típicas de oteoclerosis. Además se encontró un adelgazamiento exagerado del yunque, que el cirujano valoró como a la tercera parte del grosor normal. En una paciente de otra familia, de 27 años de edad, al practicar la estapedectomía, se confirmó la oteoclerosis y la presencia de signo de Schwartz por la vascularización del promontorio. Macroscópica

mente no se comprobaron alteraciones diferentes a las de otosclerosis ni alteraciones del resto de la cadena.

Bretlau en 1967, en la estapedectomía del lado izquierdo de uno de sus pacientes, encontró un foco de otosclerosis que no incluía la ventana oval, las cruras del estribo daban la impresión de estar fracturadas y la platina más engrosada de lo normal. En el oído derecho, el estudio radiológico no había mostrado evidencia de otosclerosis y el estudio histológico tampoco reveló alteraciones otoscleróticas, la platina estaba porosa y frágil, con alteraciones semejantes a las encontradas en los huesos largos de la osteogénesis imperfecta.

El tratamiento de la hipoacusia, en los pacientes con síndrome de Van der Hoeve, debe estar basado en: los hallazgos de la exploración física, funcional, edad de los pacientes.

En los pacientes en que se encuentre signo de Schwartz, deben ser sometidos a tratamiento con fluoruro de sodio. En nuestra experiencia, el tiempo de tratamiento duró dos años, con estudios de control funcional y radiológico.

La valoración funcional la hacemos con la desaparición de evidencia de lesión sensorial. No pudimos tomar en consideración los cambios radiológicos, porque fué insignificante el número de pacientes en el que se practicaron estudios radiológicos adecuados.

Los pacientes que no presentan evidencia de lesión sensorial, pueden ser sometidos a tratamiento quirúrgico, con el mismo riesgo que tendría cualquier paciente con otosclerosis. Si se trata de un paciente muy joven, consideramos conveniente dar tratamiento con fluoruro de sodio, porque podría tratarse de una otospongiosis o porque es perfectamente conocido, que hay una relación entre la edad del paciente y el pronóstico. En los individuos con una hipoacusia mixta, el tratamiento con fluoruro de sodio, tiene por objeto, el control del factor sensorial, que contraindicaría la cirugía. En aquellos en que la hipoacusia es sensorial, hemos dado tratamiento con fluoruro de sodio, con el objeto de controlar que aumente la hipoacusia. En una paciente (GPL), la evidencia de lesión sensorial desapareció durante el tiempo de tratamiento, al suspender este no asistió al estudio de control, que se le había indicado tres meses después. Al volver al servicio a los dos años de haber suspendido el tratamiento, la hipoacusia ha



ba progresado y se encontró lesión sensorial en todas las -- pruebas, por lo que se adoptaron auxiliares auditivos eléctri--cos. Otra paciente (HLL), con lesión bilateral puramente sen--sorial, continúa mostrando curva logaudiométrica compatible--con lesión de neuroepitelio, pero la hipoacusia se ha manteni--do estacionaria. El resto de las pruebas para detectar lesión sensorial, son negativas.

Consideramos que lo ideal es la valoración de la -- evolución con el tratamiento con fluoruro de sodio, con estu--dios funcionales cada tres meses. El estudio radiológico se -- practicará al iniciar el estudio del paciente y después de -- dos años de tratamiento. Estos lineamientos son generales y -- podrfan ser variados de acuerdo con la edad, severidad de las lesiones y evolución de ellas.

Actualmente, podemos contar con estudios radiológi--cos, con los que se pueden diferenciar alteraciones otoescle--róticas de otopongióticas y de lesión de neuroepitelio. Una correlación adecuada entre el audiólogo, el radiólogo y el ci--rujano, nos permitirá valorar adecuadamente al paciente y nos proporcionará conocimientos, sin necesidad de obtener huesos--temporales, que por lo menos en nuestro medio, son difíciles--

de obtener, costoso procesarlos y no contamos con técnicos -- que puedan hacer los cortes e interpretación adecuados.

De los doce pacientes pertenecientes a las cuatro - familias consideradas en esta comunicación, en siete se encontró hipoacusia bilateral, conductiva en tres, en tres de tipo mixto y en uno conductiva y superficial en el lado derecho y severa de tipo mixto en el lado izquierdo. Un individuo mos--tró audición normal en el lado izquierdo e hipoacusia severa--sensorial en el derecho. En cuatro pacientes, la hipoacusia - cursaba con acúfeno bilateral. Cuatro de los pacientes explo--rados, pertenecientes a las diferentes familias, mostraron -- audición normal para tonos puros y fonemas bilateralmente y - en la audiometría de Békésy, no se encontró evidencia de labi--lidad del oído interno.

Von Bergstrom (9), reportó hipoacusia sensorial en-- el 9%, conductiva en el 14% y mixta en el 4.5%. A semejanza - de lo encontrado por nosotros, algunos de sus pacientes, te--nían diferente tipo de hipoacusia en cada oído. El también re--fiere haber encontrado signo de Schwartz, pero no señala en--cuantos pacientes. En el grupo estudiado por nosotros, el sig--no de Schwartz fué evidente en el 50%. Debemos hacer notar -

que se encontró en los pacientes de menor edad.

Ninguno de los pacientes manifestó vértigo, disequi-  
librio ni inestabilidad. La exploración vestibular completa, -  
con registro electronistagmográfico, no evidenció patología -  
periférica ni central. Es de llamar la atención esto último, -  
especialmente en los pacientes con hipoacusia mixta o senso--  
rial, porque en nuestra experiencia, es frecuente que en pa--  
cientes con otosclerosis sensorial, se presente vértigo de -  
tipo posicional paroxfstico benigno y no es raro encontrar de  
presión o abolición del nistagmus térmico.

En los pacientes con hipoacusia mixta, sensorial y -  
en los que sin tener ninguna de las anteriores mostraron sig-  
no de Schwartz, se dió tratamiento médico con fluoruro de so  
dio, a dosis de 50mg al día en forma fraccionada, para evitar  
intolerancia gástrica se les administró a mitad de las comi--  
das. El tratamiento fué durante dos años, con estudios funcio  
nales de control cada tres meses. Ningún paciente presentó --  
sfntomas de intolerancia. En un paciente desapareció el acúfe  
no, en todos los pacientes persistió el signo de Schwartz --  
sin modificaciones significativas. Debemos aclarar, que a di-  
ferencia de lo publicado por Shambaugh sobre la disminución -  
o desaparición del signo de Schwartz con el tratamiento con-

fluoruro de sodio, nosotros solo consideramos la desaparición, porque es prácticamente imposible valorar la disminución, basándose exclusivamente en la captación visual de la coloración al hacer el examen otoscópico cada tres meses.

Durante el tratamiento, no hubo cambios significativos del umbral, para considerar que la audición habfa mejorado o empeorado, pero en la logaudiometría, mejoró la captación y morfología de la curva logaudiométrica se modificó de sensorial a conductiva. En los estudios de control posterior a haber suspendido el tratamiento, encontramos progresión de la hipoacusia y las modificaciones logradas durante el tratamiento, habfan desaparecido.

De las tres pacientes con estudio radiológico de oídos, con laminografía en proyección de Guillen, en dos se hizo estudio de control después del tratamiento médico sin encontrar cambios significativos. La tercera paciente, está pendiente de valorar el estudio post tratamiento, por no haber completado el tiempo.

El tratamiento con fluoruro de sodio, está basado, en que el defecto parece radicar en la maduración de la colá-

gena, la cual se encuentra en estado de reticulina y durante la osificación, los cristales de hidroxiapatita se depositan sobre una estructura defectuosa.

Brosnan y colaboradores, en platinas estudiadas bajo microscopía electrónica, han encontrado tejido fibrilar -- irregular y tejido óseo inmaduro, con numerosas áreas de resorción, sustituidas por tejido conectivo. Esta resorción es similar a la encontrada en otoesclerosis, pero en contraste con la otoesclerosis, raramente existen capilares en estos espacios, lo que hace pensar que en la osteogénesis imperfecta, la formación de hueso nuevo ocurre por aposición primaria.

Lo anteriormente analizado, explicaría las diferencias encontradas por nosotros con el tratamiento con fluoruro de sodio en osteogénesis imperfecta, en contraste con los pacientes con otoesclerosis sensorial o mixta, en los que se obtiene mejoría permanente después de suspender el fluoruro de sodio.

En dos pacientes se hizo tratamiento quirúrgico. En una de la primera familia, a la edad de 61 años, diabética -- controlada, con hipoacusia bilateral iniciada a la edad de 15

años, lentamente progresiva, que cursaba sin acúfeno ni vértigo. Sin signo de Schwartze. Se practicó estapedectomía izquierda, encontramos "cruras móviles, dando la sensación de no estar bien pegadas, muy adelgazadas al igual que el yunque que como ya describimos, se encontraba adelgazado a un tercio de lo normal, platina gruesa y rugosa", descripción hecha por el cirujano. Se colocó prótesis de teflón alambre de 4.5 mm. La evolución fué satisfactoria. Los estudios de control practicados a los 15 días, un mes, 6 meses y un año después de la intervención, mostraron mejoría de la audición a umbrales dentro de lo normal de 125 a 2 KHz., en 4 KHz. el umbral mejoró 40dB, y en 8KHz. la mejoría fué de 20dB. en la logaudiometría, la mejoría del umbral de inteligibilidad fué a límites dentro de lo normal, con captación del 100% y morfología normal de la curva logaudiométrica. No hubo evidencia de regresión fonémica. Como secuela de la estapedectomía, la paciente presentó vértigo posicional paroxístico, que fué controlado médicamente. Un año después, se practicó estapedectomía derecha, encontrando foco de fijación anterior. Se colocó prótesis de alambre gelfoam de 4,5mm. Los estudios de control practicados como se indicó al referirnos al oído izquierdo, mostraron mejoría de la audición. De 125 a 2 KHz. el umbral mejoró a 30dB y en 8KHz. a 50dB. En la logaudiometría, la mejoría del um--

bral fué sensiblemente igual que en el oído izquierdo, pero - con morfología de la curva logaudiométrica correspondiente a hipoacusia mixta. El último estudio de control valorado, fué - dos años después de practicada la estapedectomía izquierda y - un año de la derecha.

La otra paciente sometida a tratamiento quirúrgico, - femenina de 27 años, con hipoacusia bilateral de 3 años de -- evolución, progresiva, que cursaba sin acúfeno ni vértigo. -- Con signo de Schwartze bilateral. El estudio funcional mostró hipoacusia bilateral de tipo conductivo, la audiometría de Be - kesy practicada bilateralmente, no mostró adaptación ni reclu - tamiento. Recibió tratamiento con fluoruro de sodio durante - dos años. Se practicó estapedectomía derecha, encontrando --- "promontorio muy vascularizado, estribo adosado a promontorio, platina engrosada 4 o 5 veces su tamaño y foco de fijación pe - riplatinar", descripción hecha por el cirujano. Se colocó pró - tesis de alambre gelfoam de 4.5 mm. En el post operatorio se - presentó como complicación, perforación de membrana timpánica de un 25%. Se colocó parche de celulosa que no resolvió el -- problema. El estudio audiológico de control a los 15 y 45 --- días después de la operación, no mostró cambios significati-- vos en los umbrales tonal y de inteligibilidad, la morfología de la curva logaudiométrica y el porcentaje de captación, no

evidenciaron lesión sensorial. La paciente será sometida a -- timpanoplastia y en vista de que la hipoacusia sigue siendo -- de tipo conductivo, será sometida posteriormente a revisión -- de estapedectomía.

Es importante enfatizar la diferencia entre los hallazgos de una y otra paciente. En el caso de la paciente joven, el aumento de la vascularización del promontorio, corresponde a lo observado a la otoscopia, este hallazgo ha sido -- frecuentemente descrito en la experiencia de otros autores -- (Brosnan y col.). En cuanto a la fijación de platina, el mismo Brosnan describe la mayoría de las veces, una discreta fijación y en 8 de 10 pacientes operados encontró el estribo -- normal. Los resultados de otros autores no pueden ser comparados con el nuestro, puesto que ellos únicamente valoran ganancia o pérdida auditiva por decibeles del cierre del "gap". En los casos desafortunados, refieren la pérdida en decibeles, -- sin aclarar en qué frecuencias, o bien, únicamente señalan -- oído muerto. La valoración hecha por nosotros, considera las -- modificaciones del umbral tonal, el de inteligibilidad, la morfología de la curva logaudiométrica y la evidencia o no de -- lesión sensorial, pero le resta importancia que únicamente -- contemos con dos casos tratados quirúrgicamente.



Una paciente que tiene hipoacusia conductiva, pero signo de Schwartz bilateral, será valorada para tratamiento quirúrgico, al terminar dos años con tratamiento con fluoruro de sodio, si no hay contraindicación para la estapedectomía. Esta paciente, pertenece a la familia número 4, tiene 20 años de edad, su estudio funcional no muestra datos de lesión sensorial, pero tiene signo de Schwartz bilateral.

No contamos aún, con un número de casos suficiente de pacientes con síndrome de Van der Hoeve, sometidos a tratamiento quirúrgico, para poder comparar el resultado con lo logrado en los pacientes otoesclerosos. En estos últimos, contamos con suficiente número de casos, en los que con el tratamiento con fluoruro de sodio, desaparecieron los signos de lesión sensorial y el resultado quirúrgico fué satisfactorio, pero ya señalamos que el fluoruro de sodio no fué eficaz en el síndrome de Van der Hoeve. En la literatura mundial accesible a nosotros, no encontramos reportes de síndrome de Van der Hoeve tratados con fluoruro de sodio. En los trabajos de Brosnan y colaboradores, no señalan el resultado de la exploración funcional ni pre ni post quirúrgica. Si analizamos los resultados post quirúrgicos, con la valoración hecha por ellos, podemos afirmar que el resultado fué malo. De las 12 estapedectomías, en una hubo oído muerto, un paciente tuvo --

una pérdida de 45dB y en el resto, el cierre del "gap", fué - de 5 a 15 dB, aún estos casos, la mejora no puede considerarse como significativa.

V. CONCLUSIONES

- 1.- La osteogénesis imperfecta y el síndrome de Van der Hoeve, son la misma entidad patológica. En esta serie, hicimos el diagnóstico, tomando en consideración en primer lugar, el color azul de las escleróticas. Es importante investigar si puede haber individuos con alteraciones en el oído, en huesos largos, ligamentos, etc., característicos de osteogénesis imperfecta, en ausencia de escleróticas azules.
- 2.- En la osteogénesis imperfecta, la hipoacusia puede ser -- producida por otoesclerosis, otoespongiosis o por otras -- alteraciones de la cadena osicular, que no tienen rela--- ción con la otoesclerosis.
- 3.- En un mismo paciente y aún en un mismo oído, se han encon-- trado los tres tipos de alteraciones.
- 4.- La hipoacusia producida por las alteraciones antes señala-- das, puede ser conductiva, sensorial o mixta.

- 5.- El tratamiento con fluoruro de sodio, no evidencia cambios radiológicos en las alteraciones correspondientes a otosclerosis ni las sugestivas de otospongiosis.
- 6.- El tratamiento con fluoruro de sodio, en pacientes con síndrome de Van der Hoeve, controla la lesión sensorial durante él, pero hay una exacerbación de la misma al suspenderlo. Esto ha sido valorado por medio del estudio funcional.
- 7.- El tratamiento quirúrgico, está indicado cuando no hay evidencia de lesión sensorial ni signo de Schwartze, o en los casos en que exista éste y la hipoacusia sea conductiva, después de dos años con tratamiento con fluoruro de sodio.
- 8.- Es necesario contar con un mayor número de experiencia quirúrgica, para poder determinar si las alteraciones de adelgazamiento de cruras y yunque, se relacionan con el tiempo de evolución del padecimiento.
- 9.- Es indispensable, para valorar adecuadamente el tipo y extensión de las alteraciones que causan hipoacusia, el estudio clínico, funcional y radiológico.

B I B L I O G R A F I A

- 1.- Bretlau, P., Jorgensen, M., Johansen, H. Osteogénesis imperfecta. Acta Otolaryng 69: 172-184, 1970.
- 2.- Brosnan, M., et. al. Surgery and Histopathology of the Stapes in Osteogenesis Imperfecta Tarda. Arch.Otolaryngol 103: 294-298, 1977.
- 3.- Caldarelli, D. Hearing loss in Children. University Park Pres. 333, 1977.
- 4.- Causse, J. Clinical Experience and Experimental Findings with Sodium Fluoride in Otosclerosis (Otospongiosis). Ann Otol 83: 643-647, 1974.
- 5.- Corvera, B.J. Neurologfa Clínica. Salvat. Págs. 105-106, 1978.
- 6.- Haldsworth, C.E. Comparative biochemical study of otosclerosis and osteogenesis imperfecta. Arch Otolaryngol. 98: 115-122, 1971.

ESTA TESIS NO DEBE  
SALIR DE LA BIBLIOTECA

- 7.- Konigsmark, B.W. Genetic and Metabolic Deafness. W.B. Saunders Company. 202-205, 1976.
- 8.- Kosoy, J., Maddox, H. Surgical Findings in van der Hoeve's Syndrome. Arch Otolaryng 93: 115-122, 1971.
- 9.- La Vonne Bergstrom. Osteogenesis Imperfecta. Laringoscop Suplemento 6, Sept. 1977.
- 10- Lim, D., Saunders, W. Otoesclerotic stapes: morphological and microchemical correlates. Ann Otol 86: 525-539, 1977
- 11- Nager, G.T. Histopathology of Otosclerosis. Arch Otolaryngol 89: 341, 1969.
- 12- Nelson, W.E. Osteogénesis Imperfecta. Tratado de Pediatría. Salvat. Tomo II: 1381-1383, 1971.
- 13- Parkins, F. Fluoride Therapy for Osteoporotic Lesions. Ann Otol 83: 626-634, 1974.
- 14- Rizo, J.S. Monografía: Síndrome de Van der Hoeve. Tesis de Post Grado. 1972.

15.- Sambaugh, G. Surgery of the Ear. W.B. Saunders Company.

480-492, 1967.

16.- Wilson. Referido por Bretlau, P. Osteogénesis Imperfec-

ta. Acta Otolaryng 69: 172-184, 1970.