

## Reporte clínico

## SORDERA Y LESIONES CUTANEAS ASOCIADAS

Dr. Helio A. Estrada  
 Dra. Lilia Cortés de Estrada  
 Dermatólogos

## RESUMEN

Se examinan un total de 273 pacientes sordos agrupados en 7 centros educativos, con la finalidad de detectar la presencia de lesiones cutáneas previamente conocidas o posibles nuevas asociaciones.

Se practica una actualización de la bibliografía.

## SUMMARY

We examined a total of 273 deaf patients from seven educational centers, with the purpose of detecting previously identified cutaneous lesions or possible new associations.

**PALABRAS CLAVES:** Sordera - lesiones cutáneas.

En los textos clásicos de Dermatología, no existe un capítulo actualizado que reúna a todas aquellas enfermedades que tienen como rasgo común la sordera y compromiso dermatológico.

## OBJETIVOS GENERALES

Enumerar aquellas entidades que presentan sordera y afectación dermatológica, a través de la revisión bibliográfica.

## OBJETIVOS ESPECIFICOS

A través de un examen clínico efectuado en varios planteles que atienden niños y adultos sordos, encontrar las entidades ya conocidas, o posibles nuevas asociaciones.

## MATERIALES Y METODOS

1) Se diseñó una historia clínica para ser llevada a cada paciente sordo.

2) Se examina la población de sordos correspondiente a seis centros de educación especial del estado Aragua y otro del estado Guárico, totalizando 243 pacientes.

1) **Dermatitis atópica y sordera:** Konigsmark y colaboradores, descri-

bieron cuatro hermanos, tres de los cuales estaban afectados con pérdida de la audición neurológica y no familiar, con dermatitis atópica atípica, con pápulas en la superficie de flexión de antebrazo y pliegues de los codos (52), citado por Andrews, 1987.

2) **Dermatosis ictiosiforme y sordera:** Dermatitis ictiosiforme, sordera y pie cavo. La mayor parte de la superficie corporal estaba cubierta por finas placas descamativas blancas y había placas rojas descamativas en brazos. Hiperqueratosis palmo-plantar moderada, lesiones semejantes a la queratosis pilar, alopecia multifocal (22).

3) **Queratitis ictiosis y sordera (K.I.D.):** Ictiosis bien definida caracterizada por escamas secas, espinas hiperqueratóticas foliculares y un patrón reticulado de hiperqueratosis en palmas y plantas, queratitis vascularizada que producía defecto visual notable y sordera neurosensorial (21).

4) **Síndrome de ictiosis congénita,** sordera neurosensorial, oligofrenia, aplasia dental, braquidactilia, clinodactilia, costillas cervicales accesorias y carcinoma del tiroides (23).

5) **Ictiosis, sordera neurosensorial, enfermedad renal congénita y prolinuria.** Nefropatía hereditaria. Se asocia-

con defecto de la prolina, sordera e ictiosis (25).

6) **Eritroqueratodermia atípica con sordera,** retardo físico y neuropatía periférica (27).

7) **Queratodermia palmo-plantar con sordera:** Engrosamiento de las palmas y de las plantas asociadas a sordera (57).

8) **Queratodermia palmo-plantar con leuconiquia y sordera:** Engrosamiento de las palmas y de las plantas, uñas blancas y sordera (18).

9) **Queratodermia palmo-plantar mutilante con sordera:** Engrosamiento palmo-plantar, acompañado de mutilación y sordera (18).

10) **Ainhum y sordera:** Anillos constrictivos digitales y sordera (57).

11) **Paquioniquia congénita:** (Enf. de Jadassohn-Lewandosky). Uñas amarillas o marrones desde los 3-5 meses, seguida por engrosamiento del lecho ungueal, hiperhidrosis palmo-plantar, hiperqueratosis folicular con hiperpigmentación, leucoqueratosis de la lengua, esteatocitomas múltiples, sordera, cataratas y disqueratosis corneal, estatura corta, retardo mental, ronquera (18).

12) **Síndrome de Robinsoh:**

"Síndrome de uñas, dientes y orejas".  
 -Hipoplasia o aplasia de las ore-

jas con surcos y fisuras, aumento del cloruro en el sudor, anodontia y sin dactilia (18).

**13) Síndrome de E.E.C.:** (Ectrodactilia, defecto ectodérmico y paladar hendido). Piel rubia, delgada, hiperqueratosis leve, pezones hiperplásicos, anodoncia parcial, cabello escaso, labio leporino, fisura palatina, defecto en la porción media de mano (18).

**14) Onicodistrofia recesiva y sordera;** Alteración de las uñas y sordera (18).

**15) Alopecia, sordera e hipogonadismo:** (Síndrome de Crandall). Sordera neurosensorial, alopecia e hipogonadismo, fue descrito en tres hermanos. Se ha demostrado un déficit de la hormona del crecimiento y de la hormona luteinizante (26).

**16) Síndrome de Bjortad (Pili torti y sordera):** Pelo retorcido sobre su propio eje y sordera de tipo neurosensorial (17).

**17) Albinismo parcial y sordera:** (Piebaldismo y sordera). Mancha blanca en el flequillo de forma triangular o de diamante, situada en la línea media de la frente y cuero cabelludo.

El tercio interno de las cejas y pestañas, pueden ser blancas. Presencia de manchas hiperpigmentadas en las zonas acrómicas. Puede haber sordera asociada (19, 31).

**18) Albinismo universal y sordera:** Despigmentación total de la piel y sordera (19, 31).

**19) Síndrome de Vogt-KoyanagiHarada:** Uveítis bilateral intensa, vitiligo simétrico, alopecia prematura, pestañas y cejas blancas, poliosis y diacusia o sordera (Ref. 19).

**20) Síndrome de Waardenburg-Klein:** (Síndrome del primer arco).

Albinismo parcial, mechón de pelo blanco en la región frontal, sordera unij o bilateral por atrofia del órgano de Corti. Desplazamiento hacia afuera del canto interno, raíz nasal ensanchada, heterocromía del iris, o de color azul pálido, cejas confluentes (43).

**21) Síndrome de Alezzandrini:** Retinitis degenerativa unilateral, vitiligo facial unilateral, poliosis unilateral, sordera (63).

**22) Vitiligo y sordera:** Es un estudio de 50 pacientes con vitiligo a quienes se les exploró la función audi-

tiva, ocho tenían hipoacusia neurosensorial (16%) lo que es significativo desde el punto de vista estadístico (43).

**23) Síndrome de Hurler-Hunter:** Alteraciones de mucopolisacáridos, enanismo, gargolismo, restricción de la motilidad articular, anomalías cardíacas, pérdida de audición, retardo mental, hepatoesplenomegalia (57).

**24) Enfermedad de Treacher Collins, Disostosis Mandibulofacial:** Hendiduras palpebrales antimongoloides, hipoplasia malar, mandibular, coloboma del párpado inferior, hipoplasia de pestañas párpado inferior, sordera de conducción, fisura palatina y proyección del cabello hacia las mejillas (57).

**25) Síndrome de Hallermann Streiff:** discefalia perfil de pájaro, pelo escaso, microcefalia, retardo mental (57).

**26) Síndrome de Cornelia de Lange:** Hirsutismo marcado, hipoplasia de genitales, retardo mental, aullido retumbante, sordera de conducción (57).

**27) Síndrome de Klippel-Feil:** (brevicolis), es enfermedad hereditaria, autosómica recesiva, más frecuente en mujeres, anomalía del oído medio, deformidad congénita de la columna cervical, espina bífida, nuca corta con prominente tejido blando sordera (57).

**28) Enfermedad de Cockayne:** Alteraciones de aspecto senil, degeneración retiniana, fotosensibilidad, sordera perceptiva, manos y pies fríos a veces cianóticos (57).

**29) Enfermedad de Refsum:** (53). Ictiosis, retinitis pigmentosa, polineuritis crónica, sordera, parálisis flácida progresiva, ataxia, ceguera, nistagmus, catarata y fotofobia (57).

**30) Síndrome de Laurence-Moon-Biedl:** Lipodistrofia congénita con crecimiento rápido y edad ósea avanzada, hepatomegalia, sobredesarrollo muscular generalizado, hipotricosis e hiperpigmentación, diabetes resistente a la insulina, hiperlipemia, retardo mental. Además pueden desarrollar retinitis pigmentosa, acantosis nigricans (57).

**31) Síndrome de Gorlin o Síndrome de, L.e.o.p.a.r.d.:** Lentigines, defectos ECG. de conducción, hiperti-

lorismo ocular, estenosis de la pulmonar, anomalías genitales, retardo del crecimiento y sordera (57).

**32) Síndrome LADD:** (Lacrimeo aurículo dento digital). (Hollister), uñas ectópicas, uña del dedo gordo grande, pobre esmalte dental, incisivos en forma de clavija, oscurecimiento de los dientes, pérdida de la audición, orejas en forma de copa, aplasia del punto lacrimal, infecciones oculares, malformaciones digitales, pueden haber anomalías renales (57).

**33) Síndrome de Werner:** Senilidad prematura, diabetes, hipogonadismo, esclerosis generalizada de la capa media de la arteria que empieza en la tercera década de la vida, sordera (57).

**34) Síndrome Neuroectodérmico de Flynn Aird:** Miopía, catarata, retinitis pigmentosa, pérdida de audición, ataxia, dolores punzantes en articulaciones (57).

**35) Síndrome de Turner:** Baja implantación del pelo, amplitud de espacio entre los pezones, pecho de paloma, membrana (pterigium) en cuello y entre los dedos, aberración cromosómica en la cual la cromatina sexual es negativa en el 86% de casos = XO - hiperelasticidad cutánea (54, 57).

**36) Freire Maia:** Uñas de pies deformadas oscuras y gruesas, alopecia o cabellos claros y delgados, hipohidrosis, hiperqueratosis de rodillas y codos, dermatoglifos anormales, sordera neurosensorial, fotofobia, hipermetropía, párpados oblicuos, EEG. anormal, edad ósea retardada, facie inusual, nariz prominente (18).

**37) Hipoplasia dérmica focal:** (Síndrome de Goltz). Uñas delgadas en cuchara, ausentes en un 50% , pelo escaso en áreas focales del cuero cabelludo y pubis, áreas de piel delgada con herniación de la grasa, hiper o hipopigmentación lineal, sordera, anomalías oculares, óseas, estatura corta, asimetría facial, anomalías en cráneo, columna, labio y paladar hendido, múltiples papilomas linguales (18, 34).

**38) Síndrome de Feinmeser y Zelig:** Onicodistrofia, no crecen las uñas, dermatoglifos anormales, sordera, estrabismo, malformación de falanges y retardo mental (181).

**39) Síndrome de Oto PalatoDigital:** (Taybi). Uñas anchas y cortas

en pulgares y dedos gordos de los pies, sordera conductiva, retardo mental, sordera de conducción, occipucio prominente y paladar hendido (11).

**40) Síndrome de Coat:** Lecho ungueal rojo azulado con telangiectasias, estando éstos últimos presentes también en cara, conjuntivas y retina, sordera, debilidad muscular, retardo mental (18).

**41) Síndrome de Tietz:** Albinismo, sordomudez, hipoplasia o ausencia de cejas (53).

**42) Síndrome del Nevo Basocelular Nevoide:** Carcinomas Basocelulares múltiples, quistes odontogénicos del maxilar inferior, hoyuelos de manos y pies, calcificación ectópica en la hoz del cerebro, hipertelorismo, quistes cutáneos benignos, milia, sordera, retardo mental, ceguera (42).

**43) Síndrome de Dorfmann Charnarin:** Ictiosis congénita, leucocitos vacuolados variables, compromiso de hígado, músculos, sistema nervioso central, auditivo y visual; es un desorden congénito del metabolismo de los lípidos (44).

**44) Síndrome de Cowden:** Síndrome de los hamartomas múltiples (30).

**45) Síndrome de Joahanson Blizard:** Alas nasales hipoplásticas, Hipotiroidismo y sordera, pezones pequeños, ausencia de aréola, pelo escaso, dientes hipoplásticos (11).

**46) Síndrome de Mohr:** Lengua hendida y nódulos en su superficie, sordera conductiva, reduplicación parcial del dedo gordo del pie (11).

**47) Síndrome de Langer-Giedion:** Exostosis múltiples, nariz bulbosa con facies peculiar, piel laxa y redundante en el primer año de su vida que regresiona con la edad, nevos máculo papuloso alrededor del cuero cabelludo. Puede haber sordera (11).

**48) Síndrome del enanismo diastráfico:** Huesos tubulares cortos, especialmente el primer metacarpiano, limitación articular hiperelasticidad de la piel, sordera, hemangiomas capilares en la parte media de la cara (11).

**49) Urticaria recurrente, fiebre y amiloidosis renal:** (Síndrome de Mucle y Wells). Brotes de urticaria acompañada de artralgia, malestar general y sordera, amiloidosis renal con proteinuria (36).

**50) Síndrome de la Trisomía (13):** Sordera, hemangiomas capilares en la frente, defectos localizados en cuero cabelludo (región parietoccipital), piel de la nuca laxa, surcos simiescos en manos, uñas de manos estrechas e hiperconvexas (11).

**51) Síndrome de la Trisomía 18 Q:** Síndrome de la delección del brazo largo del cromosoma 18. Hipoplasia de parte media de la casia, antihelix prominente, patrón digital en verticilo, estatura baja, deficiencia mental, sordera, hoyuelos cutáneos sobre el acromión y los nudillos, defectos cardíacos (11).

**52) Síndrome de la Trisomía 8:** Labios gruesos, ojos de asentamiento profundo, orejas prominentes y camptodactilia del segundo al quinto dedo de manos y pies (11).

**53) Síndrome de Trisomía E.:** Corresponde a la Trisomía 18 de la clasificación actual (11).

**54) Enfermedad de Zinzer-Engman, Cole.** (Disqueratosis congénita). Uñas cortas, atróficas, alopecia cicatriza, hiperqueratosis plantar, hiperhidrosis palmo plantar, hiperpigmentación reticulada de cara, cuello y pecho, dientes en ocasiones malformados, sordera, blefaritis, placas leucoplásticas en conjuntivas, obstrucción del conducto lacrimal, acrocianosis, pancitopenia, inmunología anormal (11).

**55) Enfermedad de PapillónLefevre:** Queratodermia palmo plantar con periodontosis, onicogripos de los dedos pulgares y del dedo gordo del pie o surcos transversales, hiperhidrosis de palmas y plantas, eritema de cara y región sacra, hiperqueratosis de codos, rodillas y área del tendón de Aquiles, periodontosis, sordera, calcificación de la duramadre (18, 57).

**56) Síndrome de Heerfordt:** (Fiebre Uveoparotidea). Uveítis anterior, parotiditis, parálisis facial unj o bilateral, sordera, fiebre, eritema nudoso en el 25% de los casos (36).

**57) Mucopolisacaridosis V.:** (Enf. de Scheie). Boca ancha con labios gruesos, opacidad corneal precoz, mentalidad normal (11).

**58) Hoyuelos auriculares y cambios asociados:** Sordera de conducción (57).

**59) Xerodema pigmentoso, retardo mental y sordera,** Enfermedad de Sanctis Cachioni (57).

**60) Enfermedad de Fabry:** Más en hombres, acúmulo intracelular de glicofosfolípidos (trihexosilceramida) en piel y vísceras, particularmente en el sistema cardio vascular y renal, telangiectasias que aparecen antes de la pubertad, aparecen como secuelas punteadas, hipertensión por compromiso renal antes de los 30 años (53).

**61) Displasia fronto metafisial de Gorlin:** Eminencias supraorbitarias prominentes, limitaciones articulares, desarrollo incompleto de los senos faciales, sordera de conducción, hirsutismo (11).

**62) Osteogénesis imperfecta:** Huesos frágiles, escleróticas azules, hiperextensibilidad y/o osteogénesis imperfecta, piel, escleróticas tienden a ser delgadas y translúcidas con visualización parcial de la coroides, confiriendo a las escleróticas un aspecto azul. A los 30 años presentan sordera en un 35% y a los 60 años el 50% (11).

**63) Granuloma letal de la línea media:** Lesiones granulomatosas destructivas de la nariz, con ulceración, afectación de los tejidos blandos y óseos, sordera (33).

**64) Granulomatosis de Wegener:** Granulomas necrotizantes en el aparato respiratorio, angitis generalizada necrotizante que afecta los vasos sanguíneos de mediano tamaño y glomerulitis focal necrotizante (58).

**65) Poliarteritis nudosa:** Vasculitis necrotizante de arterias pequeñas y medianas de los vasos hepáticos, coronarios y del tejido celular subcutáneo.

-Nódulos subcutáneos que se ulceran (59).

**66) Sarcoidosis y sordera:** Sarcoidosis del hueso temporal según referencia (60).

**67) Almohadillas articulares, Leuconiquia y sordera (45).**

**68) Dermatofibroma, elastoma y sordera (Síndrome de Buschke Ollendorf).** (47).

69) Nevos pigmentados familiares múltiples y sordera neurosensorial (48).

**70) Eritrodermia ictiosiforme congénita con hipotricosis, anhidrosis, sor-**

domudez y disminución de la eliminación de varios aminoácidos por la orina (49).

71) Anomalías óseas familiares, sordomudez, retardo mental y granuloma cutáneo (50).

72) Nevo de ota y sordera neurosensorial (38).

73) Herpes Zoster unilateral y sordera (29).

74) Sífilis. (39, 40).

75) Enfermedad de Hansen (41).

76) **Histiocitosis X:** Complicaciones en oído medio y mastoides, incluyen pérdida sensorial y conductiva de la audición y paresia del Vii par. Erupción semejante a dermatitis seborreica en cara, cuero cabelludo, nuca y que en ocasiones puede ser generalizada (32).

77) **Perfigoide cicatrizal y sordera.** Paciente con perfigoide de membranas mucosas, moderadamente severo, presentó sordera cuando hubo retracción cicatricial de la parte postero superior de la membrana timpánica (28).

78) **Hiperpigmentación con aspecto de cebra y sordera:** Alteración septal interauricular, sordera, retraso del crecimiento, hiperpigmentación lineal simétrica con distribución dermatomérica en tronco y extremidades (46).

79) **Displasia Ectodérmica hipohidróica:** Uñas y dedos delgados, uñas de los pies cóncavas, coiloniquia, pelo fino y corto, cejas escasas, piel con hipodrosis, anodontia, pérdida de audición, catarata miópica, labios y mentón prominentes, paladar hendido, quistes braquiales del cuello (18).

80) **Eritrodermia ictiosiforme atípica con sordera y ceguera:** Raycroft y colaboradores describieron una eritrodermia ictiosiforme atípica con sordera y ceguera. La piel sufre cambios a edad muy temprana en áreas limitadas y con aspecto muy semejante a la ictiosis lamelar, la ceguera se debía a una queratitis cicatrizal (61).

81) **Eritroqueratodermia atípica con sordera, retardo físico y neuropatía periférica (23).**

82) **Acantosis Nigrícan congénita y sordera (57).**

83) **Síndrome infantil crónico caracterizado por alteraciones cutáneas, neurológicas y auriculares.**

a) **Manifestaciones cutáneas:** Urticaria crónica variable durante el día.

b) **Articulares:** Compromiso auricular de rodillas, tobillos, pies, codos, muñecas y manos.

c) **Neurológicos:** Meningitis crónica, cefalea, convulsiones, espasticidad de las piernas, atrofia cerebral, inflamación ocular, atrofia óptica, ceguera y ronquera (64).

84) **Enfermedad de Behcet y sordera (65).**

85) **Síndrome de alopecia, anosmia, sordera e hipogonadismo (66).**

#### ENFERMEDADES INFECCIOSAS QUE PRODUCEN SORDERA

Rubéola materna, infecciones por citomegalovirus, sífilis, meningitis: meningocócica, pneumocócica, estreptocócica, estafilocócica y tuberculosa. Parotiditis, sarampión, varicela, tosferina, infección por herpes virus, virus de la gripe.

#### OTRAS CAUSAS QUE PRODUCEN SORDERA

Prematuridad, hipoxia - anoxia, traumatismos (fórceps), incompatibilidad Rh, enfermedad hemolítica neonatal, hiperbilirrubinemia.

#### MEDICAMENTOS QUE PRODUCEN OTOTOXICIDAD

##### Antibióticos

Cloranfenicol, colistina (polimixina E), dihidroestreptomina, gentamicina, kanamicina, tobramicina, minociclina, neomicina, farmacetina, polimixina B, ristocetina, vancomicina, viomicin.

##### Diuréticos

Acido etacrino - furosemida.

##### Otras sustancias

Talidomida, barbitúricos, clordiazepóxido, morfina, mostaza nitrogenada, salicilatos, quinina, cloroquina, antitoxina tetánica.

#### ANALISIS DE DATOS

#### INSTITUTOS EDUCACIONALES ENCUESTADOS SEGUN SEXO

##### 1) Centro de Desarrollo Integral

Masculino .....	5
Femenino .....	5
TOTAL .....	10

##### 2) Instituto pre-escolar de Educación y Lenguaje (I.P.E.L.)

Masculinos .....	23
Femeninos .....	13
TOTAL .....	36

##### 3) Grupo escolar "El Milagro"

Masculinos .....	48
Femeninos .....	57
TOTAL .....	105

##### 4) Taller de educación laboral "Caña de Azúcar"

Masculinos .....	15
Femeninos .....	9
TOTAL .....	24

##### 5) Taller de educación laboral de Turmero

Masculinos .....	13
Femeninos .....	4
TOTAL .....	17

##### 6) Taller de educación laboral de Villa de Cura

Masculinos .....	9
Femeninos .....	6
TOTAL .....	15

##### 7) Escuela de niños sordos de San Juan de Los Morros

Masculinos .....	20
Femeninos .....	15
TOTAL .....	35

#### ANTECEDENTES FAMILIARES

Padre sordo .....	1
Madre sorda .....	1
Ambos padres .....	2
Hermanos sordos .....	10
Tíos sordos .....	7
Primos sordos .....	7
Abuelos sordos .....	1

NOTA: En un grupo familiar los 10 hermanos son sordos, así como los primos y tíos

#### ANTECEDENTES PATOLOGICOS

Rubéola materna .....	40
Meningitis .....	24
Cianosis al nacer .....	8

**SORDERA Y LESIONES CUTANEAS ASOCIADAS,  
SEGUN EDAD Y SEXO**

Grupo etario	Masculino	Femenino	Total
0- 4años	10	7	17
5- 9 años	39	34	73
10-14 años	51	43	94
15-19 años	27	16	43
20 años y más	6	10	16
<b>TOTAL</b>	<b>133</b>	<b>110</b>	<b>243</b>

Otitis supurada .....5  
 Ictericia del recién nacido .....3  
 Parto con fórceps .....3  
 Cesárea .....3  
 Aminoglicósidos .....2  
 Sepsis .....1  
 Encefalitis .....1  
 Varicela .....1  
 Sarampión .....1  
 Incompatibilidad Rh .....1

**DESCRIPCION  
DE LOS HALLAZGOS**

**Cabeza**

Hidrocefalia .....1  
 Microcefalia .....1  
 Hipoplasia del mentón .....1

**Ojos**

Oscurecimiento infra-orbitaria .....16  
 Doble pliegue parpebral inferior .....2  
 Doble pliegue parpebral superior .....2  
 Oscurecimiento periorbitario .....1  
 Ptosis parpebral .....2  
 Estrabismo externo ojo izquierdo .....2  
 Estrabismo bilateral .....1  
 Catarata ojo izquierdo .....3  
 Microftalmía .....3  
 Lagofltalmio .....1  
 Pestañas acrómicas (poliosis) .....1  
 Discoria .....2

**Orejas**

Implantación baja .....1  
 Apéndice preauricular .....1  
 Orejas pequeñas .....10  
 Orejas grandes .....1  
 Tumor en conducto auditivo externo .....1

**DESCRIPCION  
DE LOS HALLAZGOS**

Línea de demarcación pigmentaria .....16

Línea alba supraumbilical .....41  
 Línea suprapúbica hiperpigmentado .....4  
 Nevos pigmentados congénitos... 2  
 Nevo hipocrómico en región lumbar .....4  
 Nevo de la unión dermoepidérmica .....1  
 Nevo epidérmico verrugoso .....2  
 Nevos pigmentados .....12  
 Nevo de Becker .....2  
 Nevo Spilus .....1  
 Miliaria .....2  
 Xerosis .....1  
 Cicatrices atróficas:  
 a) En la frente .....2  
 b) En las rodillas .....13  
 c) En las piernas .....3  
 Acantosis negricans benigna .....6  
 Verrugas vulgares .....2  
 Queloides .....1

**MALFORMACIONES TORACICAS**

Tórax asimétrico .....3  
 Pectus excavatum .....6  
 Pectus carinatum .....5  
 Tórax piriforme .....1  
 Escoliosis .....2  
 Cifoescoliosis .....2  
**TOTAL** .....19  
 Red venosa torácica .....1  
 Atrofodermia idiopática .....1  
 Mamas supernumerarias .....2  
 Manchas café con leche .....1

**Corazón**

Cardiopatía congénita .....3  
 Comunicación interauricular .....1  
 Soplos .....3

**Nariz**

Perforación del tabique nasal .....1  
 Nariz en silla de montar .....1

**Boca**

Lengua escrotal .....4

Paladar ojival .....13  
 Torus palatino .....8  
 Caries dentales .....23  
 Dientes mal alineados .....10  
 Dientes manchados .....13  
 Maloclusión dental .....9  
 Incisivos superiores separados .....13  
 Incisivos inferiores pequeños .....4  
 Hoyuelos en incisivos .....1  
 Arcada dentaria superior en V .....1

**Manos**

Aumento de pliegues palmares .....35  
 Leuconiquia estriada .....20  
 Pliegue simiano .....1  
 Deshidrosis lamelar .....1  
 Pterigión ungueal .....1  
 Dedo con deformidad en flexión .....1

**Pies**

Braquidactilia .....2  
 Estrías transversales .....11  
 Uñas más anchas que largas .....4  
 Uñas en vidrio de reloj .....1  
 Traumatismo ungueal .....1  
 Lentigo .....1  
 Líneas de demarcación pigmentaria .....16  
 Síndrome de Waardenburg .....4  
 Ictiosis y sordera .....2  
 Síndrome de Down .....2  
 Síndrome de sordera y hoyuelos cutáneos .....1  
 Sordera y estrías transversales de las uñas .....11

**OTROS HALLAZGOS DE INTERES**

Síndrome de Pendred\* .....1  
 Síndrome de Usher\*\* .....1

**COMENTARIOS**

Hemos recopilado ochenta y cinco entidades clínicas que cursan con sordera o hipoacusia y lesiones cutáneas.

De los 243 pacientes examinados, diez y seis presentaban líneas de demarcación pigmentaria, asociación que no estaba reportada en la literatura revisada.

En relación a los antecedentes patológicos, nuestros hallazgos concuerdan en lo ya establecido, siendo la primera causa: rubéola seguida de menin-

\* Bocio y sordera.

\*\* Retinitis pigmentosa y sordera.

gitis, cianosis, ictericia, etc. (Ver cuadro anexo).

Otro hallazgo a destacar es la asociación de anomalías esqueléticas y

sordera, así como las malformaciones de los dientes.

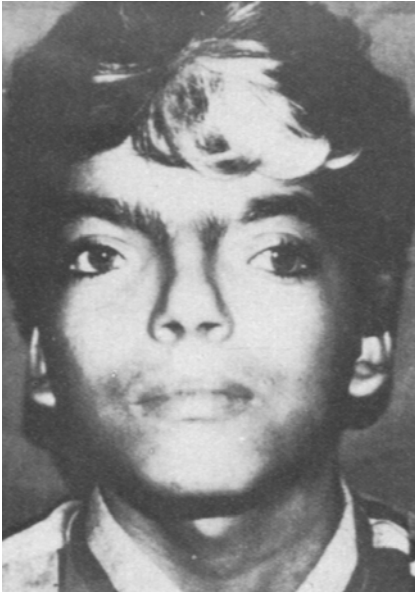


Foto N° 1  
Caso 1 del  
Síndrome de Waardenburg.



Foto N° 2  
Forma incompleta del  
Síndrome de Waardenburg.  
(hermana del caso N° 1)

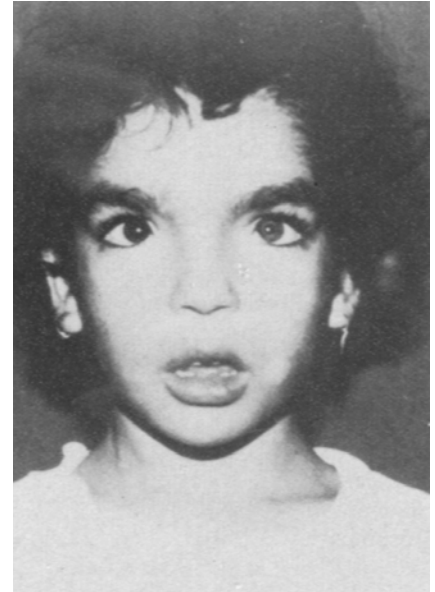


Foto N° 3  
Forma incompleta del  
Síndrome de Waardenburg.  
(hermana del caso N° 1)



Foto N° 4  
Caso N° 2, Síndrome  
de Waardenburg.

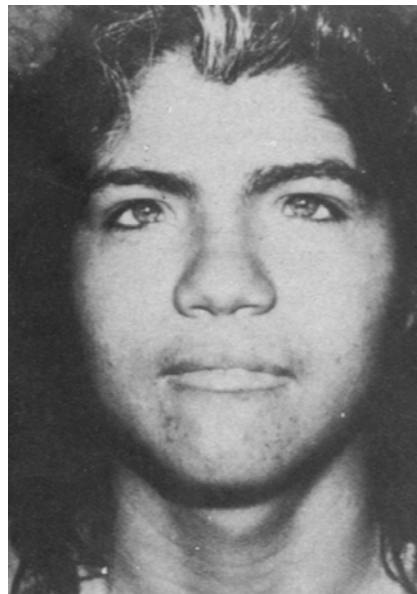


Foto N° 5  
Caso N° 3 del  
Síndrome de Waardenburg  
(hermana del caso N° 2).

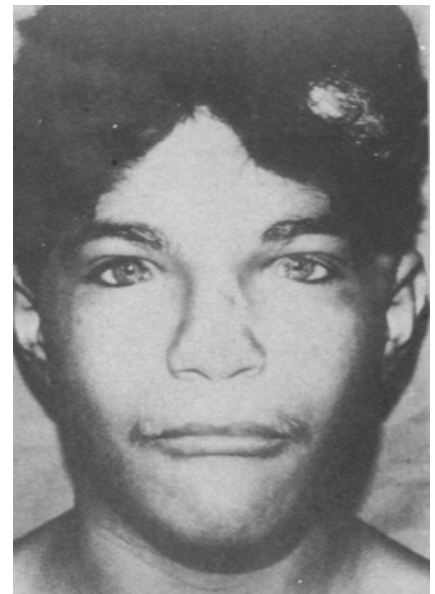


Foto N° 6  
Caso N° 4 del  
Síndrome de Waardenburg  
(hermano de los casos 2 y 3).

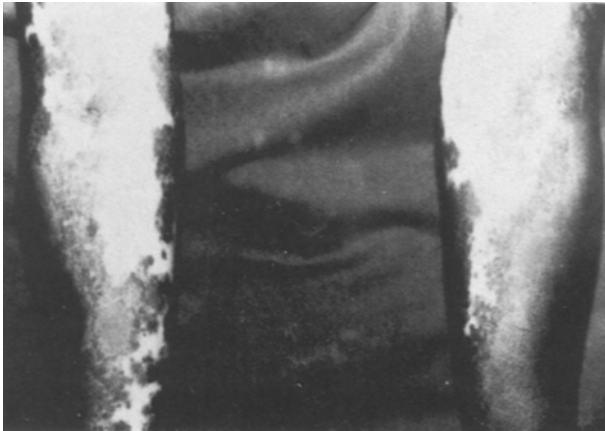


Foto N° 7  
Lesiones de Vitiligo en Miembros superiores,  
correspondientes al caso N° 4.



Foto N° 8  
Tres hermanos con Síndrome de Waardenburg.



Foto N° 9  
Hipotricosis de las cejas y sordera.



Foto N° 10  
Síndrome de Down y Sordera.

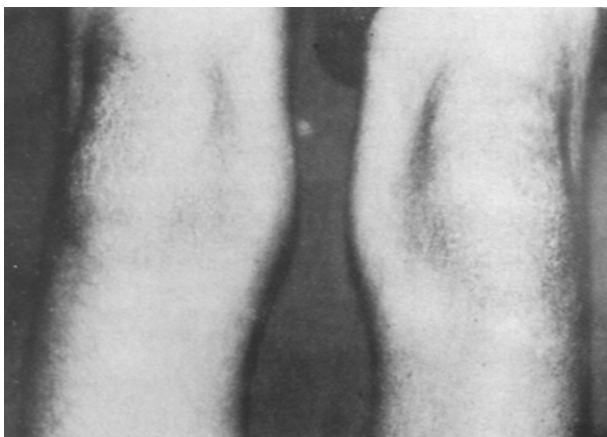


Foto N° 11  
Ictiosis vulgar y sordera.



Foto N° 12  
Ictiosis localizada y sordera, las lesiones están ubicadas  
en la región suprapúbica y cara superior interna de los muslos.

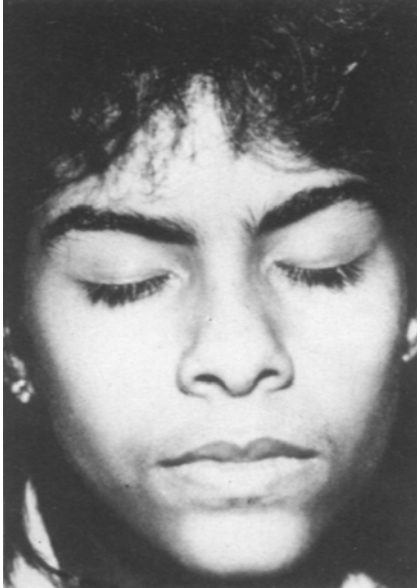


Foto N°13  
Vitiligo y Sordera.  
Acromía en las pestañas.



Foto N°15  
Línea de demarcación pigmentaria  
en brazo izquierdo.



Foto N°14  
Incontinencia pigmentaria acromiatica y sordera.

#### BIBLIOGRAFIA

1. Briceño R.G. Lecciones de Otorrinolaringología. Talleres de Artegrafía, Caracas, 1971.
2. Fine P.J. La sordera en la primera y segunda infancia. Ediciones Médica Panamericana, S.A., 1977.
3. Corvera, B.J. Neurología Clínica. Salvat Mexicana de Ediciones, 1978.
4. Barbour P.J. A Neurologist's approach to a patient with hearing impairment, Otolaryngol. Clin. of N. Am. 18, 207-239, 1985.

5. Dantas A.M. Tratado de Neurooftalmología, Edit. Jims, pp. 818-829, 1985.
6. Hease G. Reconocimiento temprano de daños auditivos. La estimulación temprana en el niño discapacitado. Ed. Panamericana, pp. 89-96, 1986.
7. Perello J. Sordomudez, Ed. Científico Médica, 3ra. ed. Barcelona, 1978.
8. Steele M.W. Genética de la sordera congénita. Clínic. Ped. de Norteamérica, 4: 987-994, 1981.
9. Fría T.J. Evaluación de la Audición. Clínic. Pediat. - de Norteamérica, 4: 762-780, 1981.
10. Me Conmel Ch.S. Otologic evaluation of a patient with a suspected lesion of the Central auditory system. Otorhinolaringol. Clin. of N. Am. 18, No 2, may, pp. 297-300, 1985.
11. Smith A.D. Atlas de malformaciones somáticas en el niño. Aspectos genéticos, embriológicos y clínicos, 2da. edición Pediat., Barcelona, 1978.
12. Goodhill V. El oído, enfermedades y sordera, pp. 599-604, Salvat, 1986.
13. Kaplan S.L. Cathen F.L, Weaver T., Feigin R.D. Inicio de la pérdida de la audición en los niños con meningitis bacteriana. Pediat. 17, No 5, pp. 317-320, 1984.
14. Vienney H., Despland P.A., Lutschog J., Deonna T., Dutoit-Marco H.L., Gander C. Diagnóstico precoz y evolución de la sordera en la meningitis bacteriana de la infancia. Estudio con potenciales evocadas auditivas del tallo cerebral. Pediat. (Ed. esp.) 18: 5, pp. 297-300, 1984.
15. Nwaesci, Ch. G., Van Aerde J., Boyden H., Perlman H. Cambios en las respuestas evocadas auditivas del tallo cerebral, en niños hiperbilirrubinémicos antes y después de la exanguinotransfusión. Pediat. (Ed. esp.) 18: 5, pp. 297-300, 1984.
16. Kerdel-Vegas F., Adamicska Q, Diccionario de Síndromes, Ed. Científico Médica, 1967.
17. Rook A., Dawber R. Diseases of the hair and scalp. Chap: 3-6-7-8. Blackwell Scientific Publications. London, 1982.
18. Baran R., Dawker R.P.R. Diseases of the nails and their management. Chapt.

10. Blackwell Scientific Publications. Oxford, 1984.

19. Fitzpatrick T.B., Eisen A.Z., Wolff K., Freeberg I.M., Austen K.F. Dermatology in General Medicine - 3rd. ed. pag. 2060, Mac. Graw-Hill, 1987.
20. Thompson E., Penbry M., Graham J.M. Phenotypic variation in LADD Syndrome J. of Am. Genet. 22, pp. 382385, 1985.
21. Skinner B.A., Grist M.C., Norins A.L. The Keratitis, Ichthyosis and deafness (KID) Syndrome. Arch. Dermatol. 117, pp. 285-289, 1981.
22. Badden H.P., Bronstein B.R. Ichthyosiform Dermatitis and Deafness. Arch. Dermatol. 124: pp. 102-106, 1988.
23. Ruzicka T., Goerz G., Lamprecht A.I. Syndrome of Ichthyosis congenita, neurosensory deafness, alopecia, dental aplasia, brachydactylia, clinodactylia, accessory cervical ribs and carcinoma of the thyroid. Dermatol. 162: pp. 124-136, 1981.
24. Deraemaeker R. Congenital deafness and goiter. Am. J. Hum. Genet. 8, pp. 253-256, 1956.
25. Goyer R.A., Reynold Jr. J., Burke J., Burkholder P. Hereditary renal disease and Ichthyosis. Am. J. of the Med. Scienc. 256, pp. 166-179, sept. 1968.
26. Crandall B.F., Samec L., Sparkes R.S., Wright S.W. A familial syndrome of deafness, alopecia and hypogonadism of Pediat.: 82, No 3, pp. 461-465, 1973.
27. Passwll J., Lipperkowski L., Katnelson D., Szeinberg A., Crispin M., Pollak S., Goodman R., Bat. Hinam M., Cohen B.E. A Syndrome characterized by congenital Ichthyosis with atrophy, mental retardation, dwarfism and general aminoaciduria. Pediat. 82, No 3, pp. 466471, 1973.
28. Thonson J., Lang W., Graig J.A. Deafness complicating mucous membrane penphigoid. A case report. Brit. of Denn. 93, 337, 1975.
29. Scott M.J., Scott M.J. Jr. Ipsilateral deafness and herpes zoster ophthalmicus. Arch. Dermatol. 119: pp. 235-236, 1983.
30. Nuss D.D., Aeling J.L., Clemons D.E., Weber W.M. Multiple Hamartoma syn-



- drome (Cowden's disease), Arch. Dermatol. 114, pp. 743-746, 1978.
31. Read W.B., Sugarman G.I. Unilateral nevus de Ota with sensorineural deafness. Arch. Dermatol. 109: pp. 881-883, 1974.
32. Nolph M.B., Luikin G.A. Histiocytosis X. Otolaryngol Clin. of N. Am. 15: 3, 644, 1982.
33. Magnin P.H., Cordero A.A., Casas J.G. Granuloma maligno medio facial. Eudeba. Temas de Dermatología, pp. 31-33, 1976.
34. Magnin P.H., Casas J.G., Marini M.A., Garrido E. Polidiplosia con hipoplasia dérmica focal, López Libreros, Ed. 1974.
35. Sánchez H.J., Hostos S.J. Cuadros complejos y síndrome con participación dermatológica, Rev. Argent. de Dermatol., tomo 60, No 180, pp. 63-94, 1979.
36. Sánchez H.J., Hostos S.J. Cuadros complejos y síndrome con participación dermatológica, Rev. Argent. de Dermatol., tomo 60, No 181, pp. 171-206, 1979.
37. Sánchez H.J., Hostos S.J. Cuadros complejos y síndromes con participación neurológica. Rev. Argent. de Dermatol., tomo 60, pp. 334-344, dic. 1979.
38. Read W.B., Sugarman G.I. Unilateral nevus de Ota with sensorineural deafness, Arch. Dermatol. 109: pp. 381383, 1974.
39. Howdershot E.L. Luetic deafness, Otolaryngol. Clin. of N. Am. 11.1, pp. 4347, 1978.
40. Martínez S.A., Mouney D.F. Temporal infection of the head and neck. Otolaryngol. Clin. of N. Am. 15:3, p. 616, 1982.
41. Brazin S.A. Leprosy (Hansen's disease) Symposium on Granulomatosis disorders of the head and neck. Otolaryngol. Clin. of N. Am. 15: 3, pp. 597-611, 1982.
42. Pratt M.D., Jackson R. Síndrome del nevo basocelular novoide, 16: pp. 964970, 1987.
43. Tosti A., Bardozzi F., Tosti G., Monte L. Audiological abnormalities in cases of vitiligo. J. Am. Acad. Dermatol. 17: pp. 230-233, 1987.
44. Srbrick A., Tur E., Perluk Ch., Elman M., Messer G., Illie B., Krakowski A. Dorfman-Chanarin Syndrome, J. Am. Acad. Dermatol. Nov. 17: pp. 801-808, 1987.
45. Bart R.S., Pumphrey R.E. Knuckle pads, leukonychia and deafness. New Eng. J. Med. 276: pp. 202-207, 1967.
46. Alimurang F.M. et al. Zebra-like hyperpigmentation in an infant with multiple congenital defects. Arch. Dermatol. 115: 878, 1979.
47. Piette-Brion B., Lowy-Motulsky M., Ledonex Corbusier M., Achten G. Dermatofibromas, elastomas and deafness: a new case of the Buschke-Ollendorf syndrome. Dermatol. 168(5), pp. 255-258, 1984.
48. Peserico A., Marini A., Tenconi R. Familial multiple pigmented nevi and sensorineural deafness. A new autosomal dominant syndrome? Int. J. Pediat. Otorhinolaryngol. (3), pp. 269-72, 1981.
49. Salamon T., Baudai V., Lazovic O., Mecenovic K., Volic N. Erythrodermia ichthyosiformis congenita with hypotrichosis, anhidrosis, deaf-mutism and decreased elimination of various amino acids in the urine, Hautarzt 25(9), pp. 448-453, 1974.
50. Foutain R.B. Familial bone abnormalities, deaf mutism, mental retardation and skin granuloma. Proc. R. Soc. Med. 67(9), pp. 878-879, 1974.
51. Movis J., Ackerman A.B., Koblenzer P.J. Generalized spiny hyperkeratosis, universal alopecia and deafness. Arch. Dermatol. 100: pp. 692-698, 1969.
52. Konigsmark R.W., Holander M.B., Berlin C.J. Familial neural hearing loss and atopic dermatitis J.A.M.A. Vol. 204, pp. 953, 1968.
53. Hurwitz S. Clinical Pediatric Dermatology. W.B. Saunders Company, pp. 348, 1981.
54. Sando I., Wood R.P. Congenital Middle ear anomalies. Congenital Deafness. Otolaryngol. Clin. of N. Am. 4: 2, 305-307, jun. 1971.
55. Nance W.E., Sweeney A. Genetic factors in deafness of early life, Otolaryngol. Clin. of N. Am. 8: 2, 30, 32, feb. 1975.
56. Brazin S.A. Leprosy (Hansen's Disease). Otolaryngol. Clin. of N. Am. 15: pp. 604-606, 1982.
57. Fitzpatrick T.B., Eisen A.Z., Wolff K., Fredberg I.M., Austen K.F. Dermatology in General Medicine, 1st. ed., p. 1431, 1971, Mc. Graw-Hill Book Company.
58. Friedmann I., Bawer F. Wegener's granulomatosis Causing deafness. J. Laryngol. 87: pp. 449-464, 1973.
59. Gussen T. Plyarterities nudosa and deafness. A human temporal bone study. Arch. Otorhinolaryngol. (NY) 217: pp. 263271, 1977.
60. Hybels R.L., Rice D.H. Neuro-Otologic manifestations of Sarcoidosis. Laryngoscope 86: 1873-1878, 1976.
61. Fitzpatrick T.B., Ersen A.Z., Solff K., Freedberg I.M., Ausne K.F. Dermatología en Medicina General. 2nd ed., 1979, Mc. Graw-Hill Book Company.
62. Rycoft R.J.T. et al. Atypical ichthyosiform erythroderma deafness with keratitis. Br. J. Dermatol. 94: pp. 211-217, 1976 (citado por Fitzpatrick 61).
63. Dmonkos A.N., Arnold H.L., y Odom R.B. Andrews Tratado de Dermatología. Edit. Salvat. 3ra. ed. p. 1172, 1985.
64. Prieur A.M., Griscelli C., Lampoert F., Truckenbrodt H., Guggemken M.A., Lovell D.J., Pelkonnen P., Chevrant Breton J., Ansell B.M. Chronic infantile neurological, cutaneous and articular Syndrome: Scand J. Rheumatol (Sweden): 66, pp. 57 68, 1987.
65. Wechsler B., Farge D., Pict J.C., Lamas C., Chapelon C., Godeau P. Behcet's disease and deafness remission under methylprednisolone pulse. Rev. Méd. Interne (France), Jan-Feb. 9(1), pp. 67-68, 1988.

## REVISION DE ARTICULOS

**ERITRODERMIA SENIL CON NIVELES DE IGE SERICOS ELEVADOS.** Asaj, T., Horiuchi, Y. Senile Erythrodermia with serum hyper IgE. Int. Journal of Dermatol. 28: 255-258, 1989.

Se estudiaron 8 pacientes con Eritrodermia Senil (ES) con elevación de los niveles séricos de IgE.

Los hallazgos de laboratorio característicos fueron la elevación de IgE en forma persistente, elevación en sangre periférica de eosinófilos, y elevación

de la Ictivo deshidrogenasa. El análisis inmunológico usando anticuerpos contra inmunoglobulinas mostró en cortes congelados de ganglio linfático la inmunotinción positiva con el anticuerpo anti-IgE, particularmente en el centro germinal.

Cinco de los pacientes tenían historia de atopia, sugiriendo un factor hereditario.

Dra. Margarita Olivier. Residente instituto de Biomedicina