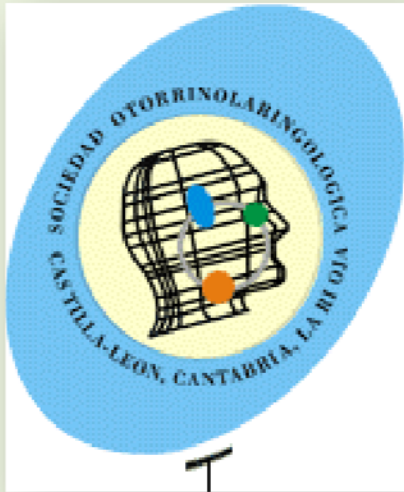


Edición impresa:
ISSN 2341-1503
DL ZA 33-2014



Revista de la Sociedad Otorrinolaringológica de Castilla y León, Cantabria y La Rioja

ISSN 2171-9381

e-mail: envios@revistaorl.com
web: www.revistaorl.com

AÑO 2011 VOLUMEN 2

Revista de Otorrinolaringología y disciplinas relacionadas dirigida a profesionales sanitarios
Órgano de difusión de la Sociedad Otorrinolaringológica de Castilla y León, Cantabria y La Rioja
Periodicidad continuada

Edita: Sociedad Otorrinolaringológica de Castilla y León, Cantabria y La Rioja
revistaorl@revistaorl.com
web: www.revistaorl.com

Director: José Luis Pardal Refoyo (Zamora)

Comité Editorial:

Carmelo Morales Angulo (Santander), Darío Morais Pérez (Valladolid), Ángel Muñoz Herrera (Salamanca),
Manuel Tapia Risueño (Ponferrada), Antonio Sánchez del Hoyo (Logroño), Jaime Santos Pérez (Valladolid),
Luis Ángel Vallejo Valdezate (Valladolid), Javier Martínez Subías (Soria), Pablo Casas Rodera (León),
Enrique Coscarón Blanco (Zamora), Jose Granell Navarro (Ávila)

Sociedad Otorrinolaringológica de Castilla y León, Cantabria y La Rioja

JUNTA DIRECTIVA

Presidente de Honor: Prof. Casimiro del Cañizo Suárez †

Presidente: Ángel Sancho Álvarez (Valladolid. Facultad de Medicina)

Vicepresidente: Juan Luis Gómez González (Salamanca. Facultad de Medicina)

Secretario General: Enrique Suárez Muñiz (Burgos. SACYL¹)

Vicesecretario: Marta Báscones García (Cantabria. SCS²)

Tesorero: Emilio Alarcos Tamayo (Valladolid. SACYL)

Vocales:

Ávila: Gonzalo Martín Hernández (SACYL)

Burgos: Albino Alonso Alonso (SACYL)

Cantabria: Nieves Azuara Blanco (SCS)

León: Gerardo Martín Sigüenza (SACYL)

Palencia: Ignacio Alonso Castañeira (SACYL)

La Rioja: Pedro Díaz de Cerio Canduela (Rioja Salud)

Soria: Dolores Hernández Caballero (SACYL)

Salamanca: Luis Miguel Rincón Esteban (SACYL)

Segovia: Carlos Kaiser Ramos (SACYL)

Valladolid: Luis Antonio Román Rojo (SACYL)

Zamora: José Luis Blanco García (SACYL)

Revista: José Luis Pardal Refoyo (SACYL)

¹ SACYL: Sanidad de Castilla y León

² SCS: Servicio Cántabro de Salud

Revista de la Sociedad Otorrinolaringológica de Castilla y León, Cantabria y La Rioja

Dirección

José Luis Pardal Refoyo (Zamora. SACYL)

Comité Editorial

Carmelo Morales Angulo (Santander. SCS)

Darío Morais Pérez (Valladolid. SACYL)

Ángel Muñoz Herrera (Salamanca. SACYL)

Manuel Tapia Risueño (Ponferrada. SACYL)

Antonio Sánchez del Hoyo (Logroño. Rioja Salud)

Jaime Santos Pérez (Valladolid. SACYL)

Luis Ángel Vallejo Valdezate (Valladolid. SACYL. Facultad de Medicina)

Javier Martínez Subías (Soria. SACYL)

Pablo Casas Roderer (León. SACYL)

Enrique Coscarón Blanco (Zamora. SACYL)

Jose Granell Navarro (Ávila. SACYL)

Revista de la Sociedad Otorrinolaringológica de Castilla y León, Cantabria y La Rioja

Rev. Soc. Otorrinolaringol. Castilla León Cantab. La Rioja

ISSN 2171-9381

Año 2011. Volumen 2.

Indice

TÍTULO	AUTORES	pág
Nº1- SÍNDROME DE WILLIAMS-BEUREN. ESTUDIO DE UN CASO	<i>M^a Elvira Santos Pérez</i>	1-14
Nº2-LINFOEPITELIOMA PAROTIDEO. UN HALLAZGO INFRECUENTE.	<i>Pilar Pomar Blanco, Nuria Rodríguez Prado, Laura Diez González, Fernando Campo Cerecedo, Jesús San Román Carbajo, Cristina Martín Villares, Manuel Tapia Risueño.</i>	15-28
Nº3- COMUNICACIONES LIBRES DEL XIX CONGRESO. SANTILLANA DEL MAR (CANTABRIA), 3 Y 4 DE JUNIO DE 2011	<i>Varios autores</i>	29-63
Nº4- MEMORIA ANUAL 2011. REVISTA DE LA SOCIEDAD OTORRINOLARINGOLÓGICA DE CASTILLA Y LEÓN, CANTABRIA Y LA RIOJA	<i>José Luis Pardal-Refoyo</i>	64-82
Nº5- TROMBOSIS DEL SENOS LATERAL. COMPLICACIÓN DE UNA OTITIS MEDIA SUBAGUDA	<i>Rebeca de la Fuente Cañibano, Santiago Santa Cruz Ruiz</i>	83-91
Nº6- DISFUNCIÓN DE LAS CUERDAS VOCALES EN LA INFANCIA Y ADOLESCENCIA. A PROPÓSITO DE UN CASO	<i>Navazo Eguía AI; Arias Tobalina H; Suárez-Muñiz E; De La Mata Franco G</i>	92-99
Nº7- GRANULOMATOSIS DE WEGENER. MANIFESTACIONES OTORRINOLARINGOLÓGICAS. A PROPÓSITO DE UN CASO	<i>Navazo-Eguía AI; Grijalba-Uche M; Rivas-Salas A; Suárez-Muñiz E; de-Llano-Varela P</i>	100-107
Nº8- SÍNDROME DE PFEIFFER. A PROPÓSITO DE UN CASO	<i>Navazo- Eguía AI, Suárez-Muñiz E, García-Vicario F, de la Mata- Franco G, Suárez-Fernández J, Gómez-Sáez F</i>	108-115
Nº9- ALTERACIONES DEL LENGUAJE EN PACIENTES AFECTOS DE SÍNDROME DE DOWN	<i>M^a Elvira Santos Pérez, Cristina Bajo Santos</i>	116-134
Nº10- IMAGEN: ABSCESO RETROFARÍNGEO TUBERCULOSO	<i>Pedro Díaz de Cerio Canduela</i>	135-139
Nº11- LINFANGIOMA AMIGDALINO POLIPOIDE	<i>Enrique Coscarón Blanco ,Eva Purificación Martín Garrido, Inmaculada Ursúa Sarmiento</i>	140-150
Nº12- QUISTES NO FUNCIONANTES DE PARATIROIDES: DIAGNÓSTICO Y TRATAMIENTO	<i>José Luis Pardal Refoyo; Inmaculada Ursúa Sarmiento</i>	151-174
Nº13- LENGUA PPLICATA: DEBUT DEL SÍNDROME DE MELKERSSON-ROSENTHAL	<i>Crespo Escudero P; Ibáñez Muñoz C; Tejero Cavero M; Salcedo de la Cruz W; Escobar Martínez M</i>	175-178

N°14- ABSCESO RETROFARINGEO COMO COMPLICACIÓN DE MONONUCLEOSIS INFECCIOSA	<i>Amaya Roldán Fidalgo, David Laguna Ortega, Mayte Pinilla Urraca, Antonio Rodríguez Valiente, María Eugenia Velasco Martínez, Antonio Martínez Ruíz-Coello, Antonio Ramos Martínez</i>	179-186
N°15- APLICACIÓN DE LA GASTROSTOMÍA PERCUTÁNEA EN ORL	<i>Madrigal Revuelta M; Zegarra Molina O.M, Martín Batista S; Enterría González A; Gil-Carcedo García, LM</i>	187-190
N°16- SÍNDROME DE TAPIA SECUNDARIO A TORACOTOMÍA	<i>Luis M. Torres-Morientes, José I. Benito-Orejas, Guillermo A. Landínez-Cepeda, Darío Morais-Pérez.</i>	191-197
N°17- HIPEROSTOSIS FRONTAL INTERNA (HFI), SÍNDROME DE MORGAGNI – STEWART – MOREL (HSH)	<i>Antonio Rodríguez Valiente, Amaya Roldán Fidalgo, Almudena Trinidad, José Ramón García Berrocal, Rafael Ramírez Camacho.</i>	198-206
N°18-VÍA AÉREA DIFÍCIL EN CIRUGÍA TIROIDEA	<i>Javier Cuello-Azcárate; José Luis Pardal Refoyo</i>	207-224
NORMAS DE PUBLICACIÓN		225-230

Revista de la Sociedad Otorrinolaringológica de Castilla y León, Cantabria y La Rioja

Rev. Soc. Otorrinolaringol. Castilla León Cantab. La Rioja

ISSN 2171-9381

Año 2011. Volumen 2.

Incluida en

DOAJ

DIALNET Universidad de La Rioja

e-Revist@s (CSIC)

Latindex

Índice de autores

- Arias Tobalina, H.
- Bajo Santos, Cristina
- Benito Orejas, José Ignacio
- Blanco Justo, C.
- Blanco Mateos, Gonzalo
- Blanco Pérez, Pedro
- Campo Cerecedo, Fernando
- Castilla Diez, José Manuel
- Clemente García, Alicia
- Coscarón Blanco, Enrique
- Crespo Escudero, P.
- Cuello Azcarate, Jesús Javier
- Díaz de Cerio Canduela, Pedro
- Diez González, Laura
- Enterría González, A.
- Escobar Martínez, M.
- Fernández Rodríguez, Ana
- Fuente Cañibano, Rebeca de la
- García Berrocal, José Ramón
- García Vicario, Fernando
- Gil-Carcedo García, Luis María
- Gómez Sáez, F.
- Gutiérrez Ortega, M^a Cruz
- Hernández González, N.
- Ibáñez Muñoz, C.
- Laguna Ortega, David
- Landínez Cepeda, Guillermo
- Madrigal Revuelta, M.
- Martín Batista, S.
- Martín Garrido, Eva Purificación
- Martín Villares, Cristina
- Martínez Monedero, Rodrigo
- Martínez Ruiz-Coello, Antonio
- Marugán, Isabel V. M.
- Mata Franco, G. de la
- Millás Gómez, Teresa
- Moráis Pérez, Darío
- Muñoz Herrera, Angel María
- Navazo Eguía, Ana Isabel
- Pardal Refoyo, José Luis
- Pinilla Urraca, Mayte
- Pomar Blanco, Pilar
- Ramírez Camacho, Rafael
- Ramos Martínez, Antonio
- Riñones Mena, Esther
- Rodríguez Prado, Nuria
- Rodríguez Valiente, Antonio
- Roldán Fidalgo, Amaya
- Romero-Rapado, Almudena
- Salcedo de la Cruz, W.
- San Román Carbajo, Jesús
- Santos Pérez, Jaime
- Santos Pérez, M^a Elvira
- Suárez Fernández, J.
- Suárez Muñiz, Enrique
- Tapia Risueño, Manuel
- Tejero Caverro, M.
- Toro-Pinilla, María Pilar
- Torres Morientes, Luis M.
- Trinidad, Almudena
- Ursúa Sarmiento, Inmaculada
- Velasco Martínez, María Eugenia
- Zegarra Molina, O.M.

El Comité Editorial de la Revista de la Sociedad Otorrinolaringológica de Castilla y León, Cantabria y La Rioja desea agradecer a los autores su esfuerzo y colaboración.

Síndrome de Williams-Beuren



Revista de la Sociedad Otorrinolaringológica de Castilla y León, Cantabria y La Rioja

ISSN 2171-9381

e-mail: envios@revistaorl.com
web: www.revistaorl.com

Caso clínico

SÍNDROME DE WILLIAMS-BEUREN. ESTUDIO DE UN CASO.

M^a Elvira Santos Pérez

Hospital Virgen de la Concha. Zamora. Unidad de Foniatria. Servicio de Otorrinolaringología.
Médico Foniatra. Profesora Asociada de la Universidad de Salamanca.

Contacto:

mesp@usal.es

Recibido: 20 de enero de 2011

Aceptado: 27 de enero de 2011

Publicado: 28 de enero de 2011

Edita: Sociedad Otorrinolaringológica de Castilla y León, Cantabria y La Rioja
revistaorl@revistaorl.com
web: www.revistaorl.com

Director: José Luis Pardal Refoyo (Zamora)

Comité Editorial:

Marta Bascónes García (Santander)

Darío Morais Pérez (Valladolid)

Ángel Muñoz Herrera (Salamanca)

Manuel Tapia Risueño (Ponferrada)

Antonio Sánchez del Hoyo (Logroño)

Jaime Santos Pérez (Valladolid)

Luis Ángel Vallejo Valdezate (Valladolid)

Síndrome de Williams-Beuren

RESUMEN

El síndrome de Williams-Beuren que describiremos cursa con alteraciones del lenguaje y problemas auditivos, motivo por el que consideramos interesante el estudio del mismo basándonos en un caso valorado en la consulta de Foniatría. Se trata de un estudio prospectivo, la niña acudió por vez primera a dicha consulta cuando contaba 18 meses de edad, remitida por el Servicio de Neurología Infantil de Salamanca para su evaluación en la esfera del desarrollo del lenguaje, y hemos seguido su evolución hasta el momento actual. Este Síndrome fue descrito por primera vez en el año 1961 por un médico neozelandés, el *Dr. Williams*, quien informó de un cuadro clínico complejo en el que, los síntomas más destacados consistían en una expresión característica de la cara, existencia de discapacidad psíquica y un defecto cardiológico de nacimiento. Tres años después, el *profesor Beuren*, demostraría que estos cuadros clínicos suelen acompañarse de estenosis pulmonar. Esta afección también es conocida con el nombre de *hipercalcemia idiopática* debido al aumento de las cifras de calcio en sangre, generalmente en los primeros años de vida.

La proporción del número de casos descritos se centra alrededor de uno por cada 20.000 nacidos vivos y se debe a una alteración genética "de novo" del cromosoma 7.

Palabras clave: Sd. de Williams; Sd. de Williams – Beuren; Hipercalcemia idiopática; facies de "gnomo o duendecillo".

The Williams-Beuren syndrome. Report case.

SUMMARY

The Williams-Beuren syndrome, that we are going to describe, attends with language disorders and hearing problems, reason why we consider interesting study basing on a case rated at Phoniatics area.

This is a prospective study originated since a girl of 18 months arrived to us referred by the Child Neurology Service of Salamanca to her language and development and followed until today.

This Syndrome was first described in 1961 by a New Zealand doctor called Dr. Williams, who reported a clinically complex report showing up the most marked symptoms consisted of a characteristic expression of the face, the existence of mental disabilities and a flaw cardiac since birth. Three years later, Professor Beuren, would demonstrated that apart from the characteristics mentioned before, sometimes we could find pulmonary stenosis too. This affection is also known as idiopathic hypercalcemia due to increased blood calcium levels usually in the early years of life.

The proportion of cases reported is around one by 20,000 births and is caused by a "de novo" genetic alteration in chromosome 7.

Keywords: Sd. Williams, Sd. Williams - Beuren; Hypercalcemia idiopathic and "gnome or goblin." Facies

Síndrome de Williams-Beuren

INTRODUCCIÓN

Este Síndrome fue descrito por primera vez en el año 1961 por un médico neozelandés, el *Dr. Williams*, quien informó de un cuadro clínico complejo en el que, los síntomas más destacados consistían en una expresión característica de la cara, existencia de discapacidad psíquica y un defecto cardiológico de nacimiento. Tres años después, el *profesor Beuren*, demostraría que estos cuadros clínicos suelen acompañarse de estenosis pulmonar. Esta afección también es conocida con el nombre de *hipercalcemia idiopática* debido al aumento de las cifras de calcio en sangre, generalmente en los primeros años de vida.

La proporción del número de casos descritos se centra alrededor de uno por cada 20.000 nacidos vivos y se debe a una alteración genética "de novo" del cromosoma 7. El síndrome de Williams- Beuren que describiremos cursa con alteraciones del lenguaje y problemas auditivos, motivo por el que consideramos interesante el estudio del mismo basándonos en un caso valorado en nuestra consulta de Foniatría. Es un estudio prospectivo, la niña acudió por vez primera a dicha consulta cuando contaba 18 meses de edad, y hemos seguido su evolución hasta el momento actual.

CASO CLÍNICO:

Niña de 18 meses que acude por vez primera a la consulta de Foniatría.

Anamnesis:

Antecedentes familiares a reseñar: historia de cefosia en parientes de 2º grado, uno de ellos porta un implante coclear. Una abuela y sus tíos presentan alteraciones visuales. Un tío abuelo es discapacitado psíquico. Existe historia de disfemia en parientes de tercer grado. Una abuela es diabética.

Antecedentes personales: Hija única. Embarazo en persona de 30 años, controlado médicamente, cursa con CIR (Retraso en el crecimiento intrauterino) Parto a las 40 semanas + 4 días de gestación, inducido con tres circulares al cuello. Apgar 9/10 al nacimiento. Bajo peso al nacimiento (2095 grs.). Talla 44 cms. A los 15 días de vida se aprecia estenosis valvular pulmonar leve con soplo sistólico III/ IV en FP. No existe visceromegalia ni alteraciones respiratorias. Desde los 6 meses aprecian un fenotipo característico, microsómica, raíz nasal hendida, mejillas flácidas, mamilas separadas y microcefalia. Ha sufrido tres procesos de gastroenteritis que precisaron ingreso hospitalario, el primero de ellos a los tres meses de vida.

En el Centro Base realizaron un estudio cuando contaba con 10 meses de edad (médico- rehabilitador, psicológico y pedagógico) aplicaron la escala de desarrollo psicomotor Brunnet – Lezine R y emiten el siguiente informe: "nivel postural y reacciones posturales como de 6 meses. Hipertonía generalizada que dificulta los movimientos de extremidades y tronco con mayor afectación de las izdas. Retraso madurativo".

El fenotipo, junto con el retraso psicomotor y estatoponderal alertó sobre que pudiese tratarse de un síndrome congénito, solicitándose estudio de Cariotipo cuando cuenta con 14 meses de edad, se realiza con PHA (Fitoheماغlutininas) obteniendo un

Síndrome de Williams-Beuren

resultado de normalidad.

EXPLORACIÓN FONIÁTRICA:

En la 1ª consulta apreciamos retraso en el desarrollo psicomotor, a esa edad no realizaba la deambulación en solitario, sólo gatea. El control motor es deficiente, es una "niña torpe". La madre nos informa que es "mala comedora". La actitud que mantiene es la de una niña que no extraña a los desconocidos, presenta una constante sonrisa social. Los objetos que le facilitamos (juguetes) se los lleva a la boca para explorarlos. En el caso de contrariarla, no protesta. Es una niña muy curiosa. En cuanto al desarrollo del lenguaje, sólo emite sonidos guturales, algún grito o chillido de no alta intensidad. Es ininteligible. Se apoya en el gesto para indicar lo que desea. Cuando solicitamos algún objeto, no discrimina por el nombre del mismo lo que le pedimos, nos entrega lo que le resulta más grato o llamativo. Sospechamos que la comprensión auditiva también esté afectada. Percibe correctamente los sonidos metálicos y de madera, ha respondido a todas las gnosias auditivas no verbales que hemos realizado sin el concurso de la vista. No realiza ninguna praxia buco-orofacial, ni tampoco imita. No colabora en la repetición de monosílabos ni de onomatopeyas. Es ambidiestra.

Como no disponíamos de pruebas auditivas objetivas *solicitamos PEATC* y se encontró una asimetría entre ambos oídos con un aumento de la latencia, por lo que se repitieron transcurridos unos meses.

Emitimos el diagnóstico de *Retraso del Lenguaje receptivo- expresivo consecutivo a posible déficit madurativo*. Y recomendamos seguir en rehabilitación física en el Centro base pero que sería aconsejable que se realizase *estimulación temprana* y que en sucesivas revisiones nos plantearíamos la realización de rehabilitación específica de la esfera del lenguaje.

Revisión a los 24 meses: ligera mejoría en el área del lenguaje, va comprendiendo órdenes sencillas, también la ha experimentado en la expresión lingüística pero con menor incidencia. Realiza algunas producciones fonológicas aisladas como /eee/; /zziii/; /paaaa/, /ti/ (para referirse a su gato patxi), /muu/ /ete ze/ /yee/, no sólo hace sonidos guturales sino también bilabiales. Colabora en la imitación de praxias, mueve la lengua a ambos lados y la eleva, imita el balbuceo y el siseo e intenta imitar el bisbiseo. Realiza el sonido / j /. En las gnosias auditivas, percibe el origen del sonido a un metro, tanto de cascabeles como de sonajas, de caja china y crócalos. Ha comenzado a realizar juego simbólico. Hace la pinza con la mano izda. y ha mejorado el control manual.

Persiste el retraso pondoestatural, está en 3 percentiles por debajo de la media. A nivel oftalmológico no han podido realizar un estudio completo por falta de colaboración pero el fondo de ojo y el test aplicado indican normalidad en estos momentos. La ecografía abdominal realizada y los datos analíticos son normales, incluidas las hh. tiroideas.

A los 3 años acude nuevamente a la consulta, hace dos meses le han dado los resultados del nuevo estudio cariotípico, en esta ocasión se ha empleado FISH (técnica hibridación in situ fluorescente) y el resultado es que la niña presenta un cariotipo 46 XX con microdelección en la región 7q11.23 que indica padece el Síndrome de W-B., no presentando esta variedad ninguno de ambos progenitores.

Síndrome de Williams-Beuren

Está recibiendo Fisioterapia y Estimulación en el Centro Base y acude a guardería.

En nuestra exploración se muestra colaboradora. Realiza los encajes por ensayo- error. En el *lenguaje expresivo oral* dice claramente papá y mamá y expresiones como /ake/ y /aita/, pero generalmente, señala, gesticula, emite sonidos guturales y asiente y niega con la cabeza. *La comprensión auditiva* es mejor que la expresión. La articulación, es relajada e imprecisa. La respiración es bucal porque está acatarrada. Práxis bucolinguofacial, realiza las simples, exceptuando elevar la lengua. Realiza exclusivamente las onomatopeyas del caballo y el lobo. En esta ocasión no ha respondido a los estímulos sonoros de los "ruidos" pero sí lo ha hecho al lenguaje hablado. Realiza la designación de las principales partes del cuerpo, no la denominación. En la calidad del control motor, sigue presentando dificultades pero anda sola aunque amplía la base de sustentación y se tambalea, a nivel manipulativo realiza una pinza tosca. Parece que se decanta por la mano derecha. En la exploración física apreciamos los tímpanos algo retraídos y tenemos información sobre el padecimiento de dos procesos de OMS (otitis media serosa) durante este año. El paladar es ojival. La mordida abierta (malaoclusión), la lengua es móvil pero presenta un rafe sublingual corto. En la pasada exploración habíamos solicitado pruebas audiométricas y unos nuevos PEATC, el resultado es que las Otoemisiones del oído izdo. son correctas y las del derecho dudosas pero bajas. No permitió la realización de la Impedanciometría, pero los Potenciales son concluyentes, no existen alteraciones en la vía auditiva.

En esta ocasión solicitamos que además de la estimulación y la fisioterapia que está recibiendo la niña comience *la terapia logopédica*.

Última revisión, hasta el momento, en Foniatría a la edad de 4 años y 4 meses. Se ha realizado una nueva ecografía renal y es normal. En el estudio endocrinológico ha obtenido en cuanto a la calcemia unos niveles normales - altos aunque no presenta sintomatología. No existen alteraciones en los valores de hh. tiroideas. A nivel cardiológico persiste la estenosis valvular pulmonar ligera, no displásica. La válvula aórtica y las sigmoideas son normales. La Aorta ascendente presenta un estrechamiento supravalvular mínimo sin gradiente significativo. En Neurología persiste el diagnóstico de Microcefalia y Sd. hipertónico. La talla y el peso se encuentran en 2 percentiles por debajo de la media. No existen alteraciones bioquímicas reseñables añadidas.

Recibe dos sesiones semanales de Logoterapia en el colegio.

Es una niña *muy sociable y participativa*. Apreciamos *mejoría en su expresión lingüística, realiza frases de dos elementos y la comprensión auditiva sigue siendo mejor que la expresión*. Ha experimentado un *aumento en el dominio del vocabulario*. Persisten ciertas transformaciones fonológicas del tipo de omisiones, sustituciones, asimilaciones etc. La articulación sigue siendo relajada e imprecisa aunque mejora en repetición. En las praxias complejas con sonido apreciamos que es capaz de realizar el claqueo, aunque presenta dificultades para el siseo y el bisbiseo que realizaba a los 2 años, sin embargo, es capaz de realizar los movimientos propios del acto de besar. Realiza correctamente las onomatopeyas. *Ha aumentado el dominio de conocimientos básicos*, con respecto a la anterior exploración. *La orientación temporal es baja*.

Síndrome de Williams-Beuren

Sigue realizando *una pinza tosca, pero anda sola aunque le cuesta pedalear*.
Exploración física: Los oídos no presentan alteraciones, la faringe es normal. Persiste la *malaoclusión, el paladar ojival y el rafe sublingual corto* (había sido seccionado antes de los 3 años) Reproducimos los resultados audiométricos : O. Dcho. a frecuencias de 250, 500, 1000 y 4000 Hz; precisa intensidades de 30dB. A 2000Hz de 20 dB. ; O. Izdo: en frecuencias de 250, 500, 1000, 2000Hz responde a intensidades de 20 dB. En 4000Hz, precisa 25dB. La Impedanciometría del oído derecho, presenta "curva en lomo". En el izdo, existe onda. Los reflejos estapedianos están presentes en ambos oídos. El diagnóstico emitido es el de *Retraso del Lenguaje principalmente en la esfera expresiva. Sd. de Williams – Beuren. Leve hipoacusia de transmisión en el oído derecho. En cuanto al tratamiento aconsejamos seguir con Logopedia y Pedagogía terapéutica.*



Síndrome de Williams-Beuren

DESCRIPCIÓN DEL SÍNDROME:

El síndrome de Williams-Beuren, también conocido como de Williams, fue descrito por ambos autores en 1961 y 62 respectivamente. Es un cuadro dismórfico con alteraciones neurológicas, cardiopatía y un fenotipo facial característico. Ocurre en aproximadamente 1 de cada 20.000 nacidos vivos. No se ha descrito prevalencia de sexo Su etiología está en una delección del cromosoma 7q11.23 en un porcentaje superior al 90%. Generalmente es una alteración congénita de "novo" pero existen algunos casos de transmisión de padres a hijos, si esto acontece el tipo de herencia es autosómica dominante. La delección puede surgir tanto en los cromosomas paternos como en los maternos y no parece estar influenciada por la edad de los progenitores. (Pascual- Castroviejo, 2004; Fernández, 2005; Herreros, 2007, Céspedes 2008). Se debe a una pérdida en el cromosoma 7, en la banda cromosómica 7q 11.23 (delección submicroscópica) que suele acontecer durante la meiosis por un error de la naturaleza. Como consecuencia se ven afectados varios genes como el ELN, (que codifica la proteína elastina), este fallo origina las anomalías del tejido conectivo, LIMK1 (codifica la proteína quinasa) y es el responsable del fenotipo del síndrome. Últimamente también se ha descrito el gen GTF 21, implicado en la discapacidad psíquica. (Herreros, 2007; Kamiloff, 2003; Lashkari, 1999)

El hecho de haberse encontrado hipercalcemia en algunos niños con este síndrome, hizo pensar en los inicios que esta alteración metabólica podía formar parte consustancial del mismo, pero nuevas aportaciones han puesto de manifiesto que sólo una mínima parte de los casos la presentan.

Entre las características faciales descritas se aprecian: labios gruesos y evertidos, una boca grande y casi siempre abierta o semiabierta enseñando los dientes, con malposición de los mismos a nivel mandibular, zonas malares hundidas, carrillos prominentes, nariz corta con final redondeado y narinas antevertidas, ojos saltones y mandíbula pequeña. Lo que origina que en algunas publicaciones se la denomine facies de "duendecillo" o de "diablillo" (Kotzot, 1995; Fernández, 2005, Céspedes, 2008)

La malformación congénita predominante es la estenosis aórtica supravalvular, pero también se describen casos de estenosis pulmonar periférica, coartación aórtica e incluso en muy baja proporción hipertrofia del ventrículo izdo. consecuente a bloqueo de rama. (Pascual- Castroviejo, 2004; Herreros, 2007; Eronen, 2002)

La gestación suele ser normal en la mayoría de los casos y el parto a término.

El peso al nacer es inferior a la media y existe retraso pondoestatural durante su desarrollo.

El inicio de la marcha es tardío al igual que el desarrollo del lenguaje, estos parámetros suelen estar situados entre los 18 meses y los 3 años según la literatura consultada, siendo el promedio los 2 años de edad. Llama la atención que si bien el desarrollo inicial del lenguaje es tardío, a partir de los 5 - 6 años suelen presentar verborrea y desinhibición y una buena memoria verbal. El vocabulario suele ser amplio, con preferencia por palabras de baja frecuencia, largas, técnicas e inusuales. Usan frases gramaticales correctas, con utilización de estructuras complejas y

Síndrome de Williams-Beuren

abundancia de expresiones rebuscadas (Pascual- Castroviejo, 2004, Fernández, 2005; Jones, 2002; Gagliardi, 2003)

Según la bibliografía consultada existe una mayor incidencia de sujetos con hipotonía de tronco, que en el abdomen predispone a hernias umbilicales o inguinales, frente a la existencia de hipertonia periférica. (Pascual-Castroviejo, 2004; Herreros, 2007; American Academy of Pediatrics, 2001)

En cuanto al comportamiento presentan los signos del trastorno por déficit de atención con hiperactividad (TDAH). Son muy sociables, muy amigables y confían en los extraños. Se resisten a los cambios, y presentan algunas características propias de un comportamiento con predominio de síntomas psicóticos y afectivos, lo que en individuos con discapacidad mental leve puede inducir a errores diagnósticos (Herreros, 2007; Fernández, 2005; Freeman, 2010)

El C.I. suele ser evaluado entre los 5 y los 16 años y en general es más bajo que el de la población general; a medida que los test se repiten en años sucesivos las puntuaciones alcanzadas van disminuyendo. Los valores que se han obtenido han oscilado entre 75 y 85 ("límite"), e inferior a 50 (discapacidad psíquica importante). (Pascual- Castroviejo, 2004)

La buena memoria visual y auditiva y el desarrollo del lenguaje que llegan a alcanzar, contrastan con los bajos niveles de coordinación motriz y habilidad manipulativas, así como, con la deficiencia del área visuoespacial y constructiva. (Herreros, 2007; Pascual - Castroviejo, 2004)

El 85- 95% de los niños suelen presentar hipersensibilidad a los sonidos, aunque tienen facilidad para la música y pueden desarrollar esta capacidad. En los estudios con RNM se ha comprobado que estas personas tienen un aumento relativo del planum temporal izdo., pese a que la mayoría son incapaces de leer las notas musicales, se destacan por su fino oído y su sorprendente sentido del ritmo. (Jones, 2002; Gagliardi, 2003) En el 50% de los casos se ha descrito Otitis media recurrente. (American Academy of Pediatrics 2001; Herreros; 2007)

La voz puede ser ronca y existir malaoclusión dental.

También se han apreciado alteraciones renales, la nefrocalcinosis se debía a la hipercalcemia idiopática que, afectaba aproximadamente a un 15% de los supuestos. Pero algunos autores han observado estenosis de las arterias renales e hipertensión arterial. Los altos índices de Calcio en sangre pueden originar vómitos, irritabilidad y calambres musculares.

Los niños con este síndrome pueden experimentar reflujo gastro - esofágico (RGE) (Morris, 1988; Martin, 1984)

A nivel oftálmico se describe la existencia de estrabismo en algunos pacientes afectados de Sd. de William - Beuren, errores refractarios y anomalías en la visión binocular. (Greenberg, 1988)

La pubertad puede ser precoz y suelen presentar envejecimiento prematuro (Pascual- Castroviejo, 2004)

En los adultos se han descrito casos de disfunción cerebelar y escoliosis.

Síndrome de Williams-Beuren

(Herreros,2007)

DIAGNÓSTICO:

El estudio cromosómico es determinante en el diagnóstico de esta patología, es una enfermedad genética, la prueba del FISH (Fluorescente in situ Hibridisation) confirma el defecto genético, la microdelección en la región cromosómica 7q11.23 aparece en el 99% de los pacientes afectos de Sd. de W-B (Lashkari, 1999; Kamiloff, 2003; Fernández- Moreno, 2005, Céspedes, 2008)

La tétrada que caracteriza clínicamente a estos pacientes suele ser el fenotipo facial, las alteraciones cognitivas, las cardiológicas y según autores, como Fernández - Moreno, la hipercalcemia; otros, como Herreros, describen entre los datos de sospecha diagnóstica (además de las tres primeras referidas), la baja talla, las características conductuales, la afabilidad y sociabilidad de estos pacientes y el retraso psicomotor, por lo que deberemos de realizar una historia clínica exhaustiva junto con pruebas ecocardiograficas, estudios bioquímicos (calcemia), estudios tiroideos, ecografías abdominal y renal, y evaluaciones pediátricas, neurológicas, oftalmológicas, foniátricas, cardiológicas, endocrinológicas, psiquiátricas, psicopedagógicas..., porque este síndrome es multisistémico y como tal son muchas las especialidades que intervienen en su evaluación y tratamiento tanto desde el punto de vista motor (fisioterapia) como del desarrollo de las capacidades cognitivas, lingüísticas y sonoras (logopedas). Podemos asegurar que es un Síndrome interprofesional.

DISCUSIÓN

En nuestro estudio lo que alertó ante la posibilidad de encontrarnos ante un Síndrome congénito fue la confluencia del fenotipo junto a la existencia de retraso psicomotor y estatoponderal. El hecho de que la niña presentase CIR ya observado durante el embarazo y que la cardiopatía sea de grado leve, no facilitó en un primer momento la sospecha de Sd. de W.-B. Además, en el primer estudio cariotípico al no emplearse la técnica de FISH, sino las Fitohemaglutininas se obtuvo un resultado de normalidad. A medida que se iban realizando consultas a los diferentes especialistas, la suma de los datos aportados y coordinados por el Servicio de Pediatría, incrementaba la sospecha de que se tratase del síndrome originario de este estudio.

El hecho de que fuese una niña “torpe”; mala comedora; que no extrañaba a los desconocidos y con una constante sonrisa social; la existencia de retraso del lenguaje tanto expresivo como comprensivo desde la primera consulta de Foniatría y que en revisiones sucesivas ha mejorado, principalmente en la esfera de la comprensión auditiva; el primer resultado de los PEATC; la persistencia de la estenosis valvular pulmonar; los ingresos hospitalarios por “gastroenteritis” y los datos referidos en el párrafo anterior, fueron los que motivaron la nueva petición cariotípica, tanto a la niña como a sus progenitores. Y en esta ocasión mediante el empleo de FISH, se obtuvo un diagnóstico concluyente, siendo una alteración de “novo” en el cromosoma 7.

En nuestro caso, la valvulopatía que presenta no es la más frecuente según se describe en la literatura, ni podemos referir alteraciones oftalmológicas aunque, éstas aún no han sido descartadas debido a la falta de colaboración. No presenta alteraciones renales. Los niveles altos de calcemia no son significativos ni originan sintomatología. No hay alteraciones tiroideas. En nuestra última revisión a la edad de 4 años y 4 meses apreciamos a nivel del desarrollo del lenguaje un decalaje de aproximadamente un año y medio a dos años a nivel expresivo, siendo el receptivo próximo a la normalidad. Aunque en la mayor parte de los casos se ha descrito hipotonía de tronco, nuestro estudio se enmarca en el % que presenta hipertonia periférica. No se han apreciado hasta el momento signos de TDAH en nuestra paciente.

Sin embargo, coincidimos a nivel clínico con los autores en que: el parto fue a término; el peso al nacer fue inferior al promedio y persiste el retraso pondoestatural durante su desarrollo; la facies característica y que en algunas ocasiones encontramos bajo el apelativo de “gnomo”; la existencia de alteraciones cardíacas valvulares; el inicio de la marcha tardío al igual que el desarrollo del lenguaje; coincidimos en que son muy sociables y confiados; la existencia de decalaje cognitivo con respecto a la normalidad; la hipersensibilidad a los sonidos porque en las últimas revisiones se niega a responder a los “ruidos” y colabora si empleamos el lenguaje oral. Ha presentado dos episodios de OMS (otitis media serosa) y en la última prueba audiométrica apreciamos una leve hipoacusia de transmisión en el oído derecho aunque por el momento, no podemos considerarlo un hecho propio del síndrome. No presenta disfonía pero sí malaoclusión dental. No consta la existencia de RGE, aunque ha presentado vómitos que precisaron su ingreso hospitalario.

El trastorno ha de ser atendido de forma multiprofesional: por médicos de diferentes especialidades: neurólogo pediátrico, foniatra, otorrinolaringólogo,

Síndrome de Williams-Beuren

cardiólogo, endocrinólogo..., y otros profesionales como, psicólogos, psicopedagogos, logopedas, maestros especializados en “pedagogía terapéutica”, fisioterapeutas y terapeutas ocupacionales.

Es fundamental la instauración de un programa de ayuda precoz con programas de educación especial individualizada y de terapia del lenguaje para aumentar su capacidad de expresión. Siendo el objetivo real del tratamiento la integración socio- laboral en la edad adulta de estos niños.

Conflicto de intereses

Los autores declaran no tener ningún conflicto de intereses

BIBLIOGRAFÍA

- 1.- Pascual Castroviejo, I. et al. (2004) "Síndrome de Williams- Beuren: presentación de 82 casos". An. Pediatr. (Barc); 60; 530-6
- 2.- Fernández Moreno, C.J. (2005): "Un caso de síndrome de Williams- Beuren o facies de gnomo o duendecillo". Rev. Colomb. Psiquiatr. 34, 435-40.
- 3.-Herreros, M.B.; Ascurra, M; Franco, R (2007) "El síndrome de Williams- Reporte de tres casos" Mem.Inst.Investig. Cienc. Salud, 3; 45-49.
- 4.- Céspedes, M. et al. (2008) " Williams Beuren syndrome, a case report". Rev Soc Bol Ped. 47; 166-8
- 5- Kamiloff A, Grant J, Swing S, Carette M. (2003) "Using case study comparisons to explore genotype-phenotype correlation in Williams-Beuren syndrome." J Med Genet. 40,136
- 6.- Lashkari A, Smith A, Gras J. (1999) "Williams- Beuren syndrome: an update and review for the primary physician". Clin Pediatr (Phila). 38,189.
- 7.- Kotzot D. et al. (1995) "Phenotype of the Williams-Beuren syndrome associated with hemizyosity at the elastin locus". Eur J Pediatr. 154, 477-82.
- 8.- Eronen M, Peippo M, Hippala A, Raatikka M. (2002) "Cardivasular manifestations in 175 patiens with Williams syndrome". J Med Genet. 39, 554.
- 9.- Jones W, et al. (2002). "Cerebellar abnormalities in infants and toddler with Williams syndrome". Dev Med Child Neurol 44, 688-94.
- 10.- Gagliardi C, Bonaglia M, Seliconi A. (2003) "Unusual cognitive and behavioral profile in a Williams syndrome patient with atypical 7q11.23 deletion". J Med Genet. 40,526.
- 11.- American Academy of Pediatrics. Committee on Genetics. (2001) "Health Care Supervision for Children With Williams Syndrome". Pediatrics 107;1192-1204
- 12.-Freeman, K. et al (2010) " "Williams Syndrome: The extend of agreement between parent and self report of psychological" Eur. J. Psychiat. 24, 167-175.
- 13.- Morris C. A el al. (1988) "Natural history of Williams syndrome: physical characteristics". J Pediatr. 113:318-326.
- 14:- Martin N.D, Snodgrass G.J, Cohen R.D. (1984) "Idiopathic infantile hypercalcemia: a continuing enigma". Arch Dis Child.59:605-613
- 15.- Greenberg F, Lewis R. A. (1988) "The Williams syndrome: spectrum and significance of ocular features". Ophthalmology. 95, 1608-1612

NORMAS DE PUBLICACIÓN PARA LOS AUTORES

TEMAS

Otorrinolaringología y patología cérvicofacial
y áreas relacionadas:

- Otorrinolaringología clínica
- Investigación clínica y básica aplicada
- Audición, Lenguaje, Voz
- Bioética
- Gestión clínica, Gestión de Calidad (básica y aplicada a ORL)
- Metodología para la Investigación

TIPOS DE ARTÍCULOS

Artículo original: investigación clínica, investigación básica
Casos clínicos
Revisión bibliográfica
Tesis
Monografía
Cartas al Director

Formato:

Los artículos se enviarán en formato word realizados en la plantilla aplicable a cada tipo de artículo

Las plantillas están disponibles en la web de la revista

Letra ARIAL ó 12 puntos

MÁRGENES: 3cm

Debidamente terminados (como el autor desea que aparezca publicado)

Extensión: sin límite

Estructura general:

TÍTULO

AUTORES (Nombre y apellidos)

CATEGORÍA PROFESIONAL Y CENTRO DE TRABAJO

RESUMEN y PALABRAS CLAVE

Título en inglés

SUMMARY and KEYWORDS

INTRODUCCIÓN

MATERIAL y MÉTODO

RESULTADOS

DISCUSIÓN

BIBLIOGRAFÍA

Consideraciones:

- El autor debe entregar el trabajo finalizado con el formato definitivo como quiere que aparezca publicado, debidamente paginado con los saltos de página ó sección debidamente indicados
- Márgenes de 3cm
- TABLAS Y FIGURAS: numeradas tal como se citan en el texto para que el lector sea capaz de localizarlas fácilmente. Cada una debe tener una leyenda al pie.
- BIBLIOGRAFÍA:
 - o Debe numerarse siguiendo el orden de aparición en el texto
 - o Citas bibliográficas²:
 - EN PAPEL
 - Nombre completo del autor (es) o editor (es), o del grupo u organización responsable. (hasta 6 + et al.)
 - * Título del artículo o capítulo.

² RECOMENDACIONES DEL Comité Internacional de Directores de Revistas Médicas

COMITE INTERNACIONAL DE DIRECTORES DE REVISTAS MEDICAS. Requisitos de uniformidad para manuscritos presentados a revistas biomédicas. *Rev. Esp. Salud Publica* [online]. 1997, vol.71, n.2 [cited 2011-01-02], pp. 89-102. Available from: <http://www.scielosp.org/scielo.php?script=sci_arttext&pid=S1135-57271997000200002&ing=en&nrm=iso>. ISSN 1135-5727. doi: 10.1590/S1135-57271997000200002.

Síndrome de Williams-Beuren

- * Nombre de la revista, periódico o libro.
- * Edición (si es aplicable).
- * Nombre de la Editorial (si es aplicable).
- * Lugar de publicación (para libros).
- * Año de publicación.
- * Volumen (para revistas).
- * Número (para revistas).
- * Número de páginas

▪ INTERNET

- Nombre del autor o editor.
- Título de la página (ver barra superior del navegador)
- Título del sitio (Ir a la homepage del sitio)
- Fecha de la última actualización de la página o de la fecha del copyright.
- Dirección completa de Internet (URL de la página).
- Fecha en que se accede a la página.
- Cualquier otro detalle que pueda ayudar a encontrar la parte de la página que se está usando.

- ASPECTOS ÉTICOS DE LAS PUBLICACIONES

- Los autores son responsables de los contenidos
- Los autores deben indicar expresamente que no tienen conflictos de intereses
- La elaboración de los artículos ha de atenerse a las normas definidas por el Comité Internacional de Editores de Revistas Médicas y las recomendaciones internacionales sobre investigación clínica
- En el texto, tablas o figuras no pueden aparecer datos personales de pacientes ni signos distintivos que permitan su identificación

- ENVÍO DE LOS ARTÍCULOS y CONTACTO

- envios@revistaorl.com

- WEB DE ENLACE

- www.revistaorl.com

- LICENCIA: Creative Commons Reconocimiento-NoComercial-SinObrasDerivadas 3.0 España

- REVISTA DE ACCESO LIBRE – OPEN ACCESS

Linfoepitelioma parotídeo. Un hallazgo infrecuente.



Revista de la Sociedad Otorrinolaringológica de Castilla y León, Cantabria y La Rioja

ISSN 2171-9381

e-mail: envios@revistaorl.com
web: www.revistaorl.com

Caso clínico

LINFOEPITELIOMA PAROTIDEO. UN HALLAZGO INFRECLENTE.

*Pilar Pomar Blanco**, *Nuria Rodríguez Prado**, *Laura Diez González**, *Fernando Campo Cerecedo***, *Jesús San Román Carbajo**, *Cristina Martín Villares**, *Manuel Tapia Risueño**.

*Servicio de Otorrinolaringología. ** Servicio de Anatomía Patológica.
Hospital El Bierzo. Ponferrada. León.

Contacto:

Pilar Pomar Blanco.
pilipomar@hotmail.com

Recibido: 14/03/2011	Aceptado: 06/04/2011	Publicado: 07/04/2011
----------------------	----------------------	-----------------------

Conflicto de intereses

Los autores declaran no tener conflicto de intereses

Edita: Sociedad Otorrinolaringológica de Castilla y León, Cantabria y La Rioja
revistaorl@revistaorl.com
web: www.revistaorl.com

Director: José Luis Parda Refoyo (Zamora)
Comité Editorial:
Marta Báscones García (Santander)
Darío Morais Pérez (Valladolid)
Ángel Muñoz Herrera (Salamanca)
Manuel Tapia Risueño (Ponferrada)
Antonio Sánchez del Hoyo (Logroño)
Jaime Santos Pérez (Valladolid)
Luis Ángel Vallejo Valdezate (Valladolid)

Linfoepitelioma parotídeo. Un hallazgo infrecuente.

RESUMEN

Los linfoepiteliomas son tumoraciones malignas formadas por células epiteliales pobremente diferenciadas y un infiltrado linfoide reactivo, de predominio T. La localización más frecuente de estos tumores es la nasofaringe aunque también puede afectar a glándulas salivares, pasando a denominarse linfoepitelioma-like carcinomas (LELC). Son tumores agresivos pudiendo metastatizar en ganglios cervicales, en huesos, pulmón e hígado. El tratamiento para esta patología es la cirugía sobre la lesión primaria, la disección de los ganglios linfáticos cervicales homolaterales y la radioterapia postquirúrgica. El pronóstico viene determinado por la existencia de metástasis a distancia, y se ha relacionado con la afectación ganglionar cervical avanzada.

Presentamos el caso de una paciente diagnosticada de un linfoepitelioma en la glándula salivar, que consulta por una masa localizada en la cola de la parótida izquierda, de unos tres años de evolución.

Palabras clave:

Linfoepitelioma-like, tumores malignos, glándula parótida.

LYMPHOEPITHELIOMA OF PAROTID GLAND. UNUSUAL FINDING.

SUMMARY

Lymphoepitheliomas are malignant tumours with a characteristic histological growth pattern, mixing undifferentiated epithelial cells and a predominant T cell lymphoid infiltrate. Nasopharynx is the main site for this lesion but also can affect salivary glands, so is named lymphoepithelioma-like carcinoma (LELC). These are aggressive tumours and they could metastasize into the lymph neck nodes, bones, lung and liver. The treatment for these tumours is the surgery over the parotid gland, homolateral neck nodes dissection and postoperative radiotherapy. The prognosis is determined by distant metastases, related with advanced neck node disease.

We report a case of a patient diagnosed of a salivary gland lymphoepithelioma, which consults for located mass into the parotid gland, with almost three years evolution.

Keywords:

Lymphoepithelioma-like, malignant tumours, parotid gland.

Linfoepitelioma parotídeo. Un hallazgo infrecuente.

INTRODUCCIÓN

Los linfoepiteliomas o carcinomas indiferenciados son tumoraciones malignas formadas por células epiteliales pobremente diferenciadas y no queratinizadas, con grandes núcleos y nucleolos y un infiltrado linfocitario reactivo de predominio T, de características no neoplásicas, con ausencia de estroma conectivo (1,2). La localización más frecuente para estos tumores es la nasofaringe (3) y cuando afectan a otros órganos pasan a denominarse carcinomas linfoepiteliales o linfoepitelioma-like carcinomas (LELC) (4,5).

Este tumor también ha sido identificado en glándulas salivares mayores (6,7) y menores (8), aunque se trata de un tipo histológico de carcinoma raro, en comparación con otras lesiones histopatológicas más comunes en la parótida (carcinoma mucoepidermoide (22%), tumor mixto maligno (3-12%), de células acinares (3-4%), carcinoma adenoide quístico (2-4%), adenocarcinoma (2%), LELC (0.4%),...) (9,10).

Por ser tumores indiferenciados, los linfoepiteliomas son agresivos pudiendo metastatizar, incluso con tamaños pequeños, regionalmente (11,12) y por vía hematogena en hueso, pulmón e hígado (13); la mayoría de las metástasis a distancia suelen aparecer entre los 6 y los 24 meses tras el tratamiento y aparecen más frecuentemente en aquellos pacientes que tienen adenopatías cervicales metastásicas de mayor tamaño (14).

Debido a la baja incidencia en las localizaciones extra-faríngeas no se conoce claramente el curso clínico y el pronóstico tras el tratamiento, y las referencias en la literatura científica son escasas (15,16); sin embargo diferentes autores coinciden en que el tratamiento recomendado para esta patología es la cirugía sobre la lesión primaria de la glándula parótida, la disección de los ganglios cervicales homolaterales y la radioterapia postquirúrgica sobre la zona del tumor primario en la parte superior del cuello y bilateral sobre la parte cervical baja (16,17,18).

Linfoepitelioma parotídeo. Un hallazgo infrecuente.

El tratamiento de las metástasis a distancia puede ser quirúrgico cuando son solitarias, en el pulmón o en el hígado (19), o la quimioterapia (Cisplatino y 5-Fluoruracilo) cuando son múltiples o de difícil tratamiento quirúrgico (16).



Linfoepitelioma parotídeo. Un hallazgo infrecuente.

DESCRIPCIÓN

Presentamos el caso de una mujer de 45 años de edad, diagnosticada de hipotiroidismo, en tratamiento con hormona tiroidea, sin otros antecedentes médicos o quirúrgicos. Desde hace unos tres años nota una tumoración localizada en la cola de la parótida izquierda, de crecimiento lento e indolora. No refiere sintomatología de obstrucción nasal, epistaxis ni síntomas otológicos.

En la exploración se palpa una tumoración de 2x1 cm., localizada por detrás de la rama vertical de la mandíbula izquierda, dura, no adherida a planos superficiales pero si en profundidad; también se palpan adenopatías cervicales de pequeño tamaño, de localización yúgulo-digástrica y submaxilar. La exploración nasal, de faringe, laringe es normal.

Se realiza punción-aspiración con aguja fina (PAAF), siendo informada de citología negativa para malignidad, los hallazgos son congruentes con linfadenitis crónica reactiva, no obstante la ausencia de macrófagos con cuerpos tingibles hace recomendable la biopsia, según criterio clínico.

En el estudio mediante TAC (figura 1), con técnica helicoidal, se aprecia una masa de contornos mal definidos localizada en la cola de la parótida izquierda; también se identifican numerosas adenopatías cervicales a nivel yúgulo-carotídeo y submaxilar bilateral. Como hallazgo casual se aprecia la existencia de lesiones líticas de pequeño tamaño que afectan a los cuerpos vertebrales C4, C5, C6 y D1.

Con la sospecha clínica de linfadenitis

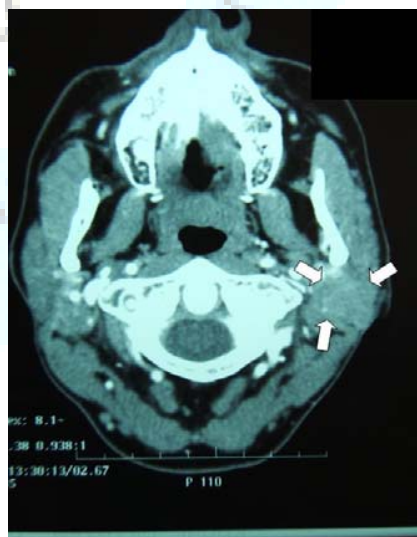


Figura 1: TAC con aumento de densidad en la parótida izquierda.

Linfoepitelioma parotídeo. Un hallazgo infrecuente.

(PAAF, múltiples adenopatías) se decide la realización de biopsia de la lesión, con anestesia local, comprobándose que se trata de una tumoración no encapsulada y dependiente de la cola de parótida, extirpándose aparentemente en su totalidad. Microscópicamente se observa una infiltración difusa por una tumoración de estirpe epitelial acompañada por abundante infiltrado linfocitario reactivo; en el estudio inmunohistoquímico se determina que las células tumorales se tiñen intensamente con las citoqueratinas (CK) Cam-5.2 y AE1-AE3, mostrando numerosas células linfocitarias acompañantes CD20 y CD3 positivas, así como ocasionales células histiocitarias CD68 positivas (figura 2).

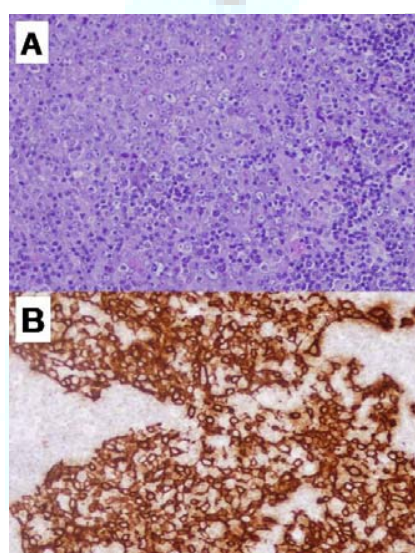


Figura 2:

A (H-E. 20X). Infiltración de glándula salivar por células epiteliales, con núcleos grandes de cromatina laxa y nucleolo prominente. (H-E: hematoxilina-eosina).

B (CK. AE1-AE3. 20X). Células tumorales con intensa positividad de membrana citoplásmica. (CK: citoqueratinas).

El diagnóstico anatomopatológico es de carcinoma indiferenciado de tipo linfoepitelioma-like de parótida, aunque debería descartarse una metástasis de carcinoma nasofaríngeo.

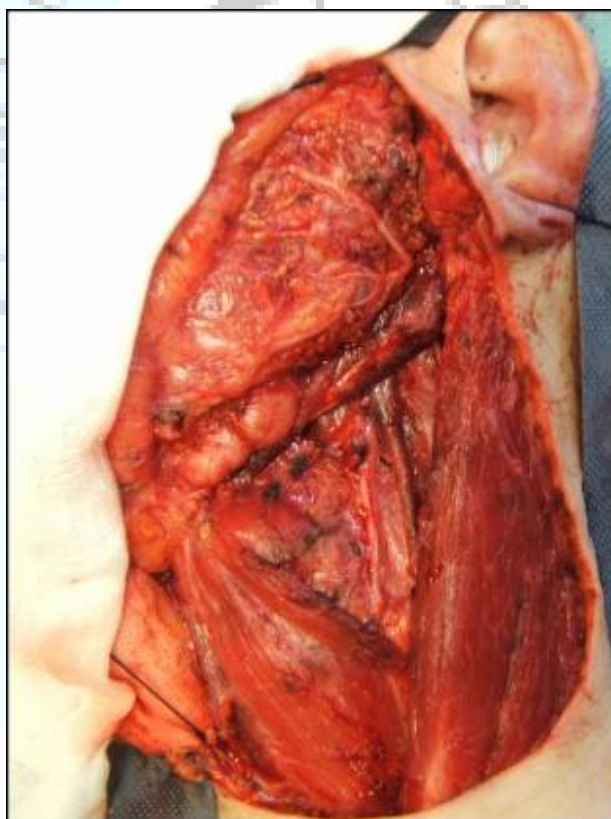
Con los datos anatomopatológicos y los estudios de imagen de TAC (múltiples adenopatías cervicales, lesiones en cuerpos vertebrales) nos planteamos la actitud terapéutica más adecuada para esta patología (¿enfermedad con extensión regional?, ¿con metástasis a distancia en vértebras?,...).

Linfoepitelioma parotídeo. Un hallazgo infrecuente.

Se realiza una valoración por el servicio de Traumatología para descartar posibles metástasis óseas, mediante Resonancia Nuclear Magnética cervico-dorsal y un rastreo corporal con Gammagrafía ósea, concluyendo que no se observan lesiones sugestivas de metástasis óseas. En la radiografía de tórax no se aprecian lesiones que nos hagan sospechar la existencia de metástasis en pulmón.

Considerando que se trata de una enfermedad local-regional se realiza parotidectomía y vaciamiento cervical homolateral (fig. 3).

Figura 3: Imagen de la cirugía sobre la glándula parótida y los ganglios cervicales.

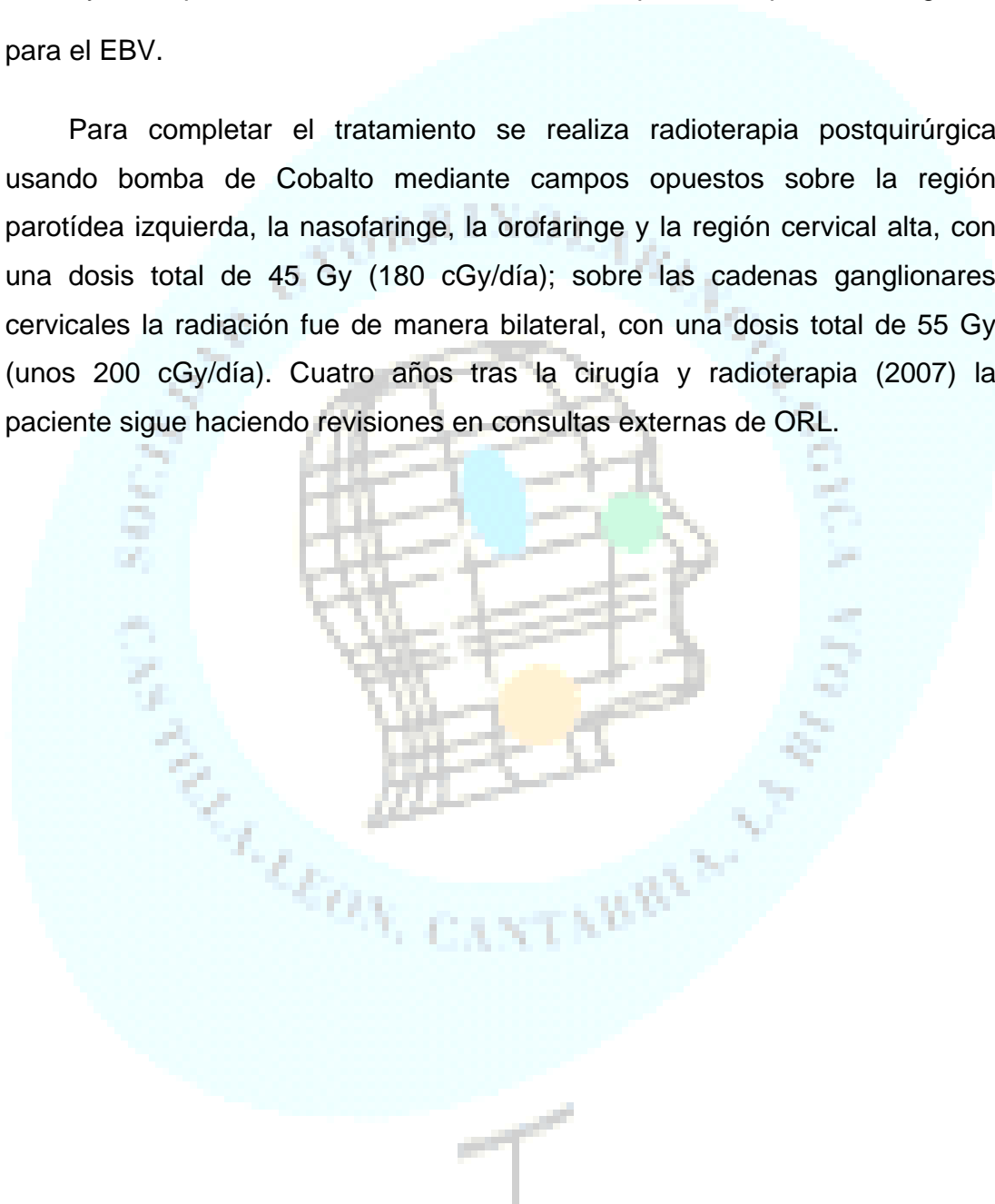


La anatomía patológica de la pieza quirúrgica es de parotidectomía sin evidencia de carcinoma residual (se identifican dos ganglios linfáticos intraparotídeos sin alteraciones), de los 40 ganglios cervicales disecados en

Linfoepitelioma parotídeo. Un hallazgo infrecuente.

ninguno se encuentra metástasis tumoral. Sobre el bloque de parafina se realiza inmunotinción para determinación del virus de Epstein-Barr (EBV), concluyendo que se trata de un Carcinoma linfoepitelial de parótida, negativo para el EBV.

Para completar el tratamiento se realiza radioterapia postquirúrgica usando bomba de Cobalto mediante campos opuestos sobre la región parotídea izquierda, la nasofaringe, la orofaringe y la región cervical alta, con una dosis total de 45 Gy (180 cGy/día); sobre las cadenas ganglionares cervicales la radiación fue de manera bilateral, con una dosis total de 55 Gy (unos 200 cGy/día). Cuatro años tras la cirugía y radioterapia (2007) la paciente sigue haciendo revisiones en consultas externas de ORL.



Linfoepitelioma parotídeo. Un hallazgo infrecuente.

DISCUSIÓN

Los tumores de las glándulas salivares son poco frecuentes (menos del 3% de todos los tumores), sin embargo han despertado cierto interés dada la dificultad en el diagnóstico histológico mediante la punción-aspiración (PAAF), su presentación clínica y su variabilidad en el comportamiento. La incidencia de las neoformaciones malignas originadas en las glándulas salivares ha sido estimada en un 10-15% de todos los tumores de esta localización, siendo el asiento más frecuente en la glándula parótida (9,10). La incidencia aproximada del LELC es de un 0,4 % de los tumores malignos de las glándulas salivares (10).

La patogénesis del LELC es desconocida, aunque aparecen con mayor frecuencia en mujeres, alrededor de los 50 años, y además se ha comprobado la influencia de factores raciales y geográficos (19,20). También existe una fuerte asociación con el virus de Epstein-Barr (EBV), sobre todo en las poblaciones de Alaska, Groenlandia y China (7,19,20) donde existe una alta incidencia de carcinoma de nasofaringe (21); excepcionalmente se ha descrito el LELC en pacientes de raza caucásica (22,23), como ocurre con nuestro caso clínico.

Se ha observado que la asociación de LELC con el EBV es más frecuente en aquellos pacientes que han tenido una historia de masas parotídeas asintomáticas durante largo tiempo y que aumentan de tamaño bruscamente, lo que podría sugerir un posible papel del EBV en la transformación de lesiones benignas de la glándula parótida en carcinomas indiferenciados y agresivos (23).

Diferentes grupos han detectado el EBV mediante técnicas de hibridación in situ en las células epiteliales malignas, pero no fue encontrado ni en el estroma linfóide ni en el epitelio glandular restante (24); tampoco fue hallado en otros carcinomas de glándulas salivares mayores (21). Estos estudios

Linfoepitelioma parotídeo. Un hallazgo infrecuente.

sugieren que el LELC podría compartir una patogénesis relacionada con el EBV similar a la del carcinoma indiferenciado de nasofaringe, lo que apuntaría a que existe una compleja interacción entre factores genéticos, ambientales y la susceptibilidad de las células epiteliales de diferentes órganos al virus en el proceso oncogénico (19,25,26).

El linfoepitelioma de cavum es un tumor muy radiosensible y la radioterapia es el tratamiento estándar (14,24); también el linfoepitelioma extrafaríngeo de cabeza y cuello es sensible a la radioterapia con altos porcentajes de control loco-regional del tumor (16). Algunos autores recomiendan quimioterapia tras la cirugía y la radioterapia (13).

CONCLUSIONES

Los linfoepiteliomas son lesiones poco frecuentes en las localizaciones extrafaríngeas, siendo un posible lugar de asiento las glándulas parótidas y su diagnóstico obliga a descartar la existencia de una lesión primaria en la nasofaringe.

La parotidectomía radical con el tratamiento sobre los ganglios cervicales, seguido de la radioterapia y a veces de quimioterapia es el tratamiento recomendado para estos tumores. El estado de los ganglios cervicales suele estar asociado con el riesgo de las metástasis a distancia, ya que estas ocurren más frecuentemente cuando existen ganglios afectados.

Los LELC de glándulas salivares muestran un buen pronóstico, siendo las recurrencias locales o regionales raras, sin embargo las metástasis a distancia en pulmón, hueso o hígado empeoran el pronóstico y se relacionan con la afectación ganglionar cervical avanzada.

Linfoepitelioma parotídeo. Un hallazgo infrecuente.

BIBLIOGRAFÍA

1. Schmincke A. Uber lymphoepitheliale Geschevulste. Beitr Pathol Anat. 1921; 68: 161.
2. Batsakis JG, Solomon AR, Rice DH. The pathology of head and neck tumors. Carcinoma of the Nasopharynx. Part 11. Head Neck Surg, 1981; 3: 511-524.
3. Rosai J. Nasal cavity, paranasal sinuses and nasopharynx. In: Rosai and Ackerman's Surgical Pathology. Ninth Ed. Editorial Elsevier. New York. 2004; Vol 1; p: 305-334.
4. Mill SE, Gaffey MJ, Frierson HF. Atlas of tumor pathology. Tumors of the upper aerodigestive tract and ear. Washington: Armed Forces Institute of Pathology. 2000; p. 71-106.
5. Dubey P, Ha CS, Ang KK, El-Naggar AK, Knapp C, Byers RM. Nonnasopharyngeal lymphoepithelioma of the head and neck. Cancer. 1998; 82: 1556-1562.
6. Cleary KR, Batsakis JG. Undifferentiated carcinoma with lymphoid stroma of the major salivary glands. Ann Otol Rhinol Laryngol. 1990; 99: 236-238.
7. Tsai CC, Chen CL, Hsu HC. Expression of Epstein-Barr virus in carcinomas of major salivary glands: a strong association with lymphoepithelioma-like carcinoma. Hum Pathol. 1996; 27(3): 258-262.
8. Lu SY, Huang CC, Hsiung CY, Eng HL, Huang HY. Primary lymphoepithelioma-like carcinoma of minor salivary gland: a case report with immunohistochemical and in situ hybridation studies. Head Neck. 2006; 28(2): 182-186.
9. Spiro RH. Salivary neoplasms: overview of 35-year experience with 2.807 patients. Head Neck. 1986; 8:177-184
10. Ellis GL, Auclair PL. Atlas of tumor pathology. Tumors of the salivary glands. Washington: Armed Forces Institute of Pathology. 1996; Fasc 17.
11. Díaz Iglesias JM. Anatomía Patológica de los tumores de la cavidad oral, faringe y laringe. En: Tratado de Otorrinolaringología y Cirugía de Cabeza y Cuello. 2ª Ed; Editorial Médica Panamericana; Madrid. 2008. p: 3225-3240.

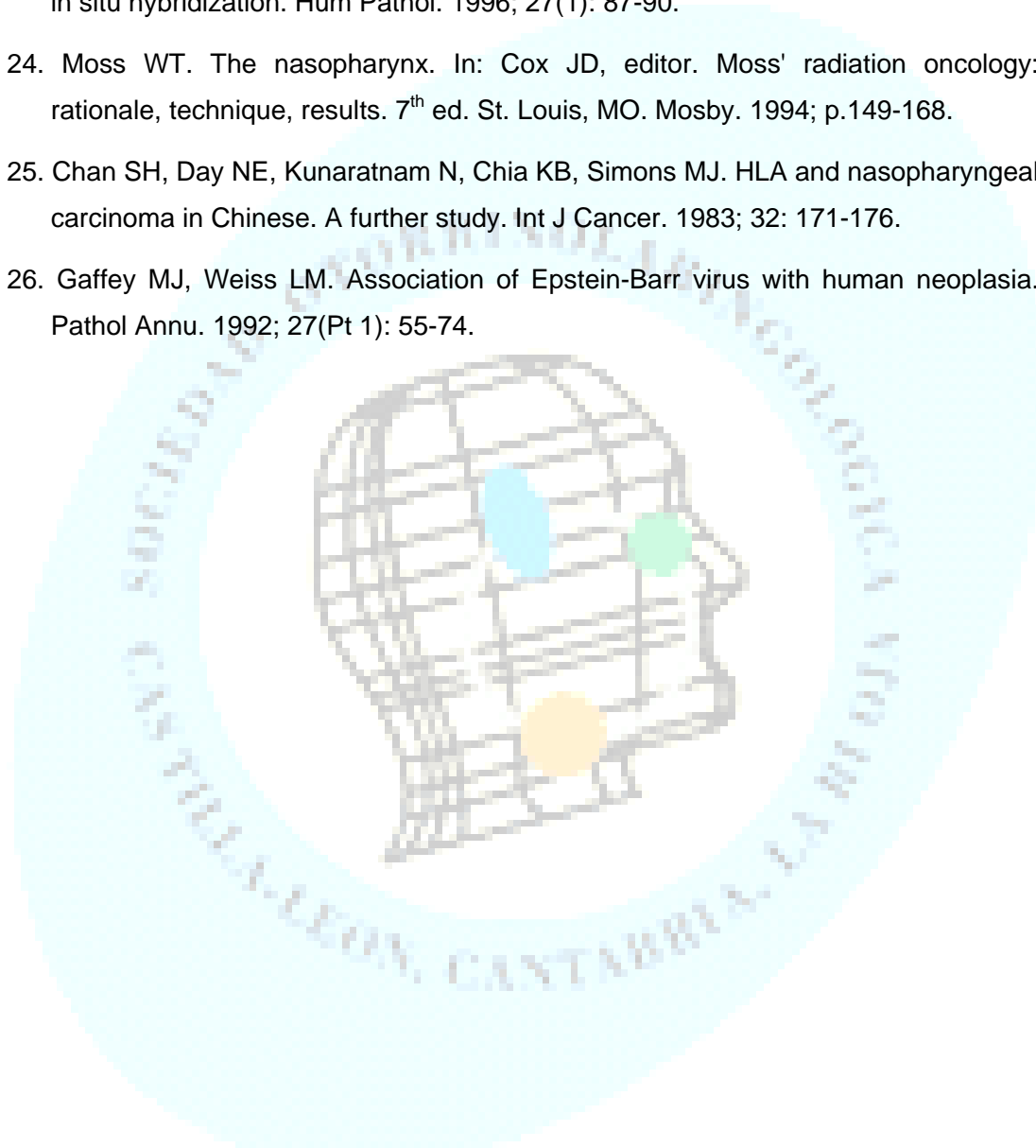
Linfoepitelioma parotídeo. Un hallazgo infrecuente.

12. Chiesa F, De Paoli F. Distant metastases from nasopharyngeal cancer. *ORL J Otorhinolaryngol Relat Spec.* 2001; 63(4): 214-216.
13. Huang CJ, Leung SW, Lian SL, Wang CJ, Fang FM, Ho YH. Patterns of distant metastases in nasopharyngeal carcinoma. *Kaohsiung J Med Sci.* 1996; 12(4): 229-234.
14. Vikram B, Mishra UB, Strong EW, Manolatos S. Patterns of failure in carcinomas of the nasopharynx: failure at distant sites. *Head Neck Surg.* 1986; 8(4): 276-279.
15. Thawley SE, Panje WR, Batsakis JG, Lindberg RB. Pathology of Tumors of the Salivary Glands (Chap 53). In: *Comprehensive Management of Head and Neck Tumors.* W. B. Saunders Company ed. Philadelphia. PA. 1999; Vol 2, p. 1106-1146.
16. Hsiung CY, Huang CC, Wang CJ, Huang EY, Huang HY. Lymphoepithelioma-like carcinoma of salivary glands: treatment results and failure patterns. *Br J Radiol.* 2006; 79: 52-55.
17. Xiao P, Huang J, Zhang X, Zou Y. Diagnosis and management in parotid lymphoepithelioma-like carcinoma. *Lin Chung Er Bi Yan Hou Tou Jing Wai Ke Za Zhi.* 2008; 22 (14): 651-653
18. Obaid MA, Yusuf A. Surgical management of epithelial parotid tumours. *J Coll Physicians Surg Pak.* 2004; 14(7): 394-399.
19. Leung SY, Chung LP, Yuen ST, Ho CM, Wong MP, Chan SY. Lymphoepithelial carcinoma of the salivary gland: in situ detection of Epstein-Barr virus. *J Clin Pathol.* 1995; 48: 1022-1027.
20. Sone M, Nakashima T, Nagasaka T, Itoh A, Yanagita N. Lymphoepithelioma-like carcinoma of the larynx associated with an Epstein-Barr viral infection. *Otolaryngol Head Neck Surg.* 1998; 119(1): 134-137.
21. Kuo T, Hsueh C. Lymphoepithelioma-like salivary gland carcinoma in Taiwan: a clinicopathological study of nine cases demonstrating a strong association with Epstein-Barr virus. *Histopathology.* 1997; 31(1): 75-82.
22. Gallo O, Santucci M, Calzolari A, Storchi AF. Epstein-Barr virus (EBV) infection and undifferentiated carcinoma of the parotid gland in Caucasian patients. *Acta*

Linfoepitelioma parotídeo. Un hallazgo infrecuente.

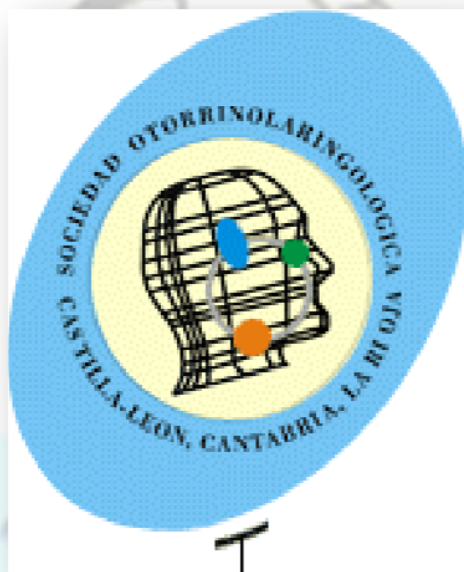
Otolaryngol. 1994; 114(5): 572-575.

23. Kotsianti A, Costopoulos J, Morgello S, Papadimitriou C. Undifferentiated carcinoma of the parotid gland in a white patient: detection of Epstein-Barr virus by in situ hybridization. Hum Pathol. 1996; 27(1): 87-90.
24. Moss WT. The nasopharynx. In: Cox JD, editor. Moss' radiation oncology: rationale, technique, results. 7th ed. St. Louis, MO. Mosby. 1994; p.149-168.
25. Chan SH, Day NE, Kunaratnam N, Chia KB, Simons MJ. HLA and nasopharyngeal carcinoma in Chinese. A further study. Int J Cancer. 1983; 32: 171-176.
26. Gaffey MJ, Weiss LM. Association of Epstein-Barr virus with human neoplasia. Pathol Annu. 1992; 27(Pt 1): 55-74.



Linfoepitelioma parotídeo. Un hallazgo infrecuente.

Revista Sociedad ORL CLCR



envios@revistaorl.com

Comunicaciones libres del XIX Congreso. Santillana del Mar (Cantabria), 3 y 4 de junio de 2011.



Revista de la Sociedad Otorrinolaringológica de Castilla y León, Cantabria y La Rioja

ISSN 2171-9381

e-mail: envios@revistaorl.com

web: www.revistaorl.com

Comunicaciones libres del XIX Congreso. Santillana del Mar (Cantabria), 3 y 4 de junio de 2011.

Varios autores

Sociedad Otorrinolaringológica de Castilla y León, Cantabria y La Rioja

Recibido: 18/05/2011	Aceptado: 04/06/2011	Publicado: 07/06/2011
----------------------	----------------------	-----------------------

Conflicto de intereses

Los autores declaran no tener conflicto de intereses

Edita: Sociedad Otorrinolaringológica de Castilla y León, Cantabria y La Rioja
revistaorl@revistaorl.com
web: www.revistaorl.com

Director: José Luis Pardal Refoyo (Zamora)
Comité Editorial:
Marta Báscones García (Santander)
Darío Morais Pérez (Valladolid)
Ángel Muñoz Herrera (Salamanca)
Manuel Tapia Risueño (Ponferrada)
Antonio Sánchez del Hoyo (Logroño)
Jaime Santos Pérez (Valladolid)
Luis Ángel Vallejo Valdezate (Valladolid)

Comunicaciones libres del XIX Congreso. Santillana del Mar (Cantabria), 3 y 4 de junio de 2011.

RESUMEN

Resúmenes de las comunicaciones orales y póster presentados en el XIX Congreso regional de la Sociedad Otorrinolaringológica de Castilla y León, Cantabria y La Rioja celebrado los días 3 y 4 de junio de 2011 en Santillana del Mar (Cantabria).

Palabras clave:

OTONEUROLOGÍA, SCHWANNOMAS, SÍNDROME DE DOWN, ORBITOPATIA, MAXILECTOMIA, PARÁLISIS FACIAL, SÍNDROME MELKERSSON-ROSENTHAL, CANCER DE LARINGE, FRACTURA CERVICAL, CARCINOMA SEBÁCEO, NEUROFIBROMA, OTOSCLEROSIS, ENFERMEDAD DE PAGET, SARCOIDOSIS, TUBERCULOSIS, ENCEFALOCELE, GASTROSTOMÍA ENDOSCÓPICA, PAROTIDEA, CUERPO EXTRAÑO, LARINGOCELE, SÍNDROME DE PFEIFFER, GRANULOMATOSIS DE WEGENER, RABDOMIOSARCOMA

Free papers of the XIX Congress. Santillana del Mar (Cantabria), 3 and 4 June 2011.

SUMMARY

Abstracts of oral communications and poster presented at the XIX Regional Congress of the ENT Society of Castilla y León, Cantabria and La Rioja held on 3 and 4 June 2011 in Santillana del Mar (Cantabria, Spain).

Keywords:

OTONEUROLOGY, SCHWANNOMAS, DOWN SYNDROME, ORBITOPATHY, MAXILLECTOMY, FACIAL PALSYP, MELKERSSON-ROSENTHAL SYNDROME, LARYNX CANCER, CERVICAL FRACTURE, SEBACEOUS CARCINOMA, NEUROFIBROMA, OTOSCLEROSIS, PAGET'S DISEASE, SARCOIDOSIS, TUBERCULOSIS, ENCEPHALOCELE, ENDOSCOPIC GASTROSTOMY, PAROTID, BODY FOREIGN BODY, LARYNGOCELE, PFEIFFER SYNDROME, WEGENER'S GRANULOMATOSIS, RHABDOMYOSARCOMA

Comunicaciones libres del XIX Congreso. Santillana del Mar (Cantabria), 3 y 4 de junio de 2011.

COMUNICACIONES ORALES	
• UTILIDAD DE LA DETERMINACION INTRAOPERATORIA DE LA HORMONA PTH EN LA TIROIDECTOMIA TOTAL	4
• USO DE CORTICOIDE INTRATIMPÁNICO EN OTONEUROLOGÍA	5
• INCIDENCIA DEL CÁNCER TIROIDEO. NUESTRA EXPERIENCIA EN 20 AÑOS.	6
• SCHWANNOMAS CERVICO-FACIALES. SERIE DE TRES CASOS.	7
• ALTERACIONES DEL LENGUAJE EN PACIENTES AFECTOS DE SD. DE DOWN.	8
• DESCOMPRESION ORBITARIA MEDIANTE ABORDAJE COMBINADO ENDOSCOPICO Y TRANSCONJUNTIVAL EN ORBITOPATIA TIROIDEA.	9
• MAXILECTOMIA MEDIAL ENDOSCOPICA. INDICACIONES, TECNICA QUIRURGICA Y RESULTADOS.	10
• PARÁLISIS FACIAL BILATERAL. UNA ENTIDAD INUSUAL. REVISIÓN DE CUATRO CASOS	11
COMUNICACIONES PÓSTER	
• ACÚFENO Y SENO TRANSVERSO ÚNICO	12
• LENGUA PLICATA: DEBUT DEL SÍNDROME DE MELKERSSON-ROSENTHAL	13
• LOCALIZACION ANECDÓTICA METASTÁSICA DEL CANCER DE LARINGE: SENO CAVERNOSO.	14
• FRACTURA CERVICAL ¿TRAQUEOTOMÍA?	15
• CARCINOMA SEBÁCEO EN CONDUCTO AUDITIVO EXTERNO	16
• NEUROFIBROMA CERVICAL	17
• OTOSCLEROSIS EN LOS PACIENTES CON VÉRTIGO	18
• ENFERMEDAD DE PAGET EN HUESO TEMPORAL	19
• MANIFESTACIONES OTORRINOLARINGOLÓGICAS DE LA SARCOIDOSIS. PRESENTACIÓN DE DOS CASOS.	20
• TUBERCULOSIS LARÍNGEA: ¿CARCINOMA FICTICIO?	21
• ABORDAJE COMBINADO ENDOSCOPICO Y TRANSCRANIAL DE ENCEFALOCELE NASOETMOIDAL	22
• APLICACIÓN DE LA GASTROSTOMÍA ENDOSCÓPICA PERCUTÁNEA EN ORL	23
• SCHWANNOMA INTRAPAROTÍDEO	24
• FISTULA ARTERIO-VENOSA PAROTIDEA	25
• CUERPO EXTRAÑO ESOFÁGICO	26
• LARINGOCELE MIXTO ASINTOMÁTICO	27
• SÍNDROME DE PFEIFFER. A PROPÓSITO DE UN CASO.	28
• DISFUNCIÓN DE LAS CUERDAS VOCALES EN LA INFANCIA Y ADOLESCENCIA. APROPÓSITO DE UN CASO.	29
• GRANULOMATOSIS DE WEGENER. MANIFESTACIONES OTORRINOLARINGOLÓGICAS. A PROPÓSITO DE UN CASO.	30
• SÍNDROME DE DEHISCENCIA DEL CANAL SEMICIRCULAR SUPERIOR: DOS FORMAS DE PRESENTACIÓN	31
• OTITIS EXTERNA MALIGNA: UNA COMPLICACION POCO FRECUENTE.	32
• ABSCESO PERIAMIGDALINO PRODUCIDO POR NEISSERIA MENINGITIDIS	33
• HALLAZGO CASUAL DE UN LINFOMA NO HODGKIN EN BASE DE LENGUA	34
• PROPTOSIS OCULAR UNILATERAL COMO COMPLICACIÓN DE UN RABDOMIOSARCOMA ALVEOLAR	35

Abstract Id.:	267
Tipo:	ORAL
Área:	GENERAL
Autores:	I. ALONSO-CASTAÑEIRA
	J.M. ESCAPA-GARRACHÓN
	M. MOREIRA-RODRÍGUEZ
	J. FREIJANES-OTERO
	A.I. GARCÍA-SÁNCHEZ
	J.L. ALONSO-TRECEÑO
Centro de Trabajo:	Complejo Asistencial de Palencia

UTILIDAD DE LA DETERMINACION INTRAOPERATORIA DE LA HORMONA PTH EN LA TIROIDECTOMIA TOTAL

TEXTO: INTRODUCCION: Exponemos este ensayo clínico, cuyo objetivo ha sido determinar el valor predictivo de la determinación de i-PTH mediante análisis pre y post-operatorios de esta hormona en la tiroidectomía total, para la detección de posibles hipocalcémias en esta cirugía. MATERIAL Y METODO: Se operan 50 pacientes de tiroidectomía total desde junio de 2008 a diciembre de 2009, por el mismo cirujano, que se dividen en dos grupos, A y B respectivamente, de 25 pacientes cada uno. Se establece una sistemática analítica pre y postoperatoria para ambos grupos, en la que se incluye un seguimiento simultáneo del Ca iónico. La diferencia fundamental entre ambos grupos es que en el B, el descenso de la cifra de i-PTH por debajo de 15 pg/ml, se sigue de autotransplante de tejido paratiroideo. RESULTADOS: en total hubo 7 casos de hipocalcemia, de las cuales tres de ellas fueron definitivas, es decir, un 14% y un 6% respectivamente. Por grupos, en el A, de 3 casos 2 se hacen definitivos y en el grupo B de 4 hipocalcémias postquirúrgicas se hace definitiva una, lo que hace estimar como beneficioso el autotransplante. CONCLUSIONES: es indudable el valor predictivo de la i-PTH en el diagnóstico de estas hipocalcémias. Ayuda claramente en la instauración del tratamiento sustitutorio

Abstract Id.:	326
Tipo:	ORAL
Área:	GENERAL
Autores:	MI CALLE CABANILLAS
	M REY MARCOS
	JC DEL POZO DE DIOS
	A BATUECAS CALETARIO
	JS ESTÉVEZ ALONSO
	LA GUARDADO SÁNCHEZ
Centro de Trabajo:	HOSPITAL CLÍNICO UNIVERSITARIO DE SALAMANCA

USO DE CORTICOIDE INTRATIMPÁNICO EN OTONEUROLOGÍA

TEXTO:

INTRODUCCIÓN:

Los corticoides forman parte del tratamiento habitual de la enfermedad de Ménière (con objeto de reducir crisis vertiginosas, mejorar fluctuaciones auditivas o aliviar acúfenos), de hipoacusia súbita y de acúfenos.

MATERIAL Y MÉTODOS:

Hemos realizado un estudio descriptivo retrospectivo de pacientes tratados con dexametasona intratimpánica en el Hospital Clínico de Salamanca durante los años 2008, 2009 y 2010. Los pacientes han sido clasificados según el motivo de tratamiento: hipoacusia, crisis vertiginosas y acúfenos. Y han recibido entre 1 y 4 dosis de dexametasona a concentración de 4mg/ml.

RESULTADOS:

El estudio incluye a 41 pacientes:

- 20 presentaban hipoacusia: 10 hipoacusia súbita y 10 fluctuación auditiva en enfermedad de Ménière. En los pacientes diagnosticados de hipoacusia súbita hubo una ganancia media de 7,4 dB en la primera semana, de 10,1 dB al mes y de 14,7 dB en el control realizado entre los 3 y los 6 meses. En los diagnosticados de enfermedad de Ménière fue de 7,9, 7,4 y 3,6 dB respectivamente.

- 19 con crisis vertiginosas muy frecuentes en el contexto de enfermedad de Ménière definitiva y sin respuesta al tratamiento convencional. 16 presentaron menos de 5 crisis en los 12 meses posteriores al tratamiento, 2 no respondieron y necesitaron gentamicina intratimpánica y una paciente fue diagnosticada y falleció de un cáncer de ovario durante el seguimiento.

- 2 con acúfeno, uno experimentó una mejoría parcial y uno sin mejoría.

CONCLUSIONES:

La dexametasona intratimpánica ha logrado una leve mejoría en los casos de hipoacusia y un buen control de las crisis vertiginosas en la mayoría de los casos, y se está convirtiendo en una alternativa a los tratamientos convencionales.

Abstract Id.:	334
Tipo:	ORAL
Área:	GENERAL
Autores:	T MILLÁS GÓMEZ
	D MORAIS PÉREZ
	J BACHILLER ALONSO
	J SANTOS PÉREZ
	A FERNÁNDEZ RODRÍGUEZ A
	M ALONSO MESONERO
Centro de Trabajo:	H. Clínico Universitario Valladolid

INCIDENCIA DEL CÁNCER TIROIDEO. NUESTRA EXPERIENCIA EN 20 AÑOS.

TEXTO:

INTRODUCCIÓN:

El cáncer tiroideo se está incrementando en los últimos años, siendo su incidencia global 1-10 casos /100000 habitantes. Dada su alta supervivencia en líneas generales, la prevalencia es alta, en el sexo femenino es de 50-80/100000, y en el masculino de 15-30/100000. Es más frecuente en mujeres y en la tercera-cuarta década de la vida.

Se clasifican según su histología en los que derivan del epitelio folicular (carcinoma papilar, folicular y anaplásico dependiendo del grado de diferenciación), de las células C (carcinoma medular), metástasis y otros como linfoma, sarcoma...

MATERIALY MÉTODOS

Se revisa la cirugía tiroidea realizada en nuestro centro desde 1991 a 2010, desglosando la patología neoplásica maligna encontrada. Todos los carcinomas fueron tratados mediante tiroidectomía total asociada en ocasiones a vaciamentos cervicales.

RESULTADOS /CONCLUSIÓN.

La primera década contiene menor número de intervenciones y por tanto de incidencia anual de carcinoma tiroideo. Durante la segunda, va progresando de forma ascendente desde 16,6 % de patología maligna tiroidea por año hasta más del 35%. El tipo de carcinoma más frecuente de forma global es el papilar de tiroides, seguido por el folicular, medular y anaplásico

La cirugía tiroidea es cada día más habitual en el ámbito otorrinolaringológico. Esto se debe tanto al aumento de la patología quirúrgica tiroidea, como a los esfuerzos de los otorrinolaringólogos de incorporar esta cirugía a nuestra especialidad.

Abstract Id.:	255
Tipo:	ORAL
Área:	GENERAL
Autores:	W.J. SALCEDO DE LA CRUZ C. IBAÑEZ MUÑOZ M. TEJERO CAVERO P. CRESPO ESCUDERO P. DÍAZ DE CERIO CANDUELA
Centro de Trabajo:	HOSPITAL SAN PEDRO

SCHWANNOMAS CERVICO-FACIALES. SERIE DE TRES CASOS.

TEXTO: INTRODUCCIÓN: Los schwannomas son tumores de naturaleza benigna, originados a partir de las células de Schwann de la vaina de mielina de nervios periféricos, autónomos y pares craneales. Representan el 50% de los tumores de cabeza y cuello. Pueden presentarse a cualquier edad, sin predilección por el sexo. Clínicamente suelen ser asintomáticos. Por orden de frecuencia el par craneal más afectado es el VIII par, seguido de V y muy raramente el VII par. MATERIAL Y METODOS: Hemos revisado 3 casos de schwannomas que acuden a consultas externas de nuestro servicio en los últimos 2 años por tumoraciones cervico-faciales, clínicamente asintomáticas. La edad de los pacientes está comprendida entre los 25 y 75 años. Se les realiza estudios por imagen (TC y Eco-PAAF). RESULTADOS: Se realiza exéresis de las tumoraciones con estudio histológico compatible con neurinoma. CONCLUSIONES: Los neurinomas se presentan como masas móviles, de crecimiento lento, asintomáticas. Es fundamental un diagnóstico preoperatorio mediante ecografía, PAAF y TAC/RMN, antes de planificar la cirugía. El diagnóstico definitivo es mediante estudio histopatológico. Tras el estudio de esta serie de casos nos planteamos cual es la mejor actitud terapéutica, si exéresis o actitud conservadora, debido a las complicaciones post-quirúrgicas encontradas durante el seguimiento.

Abstract Id.:	226
Tipo:	ORAL
Área:	GENERAL
Autores:	ME SANTOS PEREZ C BAJO SANTOS
Centro de Trabajo:	HOSPITAL VIRGEN CONCHA

ALTERACIONES DEL LENGUAJE EN PACIENTES AFECTOS DE SD. DE DOWN.

TEXTO:

Introducción:

El lenguaje y la comunicación son claves en el desarrollo social y personal de los niños afectos de Sd. de Down. Además del fenotipo característico, la hipotonía muscular y el diferente grado de discapacidad psíquica, se asocian otras patologías.

El lenguaje oral se adquiere de forma natural. Para el desarrollo de esta actividad existen dos requisitos: potencialidad de los dispositivos cerebrales, auditivos y visuales y existencia de estímulo social. Siendo la afectación lingüística variable de unos individuos a otros.

Material y Métodos:

Se expone el estudio pormenorizado de cuatro casos de la consulta médica de Foniatria del Hospital Virgen Concha de Zamora, evaluados a lo largo de varios años.

Discusión y conclusión:

Las personas con Síndrome de Down encuentran dificultades en el procesamiento de la información que reciben, la pérdida auditiva incluso leve o moderada, va a incidir en la fonología y producción del habla. El desarrollo del lenguaje en estos niños está enlentecido. Su lenguaje comprensivo está menos limitado que el expresivo, éste suele ser pobre, simplificado y con un vocabulario limitado debido a, sus dificultades cognitivas, motoras a nivel bucorofacial y las diferentes características que se asocian a este síndrome, pero puede llegar a ser funcional. Su capacidad comunicativa se refuerza mediante el gesto. Los trastornos atencionales dificultarán el aprendizaje en gran manera.

La Atención Temprana y la Logoterapia son fundamentales en estos casos.

Abstract Id.:	332
Tipo:	ORAL
Área:	GENERAL
Autores:	JJ TAVÁREZ RODRÍGUEZ
	J SANTOS PÉREZ
	G BLANCO MATEOS (2)
	G LANDÍNEZ CEPEDA
	M MARCOS ORDÓÑEZ
	D MORAIS PÉREZ
Centro de Trabajo:	SERVICIO DE ORL-HOSPITAL CLINICO UNIVERSITARIO DE VALLADOLID Y SERVICIO DE OFTALMOLOGIA-HOSPITAL UNIVERSITARIO RIO HORTEGA DE VALLADOLID (2)

DESCOMPRESION ORBITARIA MEDIANTE ABORDAJE COMBINADO ENDOSCOPICO Y TRANSCONJUNTIVAL EN ORBITOPATIA TIROIDEA.

TEXTO:
INTRODUCCION

La descompresión orbitaria es la técnica quirúrgica que permite la expansión del contenido orbitario mediante la resección de una o varias paredes orbitarias. Indicada fundamentalmente en orbitopatía tiroidea, sus objetivos son resolver la neuropatía óptica resistente a tratamiento médico, mejorar la exposición corneal y por último una finalidad estético-reconstructiva.

MATERIAL Y METODOS

Presentamos un estudio retrospectivo de las descompresiones orbitarias realizadas entre 2000-2011, en colaboración con un oftalmólogo especialista en cirugía orbitaria. En todos los casos se realizó un abordaje combinado endoscópico y transconjuntival. Se recogieron 42 descompresiones orbitarias, realizadas en 27 pacientes, 21 mujeres y 6 hombres.

RESULTADOS

El diagnóstico que motivó la intervención fue de exoftalmos en 29 casos y neuropatía óptica en 13. El resultado estético-reconstructivo fue satisfactorio en la mayoría de los pacientes con exoftalmos. La mejoría visual en el caso de neuropatía óptica fue de 54%. Las complicaciones fueron 1 caso de rinoliquorrea, 1 caso de retracción parpebral sintomática y 2 casos de aparición de diplopía postoperatoria en pacientes sin diplopía previa. No se produjeron complicaciones sinusales ni anestesia permanente del territorio infraorbitario.

CONCLUSIONES

La descompresión orbitaria es una técnica muy útil en el tratamiento de la orbitopatía tiroidea, tanto para la resolución del exoftalmos como para la neuropatía resistente a tratamiento médico.

El abordaje endoscópico y transconjuntival, en combinación con un oftalmólogo especialista en cirugía orbitaria, permite el acceso a pared medial, suelo y pared lateral con posibilidad de lipectomía, con mejores resultados y una menor morbilidad que las técnicas aisladas.

Abstract Id.:	327
Tipo:	ORAL
Area:	GENERAL
Autores:	E MENA RODRÍGUEZ
	J SANTOS PÉREZ
	MC MARTÍN PASCUAL
	M CUETOS AZCONA
	T MILLÁS GÓMEZ
	D MORAIS PÉREZ
Centro de Trabajo:	HOSPITAL CLINICO UNIVERSITARIO DE VALLADOLID

MAXILECTOMIA MEDIAL ENDOSCOPICA. INDICACIONES, TECNICA QUIRURGICA Y RESULTADOS.

TEXTO:

INTRODUCCION

El abordaje del seno maxilar ha sido clásicamente realizado mediante técnicas externas o tipo Caldwell-Luc. El avance de la técnicas endoscópicas, ha permitido el acceso endoscópico al seno maxilar, puro o combinado con otros abordajes.

MATERIAL Y METODOS

Realizamos un estudio retrospectivo de las maxilectomías mediales endoscópicas realizadas en nuestro servicio. Se ha utilizado esta técnica en 10 pacientes, 8 hombres y 2 mujeres, con patología del seno maxilar: 4 papilomas invertidos, 1 carcinoma adenoide quístico, 2 aspergilomas, 1 sinusitis crónica y 2 pólipos antrocoanales. En todos ellos se reseco endoscópicamente la pared medial del seno maxilar para acceder a toda su extensión. El cornete inferior fue totalmente extirpado en 5 casos, parcialmente en 3 y se conservó íntegramente en 2 casos. Se utilizó un abordaje combinado tipo Caldwell-Luc en 2 casos y un segundo tiempo mediante abordaje externo, por infiltración del saco lagrimal en el caso del carcinoma adenoide quístico.

RESULTADOS

Todos los pacientes fueron tratados satisfactoriamente mediante esta técnica. Los casos de patología inflamatoria fueron resueltos en su totalidad. Se observó una recidiva en un paciente con un papiloma invertido ya intervenido previamente. No se produjeron complicaciones nasales u orbito-lacrimales.

CONCLUSIONES

La maxilectomía medial endoscópica permite un acceso seguro y fiable, con un control de la totalidad del seno maxilar, incluyendo su pared anterior, con mínima morbilidad, aunque en ocasiones debe ser combinada con otras técnicas.

Abstract Id.:	258
Tipo:	ORAL
Área:	GENERAL
Autores:	M. TEJERO CAVERO
	C. IBÁÑEZ MUÑOZ
	W. J. SALCEDO DE LA CRUZ
	P. CRESPO ESCUDERO
	A. SÁNCHEZ DEL HOYO
Centro de Trabajo:	Hospital San Pedro

PARÁLISIS FACIAL BILATERAL. UNA ENTIDAD INUSUAL. REVISIÓN DE CUATRO CASOS

TEXTO:

INTRODUCCIÓN

La parálisis facial bilateral periférica (PFPB) es una entidad poco frecuente, con una incidencia de 1-5/1000000 habitantes/año. Suponen el 0,3-2% de los pacientes afectos de parálisis facial periférica. Suelen ser secundarias e infrecuentemente son idiopáticas.

MATERIAL Y MÉTODOS

Se presentan 4 casos de PFPB. Tres mujeres y un hombre, de edades comprendidas entre 16 y 68 años. Las causas de PFPB son: traumáticas, infecciosas, neurológicas, idiopáticas... Se debe realizar un buen diagnóstico diferencial mediante: H° clínica (traumatismos, viajes recientes), exploración neurológica, exploración física, analítica, ECA, serologías, autoinmunidad, LCR. Pruebas de imagen, ENG y EMG, biopsias...

RESULTADOS

Tras un estudio detallado se obtuvo:

- Mujer de 36 años con parotiditis, uveítis y PFPB, a la que se le diagnosticó de Síndrome de Heerfordt. Se instauró tratamiento con prednisona
- Mujer de 37 años con parálisis facial inicialmente unilateral y posteriormente bilateral, fiebre y adenopatías laterocervicales. Se le diagnosticó de PFPB no filiada vs meningitis vírica o bacteriana decapitada. Se le trató con antivirales, ceftriaxona y prednisona
- Mujer de 68 años con PFPB con captación de cavum en PET. Biopsia de cavum: carcinoma epidermoide indiferenciado. Se inició tratamiento con QT+RT y corticoides
- Varón de 16 años con PFPB en contexto de una mononucleosis infecciosas al que se instauró tratamiento sintomático

CONCLUSIÓN:

La PFPB es una entidad infrecuente que generalmente secundaria a diferentes enfermedades

Las causas más frecuentes son el síndrome de Guillain-Barré, la sarcoidosis y la enfermedad de Lyme.

El tratamiento consiste en el tratamiento de la enfermedad de base y los corticoides a altas dosis.

Abstract Id.:	341
Tipo:	POSTER
Área:	GENERAL
Autores:	M. REY MARCOS
	A. BATUECAS CALETRÍO
	P. BLANCO PÉREZ
	L.A. GUARDADO SÁNCHEZ
	J.S. ESTÉVEZ ALONSO
	J.C. PANIAGUA ESCUDERO
Centro de Trabajo:	HOSPITAL UNIVERSITARIO DE SALAMANCA

ACÚFENO Y SENO TRANSVERSO ÚNICO

TEXTO: INTRODUCCIÓN:

Los acúfenos pulsátiles frecuentemente se originan en estructuras vasculares dentro de la cavidad craneal y se transmiten a la cóclea por estructuras vasculares y óseas. Aparecen, o de un flujo sanguíneo aumentado o por estenosis de la luz vascular. La estenosis o hipoplasia de uno de los senos transversos causaría un aumento de flujo contralateral.

MATERIAL Y MÉTODOS: Paciente mujer de 45 años de edad que presenta acúfeno pulsátil y continuo de larga evolución en oído derecho. No presenta otra clínica coclear o vestibular. Solamente existe una posición en la que cede la percepción del acúfeno, al comprimir la región cervical derecha correspondiente con la vena yugular.

Auscultación cervical y cerebral norma.

En la audiometría se objetiva normoaudición bilateral.

TAC sin hallazgos patológicos.

En la Angio-RMN se evidenció seno transverso dominante derecho y ausencia de flujo en seno transverso izquierdo.

CONCLUSIÓN: Debemos asumir que una historia de acúfeno pulsátil y cambiante con la postura, nos dirige hacia la búsqueda mediante técnicas de imagen, de alteraciones vasculares. Estas alteraciones en ocasiones se corresponderán con variantes anatómicas de la normalidad, pero en otras nos orientan hacia patología vascular que requerirá de nuestra intervención.

Abstract Id.:	329
Tipo:	POSTER
Area:	GENERAL
Autores:	P CRESPO ESCUDERO
	C IBAÑEZ MUÑOZ
	M TEJERO CAVERO
	W SALCEDO DE LA CRUZ
	M ESCOBAR MARTINEZ
Centro de Trabajo:	HOSPITAL SAN PEDRO DE LOGROÑO

LENGUA PLICATA: DEBUT DEL SÍNDROME DE MELKERSSON-ROSENTHAL

TEXTO:

INTRODUCCIÓN

De las múltiples causas de parálisis faciales, uni o bilaterales, la gran dominadora es la parálisis de Bell o idiopática (40-75%).

Este síndrome va entrelazado entre el 25-40% de las veces al edema orofacial y la lengua plicata y la parálisis facial uni o bilateral.

Además de tener una prevalencia estimada de 0.08%, no hay diferencias significativas entre sexo o población.

MATERIAL Y MÉTODOS

Paciente de 68 años con, visto en varias ocasiones en consultas de urgencias por edema lingual, hiposmia y episodios de vómitos en los últimos meses, ingresa en planta de ORL por presentar parálisis facial unilateral y edema facial de 36 horas de evolución.

A la exploración se objetiva la presencia de surcos fibrosos linguales, edema labial superior e inferior, así como una parálisis facial periférica izquierda (5/6).

RESULTADOS

De los datos analíticos cabe destacar una ligera eosinofilia con niveles de complemento y radiografía de tórax normales.

Se tomaron biopsias linguales para confirmar el diagnóstico (granulomas no caseificantes).

Se le administraron corticoides endovenosos y medidas de oclusión ocular.

DISCUSIÓN

Este cuadro puede ir asociado a síntomas más generales que nos pueden despistar y dar una mala orientación diagnóstica; el edema facial es el signo de la triada más frecuente (65%) y con el que suele debutar.

Pueden presentar recidivas en múltiples ocasiones.

El diagnóstico es clínico y la confirmación se obtiene a través de la anatomía patológica.

Destacan estudios con talidomida, con buenos resultados pero en fase de aceptación.

Abstract Id.:	330
Tipo:	POSTER
Área:	GENERAL
Autores:	P CRESPO ESCUDERO
	C IBÁÑEZ MUÑOZ
	M TEJERO CAVERO
	W SALCEDO DE LA CRUZ
	A SANCHEZ DEL HOYO
Centro de Trabajo:	HOSPITAL DE SAN PEDRO DE LOGROÑO

LOCALIZACION ANECDÓTICA METASTÁSICA DEL CANCER DE LARINGE: SENO CAVERNOSO.

TEXTO:

INTRODUCCIÓN

La patología tumoral laríngea tiene una vía principal de diseminación: la linfática o ganglionar.

La diseminación hematológica es mucho menos frecuente y sólo se suele dar en casos con un estadio tumoral avanzado.

Las metástasis a distancia pueden ser en: pulmón, cerebrales, cutáneas, óseas, mediastínicas y hepáticas.

MATERIAL Y MÉTODOS

Paciente varón de 54 años que acude a urgencias por tumoración cervical derecha y odinofagia de varios meses de evolución, que tras nasofibroendoscopia y pruebas de imagen (TC) y se le realiza un primer estadiaje de T4N3Mx. Se le realiza una Laringectomía total y VCF izquierdo y radical derecho.

En el postoperatorio, dispuesto a iniciar el tratamiento concomitante de QT y RT, presenta vómitos, dolor en región frontal derecha y retroorbitaria y parálisis completa de los músculos extrínsecos oculares del ojo derecho.

RESULTADOS

En el TC se objetiva tumoración en la topografía del seno cavernoso derecho de 16 mm; La punción lumbar para descartar carcinomatosis meníngea: negativa. RMN craneal, angio RMN de TSA y cerebral: normal

De la analítica cabe destacar una hiponatremia, resultante de un síndrome paraneoplásico activo en la glándula pituitaria.

DISCUSIÓN

Las metástasis intracraneales por carcinoma de laringe son poco comunes.

Los síntomas principales son el dolor retroorbitario, la oftalmoplejia y la ptosis palpebral.

A pesar de ausencia de hallazgos radiológicos en una TC o RMN, la clínica es un criterio diagnóstico de gran valor.

La supervivencia media es de unos 4-6 meses, aunque la radioterapia paliativa resulta útil para la mejorar la sintomatología.

Abstract Id.:	209
Tipo:	POSTER
Area	GENERAL
Autores:	P DÍAZ DE CERIO CANDUELA
	C IBÁÑEZ MUÑOZ
	M TEJERO CAVERO
Centro de Trabajo:	

FRACTURA CERVICAL ¿TRAQUEOTOMÍA?

TEXTO: Varón de 76 años que presenta traumatismo con fractura de la vértebra T12 (Imagen 1). Durante su ingreso sufre un íleo paralítico que se complica con una broncoaspiración y parada respiratoria, que requiere intubación. La intubación es dificultosa y, tras varios intentos, se consigue introducir tubo de ventilación a través de un Fastrach®. Una vez estabilizado al paciente en la unidad de intensivos, se pide nuestra colaboración para la realización de una traqueotomía, ya que existe una resistencia elevada al flujo de aire. La exploración cervical pone de manifiesto un abombamiento del cartilago tiroides junto con crepitación cervical y un hematoma en la escotadura yugular. Se decide la realización de un TC para descartar lesiones a nivel de la vía aérea superior. Material y Métodos En las imágenes existe una fractura de T1 con antero-espondilolistesis de C7 respecto de T1, de grado máximo, con compromiso del canal espinal y protrusión y obstrucción de la traquea, observando en su interior el tubo de ventilación. Se desestima la traqueotomía por el peligro de desestabilizar la fractura cervical y aumentar el desplazamiento y compresión medular. El paciente es trasladado a un servicio de neurocirugía para la estabilización de la fractura cervical. Días después fallece a consecuencia de una sepsis por candidiasis generalizada. Discusión Por lo tanto, ante una fractura cervical se debe tener en cuenta la posibilidad de lesiones medulares y lesiones en la traquea que pueden dificultar la realización de una traqueotomía o complicar el pronóstico de las lesiones preexistentes con la propia traqueotomía.

Abstract Id.:	263
Tipo:	POSTER
Area:	GENERAL
Autores:	P EZA NÚÑEZ
	N AZUARA BLANCO
	P.I GONZÁLEZ MÁRQUEZ
	C GONZÁLEZ VELA
Centro de Trabajo:	Hospital Universitario Marqués de Valdecilla

CARCINOMA SEBÁCEO EN CONDUCTO AUDITIVO EXTERNO

TEXTO:

INTRODUCCIÓN

El carcinoma sebáceo es la diferenciación sebácea de un adenocarcinoma. Es una entidad extremadamente rara. Se pueden dividir en oculares y extraoculares. Se presentan generalmente en varones de edad avanzada. Forman nódulos cutáneos o mucosos consistentes y amarillentos frecuentemente ulcerados de entre 1 y 4 cm de tamaño. Su localización extraocular más frecuente es la región cérvico-facial.

El diagnóstico es anatomopatológico e inmunohistoquímico. El tratamiento es quirúrgico.

CASO CLÍNICO

Varón de 52 años con una leve otorrea sin más síntomas otológicos. En la otoscopia se observa un nódulo amarillento menor de un 1cm de diámetro en la pared inferior del CAE. TC informado como normal. Se explora quirúrgicamente. Se realiza la exéresis de un fragmento ovoide de 0.7 x 0.5 x 0.2 cm que se envía al Servicio de Anatomía Patológica.

A nivel microscópico se observan:

- lóbulos irregulares separados por tractos fibrosos
- células tumorales grandes de hábito basaloide con marcado pleomorfismo celular, entremezcladas con otras células de pleomorfismo claro
- células con diferenciación sebácea
- bordes quirúrgicos libres

En la inmunohistoquímica se positivizan los reactivos EMA y CK.

Todos estos datos determinan que se trata de un **carcinoma sebáceo de conducto auditivo externo**.

DISCUSIÓN

Este caso tiene un importante interés debido a su extraña localización. Las publicaciones que hacen referencia a otras localizaciones parecen indicar que el pronóstico de un paciente con las características del nuestro es favorable. En pacientes con bordes quirúrgicos libres la incidencia de recidiva es muy baja.

Abstract Id.:	266
Tipo:	POSTER
Area	GENERAL
Autores:	J.T. BEZOS CAPELASTEGUI
	P EZA NÚÑEZ
	F.J. CARRERA HERRERO
Centro de Trabajo:	

NEUROFIBROMA CERVICAL

TEXTO:

INTRODUCCIÓN

Los neurofibromas son tumores nerviosos periféricos benignos derivados de las células de Schwann. El 90% de ellos son solitarios y el resto están asociados a la neurofibromatosis tipo 1 (NF1) se ven en pacientes de entre 20 y 30 años. Los neurofibromas solitarios rara vez malignizan. La técnica de elección para la aproximación diagnóstica es la RNM. La actitud terapéutica puede ser expectante en pacientes asintomáticos. En el caso de que presente síntomas o el diagnóstico sea incierto, lo indicado es realizar la exéresis quirúrgica.

CASO CLÍNICO

Paciente de 32 años con tumoración submaxilar izquierda de 5 años de evolución Refiere pérdida de sensibilidad en lado izquierdo de la cara.

En la exploración física se palpa una tumoración grande, no dolorosa ni adherida a planos profundos. Se solicita TC cervical en el que se recomienda realizar RNM. La imagen es compatible con un neuroma en el espacio carotídeo izquierdo.

RESULTADOS

Se extirpa la lesión en su totalidad. Se envía la pieza al Servicio de Anatomía Patológica. Se determina que la tumoración es un NEUROFIBROMA. El paciente evoluciona favorablemente resolviéndose la pérdida de sensibilidad en la cara. No presenta secuelas de la cirugía.

DISCUSIÓN

En este caso estamos ante un neurofibroma solitario de tipo intraneural con una leve sintomatología neurológica por lo que se decidió realizar la exéresis total del tumor. Las series publicadas muestran un alto nivel de éxito, aproximadamente el 90 % de los pacientes no vuelven a tener síntomas sensitivos o recuperan la funcionalidad motora. Por lo tanto la actitud llevada a cabo creemos fue la correcta.

Abstract Id.:	231
Tipo:	POSTER
Área:	GENERAL
Autores:	PALOMA EZA NÚÑEZ
	NICOLÁS PÉREZ FERNÁNDEZ
	JORGE DE ABAJO LARRIBA
Centro de Trabajo:	

OTOSCLEROSIS EN LOS PACIENTES CON VÉRTIGO

TEXTO:

INTRODUCCIÓN: La otosclerosis implica una distrofia del hueso del laberinto. Se calcula que la prevalencia de otosclerosis clínica es de 0,3-0,7 % siendo más frecuente en mujeres que en hombres. Aproximadamente un 2,5% de la población presenta signos histológicos sin síntomas.

La otosclerosis se caracteriza por una hipoacusia progresiva pero no es su único síntoma, también puede presentar una variada sintomatología vestibular.

MATERIAL Y MÉTODOS: El objetivo de nuestro estudio es identificar pacientes con otosclerosis y caracterizar sus presentaciones clínicas entre sujetos vistos por vértigo como principal síntoma. Para ello se estudian 40 pacientes entre el año 2000 y el 2010.

RESULTADOS: La edad media de los pacientes es de 43+/-13 años. 20 son mujeres y 20 hombres. En 12 de ellos la otosclerosis es unilateral y en 18 bilateral. La sintomatología vestibular se clasifica en 5 cuadros bien definidos:

1. S. de Ménière: presente en 12 pacientes. Se trató con fluoruro sódico en todos los casos. 4 recibieron inyecciones intratimpánicas de Gentamicina.
2. VPPB: presente en 13 pacientes. Las maniobras de recolocación fueron el tratamiento en la fase aguda. Posteriormente recibieron fluoruro sódico.
3. VER: se observó en 11 pacientes. En 6 de ellos el tratamiento fue fluoruro sódico.
4. Inestabilidad Crónica: tuvo lugar en 3 casos. Los 3 recibieron fluoruro sódico y 1 precisó rehabilitación vestibular.
5. Neuritis Vestibular: sólo un paciente presentó una clínica similar a este cuadro. En la fase aguda recibió corticoides y posteriormente se controló con fluoruro sódico.

CONCLUSIONES: La otosclerosis es una causa clara aunque infrecuente de vértigo. Las manifestaciones clínicas son variadas. El tratamiento debe ser individualizado y el fluoruro sódico es un buen arma terapéutica.

Abstract Id.:	342
Tipo:	POSTER
Área:	GENERAL
Autores:	A FERNANDEZ RODRIGUEZ
	N MESURO DOMINGUEZ
	M.A CARRANZA CALLEJA
	M ALONSO MESONERO
	M.C PASCUAL MARTIN
	T MILLAS GOMEZ
Centro de Trabajo:	HOSPITAL COMARCAL MEDINA DEL CAMPO

ENFERMEDAD DE PAGET EN HUESO TEMPORAL

TEXTO:

INTRODUCCIÓN

La enfermedad de Paget se caracteriza por una excesiva resorción ósea por los osteoclastos seguida de una sustitución de la médula por tejido vascular conectivo fibroso. El hueso perdido es sustituido por hueso trabecular dispuesto de forma desorganizada. Está usualmente localizado pero en ocasiones puede ser generalizado.

MATERIAL Y MÉTODOS

Mujer de 53 años, fumadora sin otros antecedentes. Acude a consulta por hipoacusia progresiva del oído derecho, dolor en zona mastoidea y de la articulación temporomandibular derecha.

Otoscopia: se visualiza con dificultad la membrana timpánica derecha por redundancia dérmica de pared posterosuperior del CAE y exóstosis de pared anterior. OI de aspecto normal.

Audiometría: hipoacusia de transmisión con umbral auditivo en 50 db; timpanometría: no pudo realizarse y reflejos estapediales negativos; siendo normales dichas pruebas para el OI, con umbral auditivo en 20db.

Posteriormente se realiza TC y RM ante la imposibilidad de visualizar correctamente el OD y la sospecha diagnóstica de un colesteatoma.

RESULTADOS:

La paciente fué diagnosticada de una enfermedad de Paget de hueso temporal derecho, con Hipoacusia de transmisión con umbral en 50 db y tratada con Actonel.

DISCUSIÓN

La mayoría de los pacientes afectados presentan una hipoacusia de tipo mixto. Las bases histopatológicas no están bien demostradas. La afectación craneofacial conlleva cefalea y sordera por implicación de huesecillos de la caja del tímpano o por compresión craneal del canal auditivo. El diagnóstico se realiza mediante pruebas de imagen. El tratamiento de elección son los bifosfonatos con suplementos de calcio y vitamina D.

Abstract Id.:	208
Tipo:	POSTER
Área:	GENERAL
Autores:	C. IBÁÑEZ MUÑOZ
	M. TEJERO CAVERO
	W.J. SALCEDO DE LA CRUZ
	P. CRESPO ESCUDERO
	A. SÁNCHEZ DEL HOYO
	J.L. LACOSTA NICOLÁS
Centro de Trabajo:	Hospital San Pedro

MANIFESTACIONES OTORRINOLARINGOLÓGICAS DE LA SARCOIDOSIS. PRESENTACIÓN DE DOS CASOS.

TEXTO:

INTRODUCCIÓN:

La sarcoidosis se define como una enfermedad multisistémica de etiología desconocida, que principalmente afecta a pulmón y a ganglios linfáticos.

La afectación del sistema nervioso y de la glándula parótida es muy infrecuente.

Predomina en mujeres entre los 20 y 40 años, raza negra y escandinavos.

El 80 % de los casos tienen una resolución espontánea, y el resto cronican con forma activa o recidivas periódicas.

MATERIAL Y MÉTODOS:

Hemos revisado 2 casos de sarcoidosis que acuden a nuestro servicio en el último año por parálisis facial bilateral y Síndrome de Heerfordt. La edad de las pacientes era de 36 y 65 años. Ambas habían sufrido astenia y dolores articulares.

RESULTADOS:

Se realizan pruebas de imagen en ambas pacientes (TC y RMN). PET en la mujer de 65 años con captación en cavum.

Se toman biopsias y el estudio histológico informa de tejido granulomatoso no caseificante compatible con sarcoidosis.

Se inicia tratamiento con corticoides orales, con mejoría clínica.

DISCUSIÓN:

La parálisis facial periférica sin otros síntomas o signos radiológicos es rara.

El Síndrome de Heerfordt es una inusual manifestación de la sarcoidosis sistémica caracterizada por fiebre, uveítis, parotiditis y parálisis facial periférica (4-5%).

La sarcoidosis suele aparecer en edades más incipientes y su diagnóstico se confirma con estudio histopatológico.

El tratamiento de elección es la corticoterapia y como segunda línea inmunomoduladores.

Abstract Id.:	211
Tipo:	POSTER
Área:	GENERAL
Autores:	C. IBÁÑEZ MUÑOZ
	M. TEJERO CAVERO
	W.J. SALCEDO DE LA CRUZ
	P. CRESPO ESCUDERO
	J.A PRECIADO LÓPEZ
Centro de Trabajo:	HOSPITAL SAN PEDRO

TUBERCULOSIS LARÍNGEA: ¿CARCINOMA FICTICIO?

TEXTO: INTRODUCCIÓN: La tuberculosis y el cáncer son dos procesos que están clínicamente muy relacionados, pudiendo aparecer sincrónicamente o acontecer tras el diagnóstico y tratamiento de la neoplasia. La estructura más frecuentemente afectada son las cuerdas vocales (64%) y las bandas (35%). El origen de estas infecciones suele ser broncogénico. MATERIAL Y MÉTODOS: Varón de 76 años sin antecedentes de interés con cuadro de disfonía, tos y odinofagia desde hacia 5 meses, con lesión ulcerada en banda izquierda que se biopsia con resultado de carcinoma epidermoide. Se programa para MTL. RESULTADOS: TC de cuello y tórax: engrosamiento supraglótico. Cuerdas normales. Nódulos pulmonares sugerentes de TBC antigua. Adenopatías cervicales bilaterales. Nueva biopsia intraoperatoria de banda que informa de tejido granulomatoso, sin malignidad. Exéresis de ambas bandas sin carcinoma. Mantoux, baciloscopia y cultivo de biopsia positivo para Mycobacterium tuberculosis. Se inicia tratamiento con tetraconjugado antituberculostáticos durante 6 meses mejorando significativamente. DISCUSIÓN: La tuberculosis laríngea es una enfermedad relativamente infrecuente, siendo hoy la lesión granulomatosa más frecuente de la laringe. Es rara su asociación con el carcinoma de laringe. Aparece en edades tardías de la vida y en personas fumadoras. Nuestro caso es no fumador. Los síntomas y signos más frecuentes son la disfonía, tos y pérdida de peso. Las adenopatías cervicales son poco frecuentes. El diagnóstico se confirma por biopsia y aislamiento de bacilo en esputo. El tratamiento de elección son los antituberculostáticos.

Abstract Id.:	333
Tipo:	POSTER
Area	GENERAL
Autores:	GA LANDINEZ CEPEDA
	J SANTOS PEREZ
	T MILLAS GOMEZ
	JJ TAVAREZ RODRIGUEZ
	R SARABIA*
	D MORAIS PEREZ
Centro de Trabajo:	HOSPITAL CLINICO UNIVERSITARIO DE VALLADOLID. *SERVICIO DE NEUROCIRUGÍA HOSPITAL RIO HORTEGA

ABORDAJE COMBINADO ENDOSCOPICO Y TRANSCRANIAL DE ENCEFALOCELE NASOETMOIDAL

TEXTO: Introducción Los meningoencefalocelos presentan complicaciones variadas requiriendo ser reparados mediante técnicas abiertas, como endoscópicas endonasales, siendo más frecuentemente usadas exitosamente. Presentamos el caso de una paciente con un gran encefalocele de base de cráneo anterior postquirúrgico requiriendo reparación transcraneal y endoscópica con un resultado óptimo. Caso Clínico Mujer de 47 años intervenida 1.5 años antes por fistula de LCR mediante craniotomía frontal. Presenta recidiva de la fistula con una meningitis secundaria. A la exploración nasal existe una masa polipoidea bilateral. El estudio de imagen (TC y RM cerebrales), muestra un gran encefalocele. Quirúrgicamente se aborda de manera, transcranial y endoscópica, resecaando el encefalocele herniado por el defecto de 2,5 cm., previos Draft IIB bifrontal y turbinectomía media bilateral. Se ocluye el defecto con fascia lata intradural, epidural y extradural, y el defecto óseo con septum nasal. Se coloca drenaje lumbar y tratamiento antibiótico con adecuada recuperación en dos semanas. No se ha presentado recidiva de la fistula después de 9 meses. Discusión Los encefalocelos/meningoencefalocelos, anteriores del cráneo constituyen un 14% de patologías abordables combinadamente por neurocirugía y otorrinolaringología, pero el uso de la técnica puramente abierta transcranial desde 1929 se ha visto complementada, y reemplazada por las técnicas endoscópicas endonasales desde 1981, siguiendo criterios definidos. En nuestro caso el gran defecto asociado al encefalocele obligó a realizar un abordaje combinado, pero la escogencia de la técnica depende de cada paciente y la juiciosa planeación quirúrgica que logre integrar colgajos autólogos adecuados evitando recidivas y complicaciones.

Abstract Id.:	340
Tipo:	POSTER
Área:	GENERAL
Autores:	M. MADRIGAL REVUELTA
	O.M. ZEGARRA MOLINA
	S. MARTIN BATISTA
	A. ENTERRÍA GONZÁLEZ
	L.M. GIL-CARCEDO GARCÍA
Centro de Trabajo:	H.U. RIO HORTEGA de Valladolid

APLICACIÓN DE LA GASTROSTOMÍA ENDOSCÓPICA PERCUTÁNEA EN ORL

TEXTO: INTRODUCCIÓN La gastrostomía en los pacientes oncológicos de cabeza y cuello permite un apropiado aporte nutricional y por tanto un buen estado general, lo que permite una mejor tolerancia y cumplimiento de los tratamientos. DISCUSIÓN La P.E.G es una buena opción para la nutrición de nuestros pacientes que presenta importantes ventajas, tanto por la baja morbi-mortalidad que presenta la técnica como por la buena aceptación social que obtiene, evitando los problemas nasales y esofágicos y por el bajo coste que supone. Se realiza un repaso de las principales indicaciones ORL que pueden precisar esta técnica. CONCLUSIÓN En nuestro servicio se realiza la gastrostomía percutánea a los pacientes oncológicos que requieren nutrición enteral durante más de 8 semanas. Su tolerancia por parte del paciente es buena y las complicaciones generalmente menores. La PEG debería sustituir a la sonda nasogástrica y a la gastrostomía quirúrgica en un futuro en pacientes con esperanza de vida limitada.

Abstract Id.:	298
Tipo:	POSTER
Area:	GENERAL
Autores:	EA MENA DOMINGUEZ
	JJ BENITO OREJAS
	D MORAIS PEREZ
	T MILLAS GOMEZ
	JJ TAVAREZ RODRIGUEZ
	MA ALVAREZ QUIÑONES
Centro de Trabajo:	HOSPITAL CLINICO UNIVERSITARIO

SCHWANNOMA INTRAPAROTÍDEO

TEXTO:

Introducción

El schwannoma (neurilemmoma o neurinoma) es un tumor primario benigno que se origina en las células de Schwann de la vaina neural de los nervios o raíces nerviosas.

Su localización intraparotídea es muy infrecuente. La exploración habitual no permite el diagnóstico etiológico y sin embargo la extirpación quirúrgica se acompaña de un importante riesgo de parálisis facial.

Caso Clínico:

Varón de 62 años con tumoración parotídea derecha de años de evolución, sin clínica asociada. La ecografía y la tomografía axial computarizada (TAC) muestran 2 imágenes nodulares y bien delimitadas de unos 3,5 y 4,5 cm, compatibles con adenoma pleomorfo. El estudio citológico mediante punción aspiración (PAAF) es negativo para células malignas y también sugestivo de tumor mixto. La parotidectomía subtotal derecha, extirpa una doble tumoración de ambos lóbulos parotídeos con aspecto quístico. En el postoperatorio inmediato el paciente presenta parálisis facial del lado derecho grado IV de House-Brackmann, que se recupera parcialmente al mes de la intervención (grado II).

El diagnóstico anatómo-patológico es de schwannoma intraparotídeo derecho .

Discusión

Los schwannomas intraparotídeos del nervio facial son muy raros, con menos de 100 casos publicados en la literatura mundial. La forma habitual de presentación es una masa parotídea asintomática de lento crecimiento. El diagnóstico preoperatorio resulta difícil al no haber hallazgos radiológicos definitivos y no siendo útil la PAAF. La mayoría son diagnosticados postoperatoriamente, con grave riesgo quirúrgico para el nervio facial.

Abstract Id.:	339
Tipo:	POSTER
Area:	GENERAL
Autores:	N MESURO DOMÍNGUEZ
	A FERNÁNDEZ RODRÍGUEZ
	M.A CARRANZA CALLEJA
	T MILLÁS GÓMEZ
	JJ TAVAREZ
Centro de Trabajo:	1,2 Y 3:Hospital Comarcal Medina del Campo. Valladolid. 4 Y 5:H. CLÍNICO UNIVERSITARIO VALLADOLID

FISTULA ARTERIO-VENOSA PAROTIDEA

TEXTO:

INTRODUCCIÓN

Las fístulas arteriovenosas son una de las complicaciones de traumatismos vasculares que no son tratados adecuadamente. Sus principales causas etiológicas son las heridas de guerra, los disparos de arma y las puñaladas, por lo que no son muy frecuentes en nuestro entorno en la actualidad.

MATERIAL Y MÉTODOS

Acude a consulta un paciente por presentar formación nodular infra-auricular izquierda, de dos años de evolución sin otra sintomatología asociada. A la palpación se muestra una formación localizada en el polo posterior parotídeo izquierdo que es rodadera y bien delimitada.

Como pruebas complementarias se le realiza ECOGRAFÍA parotídea, cuyo informe describe adenopatía de características inflamatorias y TAC cervical en el que se confirma la existencia de una masa que capta contraste alcanzando rasgos vasculares con la existencia de un vaso aferente.

RESULTADOS

Con el estudio de imagen se llega al diagnóstico de Fístula Arteriovenosa de localización parotídea izquierda dependiente de la Arteria Carótida Externa.

Dada la edad de paciente y la escasa sintomatología que la fístula A-V produce, se decidió realizar un seguimiento evolutivo.

DISCUSIÓN

Las fístulas arteriovenosas y los aneurismas traumáticos falsos son complicaciones de traumatismos vasculares.

Su principal etiología se debe a heridas de armas y también cirugía vascular reciente.

La sospecha diagnóstica es por la clínica.

La confirmación diagnóstica se realiza por arteriografía, prueba que permite plantear la mejor opción terapéutica.

El tratamiento de las Fístulas A-V es la división de la fístula y la reconstrucción de la arteria y la vena, con ligadura de la vena.

Abstract Id.:	307
Tipo:	POSTER
Área	GENERAL
Autores:	T MILLÁS GÓMEZ
	GA LANDÍNEZ CEPEDA
	A FERNÁNDEZ RODRÍGUEZ
	MC MARTIN PASCUAL
	JJ BENITO OREJAS
	D MORAIS PÉREZ
Centro de Trabajo:	H. Clínico Universitario Valladolid

CUERPO EXTRAÑO ESOFÁGICO

TEXTO: INTRODUCCIÓN:

INTRODUCCIÓN.

La ingestión de cuerpos extraños accidentalmente es una entidad frecuente para los otorrinolaringólogos. El primer estrechamiento fisiológico de la vía aerodigestiva superior lo constituye la boca de Killian en el esófago superior, localización frecuente de esta patología.

MATERIAL Y MÉTODOS.

Presentamos el caso de un varón de 39 años, fumador y bebedor habitual, que de forma accidental ingiere su propia prótesis dental.

Refiere disfagia para sólidos y líquidos y cierta sensación disnéica. A la exploración se objetiva retención de saliva en oro e hipofaringe.

La radiografía lateral y la TC demuestran el cuerpo extraño esofágico.

Se decide extracción del cuerpo extraño mediante cervicotomía lateral izquierda y esofagotomía.

DISCUSIÓN.

Ha de tenerse en cuenta las características del cuerpo extraño (punzante, cortante) por las posibles complicaciones como la perforación esofágica.

Muchos de los cuerpos extraños en esófago superior pueden ser extraídos mediante endoscopia. En este caso se decidió la extracción quirúrgica por perfilarse más segura.

Abstract Id.:	335
Tipo:	POSTER
Área:	GENERAL
Autores:	T MÍLLÁS GÓMEZ
	JI BENITO OREJAS
	GA LANDÍNEZ CEPEDA
	JJ TAVÁREZ RODRÍGUEZ
	E ALARCOS TAMAYO
	D MORAIS PÉREZ
Centro de Trabajo:	H. Clínico Universitario Valladolid

LARINGOCELE MIXTO ASINTOMÁTICO

TEXTO:

INTRODUCCIÓN.

El laringocele es una dilatación quística generalmente llena de aire , que procede del sáculo del ventrículo laríngeo y puede extenderse al espacio paralaríngeo.

Se clasifican en internos externos o mixtos, según su relación con la membrana tirohioidea.

MATERIAL Y MÉTODOS.

Paciente varón de 78 años, fumador de 20 cigarrillos al día y diabético. Acude a consulta por disfonía de varios meses de evolución, no asociada a disfagia ni otra sintomatología.

A la exploración se aprecia una lesión excrescente en tercio medio y posterior de la cuerda vocal izquierda, y abombamiento de la banda del mismo lado sobre todo en el tercio anterior. La hemilaringe izquierda está paralizada. No se palpan adenopatías cervicales.

La TC revela una lesión quística con contenido aéreo y mucoide que desplaza la laringe en el lado izquierdo, atraviesa la membrana tirohioidea y continua a través de ésta. Es compatible con laringocele izquierdo.

Se decide realizar microcirugía endolaríngea y toma de biopsia, cuyo resultado es carcinoma epidermoide.

Con el diagnóstico de neoplasia laríngea, se decide tratamiento quirúrgico mediante laringectomía total, previa disección del laringocele externo y vaciamiento cervical funcional izquierdo

DISCUSIÓN /CONCLUSIÓN

El laringocele es una patología infrecuente, 5% de la patología benigna laríngea.

Su etiopatogenia es desconocida, aunque seguramente intervienen factores congénitos y adquiridos, obstruyendo el orificio sacular originando mecanismos valvulares y aumento de la presión transglótica.

Es conocida la asociación de laringocele y cáncer laríngeo, por lo que siempre hemos de descartar la patología maligna en esta rara entidad.

Abstract Id.:	233
Tipo:	POSTER
Área:	GENERAL
Autores:	AI NAVAZO EGÚÍA
	F GARCÍA VICARIO
	E SUÁREZ MUNIZ
	G DE LA MATA FRANCO
	J SUÁREZ FERNÁNDEZ
	F GÓMEZ SÁEZ
Centro de Trabajo:	Complejo Asistencial universitario de Burgos

SÍNDROME DE PFEIFFER. A PROPÓSITO DE UN CASO.

TEXTO: INTRODUCCIÓN El síndrome de Pfeiffer (SF) es una craneosinostosis que puede presentar obstrucción de la vía aérea en relación con hipoplasia mediofacial, obstrucción nasal y anomalías traqueales. CASO CLÍNICO Recién nacido varón. Aspecto dismórfico, proptosis ocular, hipoplasia maxilar, retrognatia, nariz ganchuda (Fig.1) y pulgares gruesos (Fig.2). Ingresó con estridor inspiratorio y tiraje. La fibroendoscopia demuestra estenosis importante de ambas coanas. TAC: inicio de cierre de la sutura coronal, cierre inferior de la sutura metópica con reducción de fosa anterior y órbitas(Fig.3), hipoplasia maxilar, estenosis de coanas, estenosis de ambos conductos auditivos externos y fusión de C2-C3 y C6-C7. Estudio genético: mutación en FGFR2. Se decide intubación orotraqueal y traqueostomía. DISCUSIÓN El SF es una acrocefalosindactilia originada por una mutación en el receptor del factor de crecimiento de los fibroblastos (FGFR1 o FGFR2). Afecta a 1/100,000 individuos. La hipoplasia maxilar ocasiona falta de desarrollo de las órbitas con exoftalmos y daño corneal por exposición, estenosis coanal, menor calibre faríngeo y laríngeo y distress respiratorio. Raramente anomalías traqueales. Puede presentar estenosis del conducto auditivo externo e hipoplasia del oído medio. Las anomalías de la vía aérea superior son la causa más importante de mortalidad. El tratamiento es la reconstrucción quirúrgica. Precozmente para evitar la compresión cerebral y expandir las órbitas. Posteriormente para reducir el exoftalmos, la hipoplasia mediofacial y la estenosis de coanas. CONCLUSIÓN El SF es una enfermedad genética rara que cursa con craneosinostosis. La obstrucción de la vía aérea superior es una complicación que debe valorarse de manera precoz.

Abstract Id.:	237
Tipo:	POSTER
Área:	GENERAL
Autores:	AI NAVAZO EGUÍA
	H ARIAS TOBALINA
	E SUÁREZ MUNIZ
	G DE LA MATA FRANCO
Centro de Trabajo:	

DISFUNCIÓN DE LAS CUERDAS VOCALES EN LA INFANCIA Y ADOLESCENCIA. APROÓSITO DE UN CASO.

TEXTO: **INTRODUCCIÓN** La disfunción de las cuerdas vocales (DCV) o asma laríngeo, se caracteriza por episodios paroxísticos de adducción de las cuerdas vocales durante la inspiración y/o expiración conduciendo a episodios de disnea y estridor. **CASO CLÍNICO** Mujer de 13 años con historia de asma en relación con el ejercicio. Ingresada en el Servicio de Pediatría por presentar episodio de estridor y disnea. Función pulmonar: aplanamiento de la curva inspiratoria y menor de la curva espiratoria (Figura 1). Fibrolaringoscopia: adducción de las cuerdas vocales tanto durante la inspiración como la expiración, objetivándose abducción con la tos (Figura 2). Evaluación psicológica: adolescente competitiva sin ganancia secundaria. Se instauró tratamiento de terapia de la voz para reducir la tensión de los músculos laríngeos, disminuir la hiperfunción vocal y mejorar el control respiratorio. **DISCUSIÓN** La DCV puede ocurrir en niños y adolescentes, fundamentalmente en mujeres. El ejercicio es una causa común en el grupo pediátrico, lo que favorece que se diagnostique como asma. Se ha asociado a reflujo gastroesofágico y trastornos psicológicos. La espirometría muestra signos de obstrucción extratorácica durante los síntomas. El diagnóstico se confirma mediante fibroendoscopia observando la adducción de las cuerdas vocales durante la inspiración, expiración o ambas. El tratamiento se basa en la eliminación de los factores precipitantes, la psicoterapia y la terapia de la voz. **CONCLUSIONES** La DCV puede diagnosticarse erróneamente como asma conduciendo al uso inadecuado de medicación y ocasionalmente de intubación traqueal o traqueotomía. La fibrolaringoscopia es el "gold estándar" para el diagnóstico. Es importante su reconocimiento para evitar tratamientos innecesarios.

Abstract Id.:	232
Tipo:	POSTER
Área:	GENERAL
Autores:	AI NAVAZO EGÚÍA
	M GRIJALVA UCHE
	A RIVAS SALAS
	E SUÁREZ MUÑIZ
Centro de Trabajo:	Complejo Asistencial universitario de Burgos

GRANULOMATOSIS DE WEGENER. MANIFESTACIONES OTORRINOLARINGOLÓGICAS. A PROPÓSITO DE UN CASO.

TEXTO: Introducción: La Granulomatosis de Wegener (GW) se caracteriza por una vasculitis granulomatosa necrosante de las vías respiratorias superiores e inferiores y los glomérulos renales. Caso clínico: Varón de 46 años con otitis media aguda recurrente e hipoacusia, rinorrea, cefalea y tos con astenia y pérdida de peso. Serología VIH negativa. TAC torácico: nódulos pulmonares cavitados. TAC de senos: ocupación de ambos senos maxilares y fosa nasal izquierda. C-ANCA 1/640. Biopsia de mucosa nasal: vasculitis necrotizante. Estudio renal sin alteraciones. Tratamiento con ciclofosfamida y esteroides. Discusión: La GW se caracteriza por una vasculitis granulomatosa necrosante de pequeños vasos de etiología desconocida. Clásicamente involucra las vías aéreas superiores, pulmones y riñones. Las manifestaciones clínicas iniciales de la enfermedad suelen ser las de una afección de las vías respiratorias superiores. La otitis media es frecuente con pérdida auditiva de tipo conductivo debida a daño de las trompas de Eustaquio o perforaciones timpánicas. La afectación pulmonar se presenta en el 87%. Los signos radiológicos incluyen infiltrados pulmonares y nódulos. La cavitación ocurre en el 50% de los casos durante la enfermedad. El diagnóstico se basa en la clínica característica, la presencia de anticuerpos anticitoplasma de los neutrófilos (ANCA-c) y la evidencia de lesiones de vasculitis granulomatosa necrosante en muestras biopsicas. El tratamiento se basa en la administración de inmunosupresores y antiinflamatorios esteroides. Conclusión: La GW debe sospecharse en individuos con síntomas respiratorios y renales persistentes. El diagnóstico se confirma mediante estudios de imagen, determinación de ANCA y el estudio anatomopatológico. El pronóstico de los pacientes mejora con la administración precoz del tratamiento.

Abstract Id.:	331
Tipo:	POSTER
Area:	GENERAL
Autores:	M. REY MARCOS
	A. BATUECAS CALETRÍO
	P. BLANCO PÉREZ
	M.I. CALLE CABANILLAS
	J.C. DEL POZO DE DIOS
	J.M. VILLANUEVA
Centro de Trabajo:	HOSPITAL UNIVERSITARIO DE SALAMANCA

SÍNDROME DE DEHISCENCIA DEL CANAL SEMICIRCULAR SUPERIOR: DOS FORMAS DE PRESENTACIÓN

TEXTO:

INTRODUCCIÓN:

El Síndrome de Dehiscencia del Canal Semicircular Superior se ha caracterizado por vértigo y nistagmo relacionados con sonidos fuertes o estímulos como el cambio de presión. Podemos encontrar pérdida de audición conductiva, medida por audiometría estándar, en pacientes sin evidencia de patología en oído medio .

MATERIAL Y MÉTODOS:

Paciente mujer de 47 años que acude a consulta presentando clínica de varios años de evolución de vértigo inducido por ruido. Una prueba de Tullio reveló nistagmo al presentar un ruido de 2.000 dB a 3000 Hz. La audiometría de tonos puros reveló una audición normal bilateral. Imágenes de tomografía computarizada demostraron los canales superiores dehiscentes, sin ninguna otra alteración.

Paciente varón de 66 años, con pérdida de audición en el oído derecho sin otros síntomas. La prueba audiológica revela en OD hipoacusia de transmisión, mayor en las frecuencias más graves. La diferencia entre vía aérea y ósea es importante, hasta de 30 a 40 dB por debajo de 2000 Hz y pérdida auditiva neurosensorial bilateral en las frecuencias agudas. Reflejos acústicos intactos. La prueba de Weber está lateralizada al oído afectado. La radiografía demostró la DCSS.

CONCLUSIONES:

El diagnóstico de SSCD se alcanza por una historia dirigida, la documentación del nistagmo evocado por el sonido y la presión, y la radiología. La presentación clínica de estos pacientes a menudo imita enfermedades del oído medio como otosclerosis, pero los reflejos acústicos ayudan en la identificación de los pacientes con una pérdida conductiva. El tratamiento consiste en la evitación de los estímulos precipitantes. El tratamiento quirúrgico, se considera en pacientes con síntomas más severos.

Abstract Id.:	328
Tipo:	POSTER
Área	GENERAL
Autores:	W.J SALCEDO DE LA CRÚZ C. IBAÑEZ MUÑOZ M. TEJERO CVERO P. CRESPO ESCUDERO A. SÁNCHEZ DEL HOYO
Centro de Trabajo:	Hospital San Pedro

OTITIS EXTERNA MALIGNA: UNA COMPLICACION POCO FRECUENTE.

TEXTO: INTRODUCCIÓN La otitis externa maligna es una infección que involucra al hueso temporal y tejidos adyacentes, siendo una complicación relativamente rara de una otitis externa. Ocurre principalmente en personas inmunodeprimidas, diabéticas, añosas, etc. El patógeno más frecuentemente involucrado es *Pseudomona aeruginosa*. El diagnóstico requiere anamnesis, cultivo de las secreciones óticas y estudios por imágenes (TAC, Tc 99, Ga 67). El tratamiento consiste en tratar de corregir el estado de inmunosupresión, controlar la diabetes, tratamiento local del CAE, ATB sistémicos, y en algunos pacientes, cirugía. MATERIAL Y METODOS Varón de 47 años, diabético tipo I, remitido por otorrea, otodinia intensa y parálisis facial completa derecha. La exploración ORL revela una estenosis marcada del C.A.E. derecho y granulaciones, signo del trago positivo y otorrea fétida. RESULTADOS Se realiza toma de la otorrea y se envía a cultivar la cual es positiva para *P. Aeruginosa*. La TC revela erosión y destrucción de la apófisis mastoideas, compatible con osteomieltis. RM se objetiva afectación de la apófisis mastoideas de partes bandas de unos 4 x 1,5 cm Se instaura tratamiento empírico con antibiótico tópico y endovenoso con ceftazidima y levofloxacino, mejorando la infección, aunque persiste la parálisis facial. CONCLUSIONES El tratamiento debe instaurarse de manera precoz, requiriendo ingreso con antibioterapia sistémica y control de su inmunodeficiencia, ya que sino se trata adecuadamente la mortalidad asciende hasta 67% cuando se acompaña de parálisis facial. Es una patología cada vez menos frecuente, debido a los avances clínico-terapéuticos y métodos de diagnósticos cada vez más certeros.

Abstract Id.:	293
Tipo:	POSTER
Área:	GENERAL
Autores:	JJ TAVÁREZ RODRÍGUEZ
	JI BENITO OREJAS
	G MARCH ROSSELLO
	MA BRATOS PÉREZ
	T MILLÁS GÓMEZ
	D MORÁIS PÉREZ
Centro de Trabajo:	Hospital Clínico Universitario Valladolid.

ABSCESO PERIAMIGDALINO PRODUCIDO POR NEISSERIA MENINGITIDIS

TEXTO:

Introducción:

Neisseria meningitidis es un coco gram negativo capaz de generar infecciones meníngeas y sepsis meningocócicas por diseminación hematógena en portadores nasofaríngeos. En un pequeño porcentaje el meningococo puede asentarse en localizaciones extrameníngeas.

Presentamos un caso de infección faringo-amigdalar:

Caso Clínico:

Niño de 2 años de edad que acude al servicio de urgencias por irritabilidad, rechazo de tomas y dolor de oído derecho de 24 horas de evolución. En las últimas horas le ha aparecido un edema facial derecho.

A la exploración encontramos a un niño irritado, afebril, con una inflamación difusa del lado derecho de la cara, no dolorosa al tacto. La palpación cervical manifiesta un empastamiento submandibular derecho, con alguna adenopatía de aspecto inflamatorio en cadena yugular. En la exploración faríngea, dificultosa por un discreto trismo, observamos una amígdala palatina derecha abombada y enrojecida donde, con los esfuerzos nauseosos, se produce la salida espontánea de una secreción abundante blanco-amarillenta y cremosa, de aspecto purulento. El frotis de dicha secreción obtuvo un crecimiento del 100% de Neisseria meningitidis. La ecografía cervical nos permitió descartar la existencia de otras colecciones parafaríngeas.

Con el diagnóstico de absceso periamigdalino derecho y celulitis facial iniciamos tratamiento con Cefotaxima y Clindamicina IV con buena evolución clínica.

Discusión:

Aunque en la literatura encontramos al menos, 12 casos de infección de vías aéreas superiores causadas por Neisseria meningitidis; el papel del meningococo como causa de faringitis es controvertido. El caso clínico presentado creemos que confirma esta posibilidad.

Abstract Id.:	292
Tipo:	POSTER
Area:	GENERAL
Autores:	JJ TAVÁREZ RODRÍGUEZ
	JI BENITO OREJAS
	T MILLAS GÓMEZ
	EA MENA DOMÍNGUEZ
	B RAMÍREZ CANO
	D MORÁIS PÉREZ
Centro de Trabajo:	Hospital Clínico Universitario Valladolid.

HALLAZGO CASUAL DE UN LINFOMA NO HODGKIN EN BASE DE LENGUA

TEXTO:

Introducción:

Hay muy pocos casos descritos en la literatura de linfomas no Hodgkin localizados en la base de lengua. Sus manifestaciones clínicas suelen ser escasas, retrasando el diagnóstico y empeorando el pronóstico de la enfermedad.

Caso Clínico:

Varón de 64 años, con antecedentes de diabetes, hipertensión arterial, hipercolesterolemia, insuficiencia renal, marcapasos por trastornos de conducción con síncope secundarios, polineuropatía, ictus isquémicos y epilepsia secundaria, con múltiples tratamientos. Ingresó de urgencias en el servicio de neurología por presentar bruscamente un cuadro de hemiparesia, disartria y desconexión del medio, diagnosticándose de infarto lacunar en protuberancia.

Durante el ingreso sufre una epistaxis, remitiéndose al servicio de otorrinolaringología para valoración. Tras la retirada del taponamiento nasal, observamos a un paciente que habla con una voz engolada. La exploración fibroscópica de las fosas nasales y el cavum es normal, pero al llegar a hipofaringe parece observarse una discreta protrusión submucosa de la base de la lengua, palpándose una gran tumoración, que se confirma posteriormente mediante el estudio de imagen.

A través de una punción dirigida por ecografía se obtiene el diagnóstico anatomopatológico de linfoma no Hodgkin fenotipo B.

Discusión:

Supusimos que la disartria formaba parte del cuadro neurológico que motivó la urgencia. Pero la epistaxis nos condujo de forma casual a descubrir la tumoración de la base de la lengua, causa de su mala articulación fonatoria.

La punción guiada por ecografía evitó la realización de una biopsia bajo anestesia general, permitiéndonos llegar a este sorprendente diagnóstico.

Abstract Id.:	257
Tipo:	POSTER
Área	GENERAL
Autores:	M. TEJERO CAVERO
	C. IBÁÑEZ MUÑOZ
	W. J. SALCEDO DE LA CRUZ
	P. CRESPO ESCUDERO
	A. SÁNCHEZ DEL HOYO
Centro de Trabajo:	Hospital San Pedro

PROPTOSIS OCULAR UNILATERAL COMO COMPLICACIÓN DE UN RABDOMIOSARCOMA ALVEOLAR

TEXTO:

INTRODUCCIÓN

El rhabdomiosarcoma alveolar es un sarcoma agresivo que representa el 30% de los rhabdomiosarcomas. Es el segundo en frecuencia después del rhabdomiosarcoma embrionario. Tienen un pico de incidencia entre 10-25 años. Se presenta frecuentemente en partes blandas de extremidades, aunque también puede localizarse en cabeza, cuello, región perineal, región paraespinal y senos paranasales

MATERIAL Y MÉTODOS

Paciente de 18 años, de raza negra, su familia es originaria de África. Acude al Servicio de Urgencias por proptosis y epifora del ojo derecho en contexto de un traumatismo contuso.

A la exploración:

- Nasofibroendoscopia: cornetes hipertróficos y lesión blanquecina en techo de fosa nasal derecha.
- No pérdida de visión con limitación a la movilidad ocular.

RESULTADOS

Se pide TAC y RNM de macizo facial que informan de una masa en seno maxilar derecho, etmoidal, órbita derecha y fosa craneal anterior con infiltración meníngea de características malignas. Es derivado al servicio de ORL de Valladolid. En el diagnóstico de extensión, presenta adenopatías laterocervicales. Se toma biopsia de la masa blanca, dura y no vascularizada de la fosa nasal y se realiza PAAF de masa submandibular derecha. Resultado: rhabdomiosarcoma alveolar parameníngeo estadio III con metástasis cervicales. Inmunohistoquímica: células desmina y miogenina positivo. Se inicia tratamiento con QT.

CONCLUSIÓN-DISCUSIÓN

Los rhabdomiosarcomas alveolares son entidades muy poco frecuentes y de mal pronóstico que aparecen en la adolescencia. El diagnóstico es anatomopatológico y el tratamiento consiste en la cirugía, QT y RT dependiendo del estadio en el que se encuentre.





Revista de la Sociedad Otorrinolaringológica de Castilla y León, Cantabria y La Rioja

ISSN 2171-9381

e-mail: envios@revistaorl.com
web: www.revistaorl.com

Memoria anual

MEMORIA ANUAL 2011. Revista de la Sociedad Otorrinolaringológica de Castilla y León, Cantabria y La Rioja

ANNUAL REPORT 2011. Journal of Castilla y León, Cantabria and La Rioja Otorhinolaryngology Society

Jose Luis Pardal Refoyo

Complejo Asistencial de Zamora

Correspondencia: envios@revistaorl.com

Recibido: 09/06/2011	Aceptado: 13/06/2011	Publicado: 17/06/2011
----------------------	----------------------	-----------------------

Conflicto de intereses: Los autores declaran no tener conflicto de intereses

Edita: Sociedad Otorrinolaringológica de Castilla y León, Cantabria y La Rioja
revistaorl@revistaorl.com
web: www.revistaorl.com

Director: José Luis Pardal Refoyo (Zamora)
Comité Editorial:
Marta Báscones García (Santander)
Darío Morais Pérez (Valladolid)
Ángel Muñoz Herrera (Salamanca)
Manuel Tapia Risueño (Ponferrada)
Antonio Sánchez del Hoyo (Logroño)
Jaime Santos Pérez (Valladolid)
Luis Ángel Vallejo Valdezate (Valladolid)

RESUMEN

Memoria de la actividad desarrollada en la revista en el periodo 2010-2011.
Se trata de una publicación on-line de acceso abierto de contenido biomédico (Otorrinolaringología).
Durante el periodo 2010-2011 se han publicado 16 artículos que se han agrupado en un volumen anual.

Palabras clave: Otorrinolaringología, revista, acceso abierto

ANNUAL REPORT 2011. Journal of Castilla y León, Cantabria and La Rioja Otorhinolaryngology Society

SUMMARY

Annual report of the activity in the magazine in the period 2010-2011.
This is an on-line publication of biomedical content open access (Otorhinolaryngology).
During the 2010-2011 period have been published 16 articles are grouped into an annual volume.

Keywords: Otorhinolaryngology, journal, open access

INTRODUCCIÓN	4
GESTIONES REALIZADAS	5
RESULTADOS	11
OBJETIVOS	18
REFERENCIAS CITADAS EN EL TEXTO	19



INTRODUCCIÓN

En la Asamblea General celebrada en el XVIII Congreso de Zamora en 2010 se decidió llevar a cabo las gestiones necesarias para crear una revista.

En el periodo comprendido entre junio de 2010 y junio de 2011 se ha ido dotando la estructura de lo que es un medio de comunicación promovido por los socios y dirigido a los socios.

En la presente memoria anual se resumen las actividades realizadas en el periodo 2010-2011 y los objetivos para el periodo 2011-2012.

Parte de estos contenidos fueron expuestos por el Director en la ponencia presentada en el XIX Congreso celebrado en Santillana del Mar¹ (días 3 y 4 de junio de 2011).

OBJETIVOS

Misión:

Crear una herramienta de comunicación científica entre los socios en formato electrónico vía web on-line

Potenciar la publicación de los contenidos científicos generados por los miembros de la Sociedad.

Visión:

La herramienta ha de llegar a convertirse en el canal de comunicación científica preferente entre los socios

Líneas estratégicas:

- 1- Crear una publicación on-line
- 2- Periodicidad: continúa
- 3- Conseguir que la revista alcance los criterios de calidad publicados por la plataforma Latindex² a los que se acoge la plataforma E-revistas de CSIC³.
- 4- Situar la revista en uno o varios repositorios especializados
- 5- Situar la revista en los buscadores especializados
- 6- Consolidar la publicación manteniendo la continuidad incrementando los contenidos y elaborando un reglamento

GESTIONES REALIZADAS

1- Formación del Comité Editorial

El Consejo editorial está formado por los miembros de la Junta Directiva y el Comité Editorial específicamente constituido para la gestión de la revista.

La Junta Directiva se modifica siguiendo las normas recogidas en el estatuto de la Sociedad Otorrinolaringológica de Castilla y León, Cantabria y La Rioja.

El Comité Editorial se actualiza permanentemente puesto que pueden entrar o salir miembros en cualquier momento.

Al menos 2/3 de los miembros del Comité Editorial no formarán parte de la Junta Directiva.

Comité Editorial hasta el 4 de junio de 2011:

Director: José Luis Pardal Refoyo (Zamora)

Comité Editorial:

Marta Báscones García (Santander)

Darío Morais Pérez (Valladolid)

Ángel Muñoz Herrera (Salamanca)

Manuel Tapia Risueño (Ponferrada)

Antonio Sánchez del Hoyo (Logroño)

Jaime Santos Pérez (Valladolid)

Luis Ángel Vallejo Valdezate (Valladolid)

2- Listado de distribución e-mail (socios)

3- Creación de página web. Alojamiento en Google-sites:
<http://sites.google.com/site/revistasociadorlclcrpublic/home>

4- Dominio web: <http://www.revistaorl.com>

5- Gestión en: www.domiteca.com

6- Acreditación de Calidad de la web: HON code y Web Médica Acreditada (Colegio de Médicos de Barcelona)

MEMORIA ANUAL 2011. Revista de la Sociedad Otorrinolaringológica de Castilla y León, Cantabria y La Rioja




en | fr | de | sp | it | du | ru | pr

Estado de la certificación HONcode:



Revista de la Sociedad Otorrinolaringológica de Castilla y León, Cantabria y La Rioja
Está en conformidad con los principios de HONcode

Nombre del sitio web:	Revista de la Sociedad Otorrinolaringológica de Castilla y León, Cantabria y La Rioja
Dirección del sitio web:	http://www.revistaorl.com/
Nº HONcode de identificación personalizada:	HONConduct257149
Fecha de revisión inicial:	17 Dec 2010
Validez del certificado:	21 Dec 2010 - Dec 2011
Fecha de la última visit:	18 May 2011

CERTIFICADO

Este **certificado** confirma la revisión del sitio web por el equipo HONcode en la fecha indicada. El portal respeta y se compromete con los 8 principios auspiciados por el Código de Conducta HON (HONcode)

Web Médica Acreditada

Catalán | Inglés | Francés

Código WMA	Nombre de la web	URL
1848	Revista de la Sociedad Otorrinolaringológica de Castilla y León, Cantabria y La Rioja	http://www.revistaorl.com

Web de interés para:

- Médicos Especialistas
- Medicina Familia/General
- Estudiantes de Medicina
- Otros profesionales de la salud

Fecha de acreditación:	31/01/2011
Última revisión:	31/01/2011

[Código de conducta](#) | [Índice de Webs Acreditadas](#) | [Contactar](#)
 Si quiere más información acceda a wma.comb.es

WEB
médica
acreditada

Col·legi Oficial de Metges de Barcelona

MEMORIA ANUAL 2011. Revista de la Sociedad Otorrinolaringológica de Castilla y León, Cantabria y La Rioja

7- Número ISSN 2171-9381

La Oficina del ISSN asigna la siguiente denominación abreviada:

Rev Soc Otorrinolaringol Castilla León Cantabria La Rioja

8- Elaboración de plantillas en formato Word_rtf para los distintos tipos de publicación (trabajos, revisiones bibliográficas, casos clínicos, monografías-libros, póster). Las plantillas pueden descargarse directamente de la web.

9- Elaboración de las normas de publicación (versión 1)⁴. La revista se ajusta a las normas de uniformidad para manuscritos para las revistas biomédicas elaboradas y revisadas periódicamente por la Asociación de editores de publicaciones biomédicas⁵

10-Solicitud para incluir la revista en repositorios

DOAJ

E-revistas / Latindex

Dialnet

La revista fue aceptada en el repositor DOAJ (Directory of Open Access Journals)⁶ el 21 de marzo de 2011.

En el momento actual queda pendiente la inclusión en la plataforma E-revistas.

La ficha en DOAJ:

[Revista de la Sociedad Otorrinolaringológica de Castilla y León, Cantabria y La Rioja](#)

DOAJ Content

ISSN: 21719381

Subject: [Otorhinolaryngology](#)

Publisher: Sociedad Otorrinolaringológica de Castilla y León, Cantabria y La Rioja

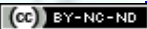
Country: Spain

Language: Spanish

Keywords: medicine, ear, nose, throat disorders

Start year: 2010

Publication fee: No --- [Further Information](#)

License:  CC BY-NC-ND

MEMORIA ANUAL 2011. Revista de la Sociedad Otorrinolaringológica de Castilla y León, Cantabria y La Rioja

11- Establecer el procedimiento y procesos de publicación de los artículos desde su recepción hasta la publicación en la web.

Dicho procedimiento fue expuesto en el Congreso. Queda resumido en la diapositiva siguiente.

ESTRUCTURA	PROCESO	RESULTADO
Web: www.revistaorl.com Base de datos E-mail Legal: ISSN Propiedad: Creative Commons	1- recepción mail 2- respuesta mail 3- envío evaluadores 4- correcciones 5- aceptación	Accesibilidad Indexación DOAJ Comunicación •Conocimiento •Opinión
Plantillas word Calidad web: certificados Publicación: soporte pdf	6- maquetación pdf 7- carga a web 8- carga al repositor	CONTENIDOS •Artículos •Pósters •Cartas al Editor (opinión)
REPOSITOR Open Access Researchgate DOAJ E-Revistas	9- comunicación suscriptores	- CADA ARTÍCULO UN N° - LOS NÚMEROS SE AGRUPAN EN UN VOLUMEN ANUAL
Criterios de calidad: -comité editorial -sistema de evaluación, normas -evaluadores		SOPORTE Web – pdf CDR (DL, ISSN)
www.revistaorl.com		REVISTA

MEMORIA ANUAL 2011. Revista de la Sociedad Otorrinolaringológica de Castilla y León, Cantabria y La Rioja

12- Carga de los datos y metadatos de cada publicación en el repositor.
Los artículos publicados figuran debidamente indexados en la
plataforma del repositor DOAJ.

The screenshot shows the DOAJ website interface. On the left is a navigation menu with options like Search, Browse, Suggest a journal, About, Support DOAJ, Statistics, and Contact. The main content area displays a list of articles under the heading 'Articles belong to: Revista de la Sociedad Otorrinolaringológica de Castilla y León, Cantabria y La Rioja'. The list includes columns for Year, Volume, Issue, Pages, Title, Edit, and Delete. The articles listed are:

- Year: 2011 - Volume: 2 - Issue: 3
 - Pages: 29-63 | Title: Free papers of the XIX Congress. Santillana del Mar (Cantabria), 3 and 4 June 2011. | Edit | Delete
- Year: 2011 - Volume: 2 - Issue: 2
 - Pages: 15-58 | Title: LYMPHOEPITHELIOMA OF PAROTID GLAND. UNUSUAL FINDING. | Edit | Delete
- Year: 2011 - Volume: 2 - Issue: 1
 - Pages: 1-14 | Title: The Williams-Burns syndrome, recent case. | Edit | Delete
- Year: 2010 - Volume: 1 - Issue: 4
 - Pages: 235-244 | Title: OTORRINO-LARINGEALIC CAUSES OF CLAUDE-BERNARD-HORNER SYNDROME- THREE CASES REPORT | Edit | Delete
- Year: 2010 - Volume: 1 - Issue: 3
 - Pages: 227-235 | Title: TRANSETHMOIDAL MENINGOCELE AND RECURRENT MENINGITIS. CASE REPORT | Edit | Delete
- Year: 2010 - Volume: 1 - Issue: 2
 - Pages: 219-226 | Title: NECROTIZING SIALOMETAPLASIA. CASE REPORT | Edit | Delete
- Year: 2010 - Volume: 1 - Issue: 1
 - Pages: 211-218 | Title: CAVERNOUS SINUS THROMBOPHLEBITIS. CASE REPORT | Edit | Delete
 - Pages: 204-210 | Title: VESTIBULAR NASAL STENOSIS. A clinical case | Edit | Delete
- Year: 2010 - Volume: 1 - Issue: 4
 - Pages: 52-203 | Title: THYROID SURGERY COMPLICATIONS | Edit | Delete
- Year: 2010 - Volume: 1 - Issue: 3
 - Pages: 37-51 | Title: VOICE PATHOLOGY VALUED IN THE PHONATRICS UNIT FROM ZAMORA HOSPITAL VIRGEN DE CONCHA INTO 2009 | Edit | Delete
- Year: 2010 - Volume: 1 - Issue: 2
 - Pages: 7-36 | Title: Free Papers of the XVIII Congress. Zamora, 2010 28th and 29th Mar | Edit | Delete
- Year: 2010 - Volume: 1 - Issue: 13
 - Pages: 275-283 | Title: Innervation of the hair cell and the auditory neuron | Edit | Delete
- Year: 2010 - Volume: 1 - Issue: 12
 - Pages: 268-274 | Title: Pleomorphic adenoma of minor salivary gland: rare tumor in tongue base | Edit | Delete
- Year: 2010 - Volume: 1 - Issue: 11
 - Pages: 262-267 | Title: HORNER'S SYNDROME POST-TONSILLECTOMY | Edit | Delete
- Year: 2010 - Volume: 1 - Issue: 10
 - Pages: 245-261 | Title: NEONATAL SCREENING FOR HEARING LOSS IN THE AREA OF HEALTH OF ZAMORA. 7 YEARS EXPERIENCE | Edit | Delete
- Year: 2010 - Volume: 1 - Issue: 1-13
 - Pages: 1-283 | Title: AÑO 2011. VOLUMEN 1 | Edit | Delete
- Year: 2010 - Volume: 1 - Issue: 1
 - Pages: 3-6 | Title: Normas de publicación. Versión 1 | Edit | Delete
- Year: 2010 - Volume: 1 - Issue: 0
 - Pages: 1-2 | Title: Presentación: Revista de la Sociedad Otorrinolaringológica de Castilla y León, Cantabria y La Rioja | Edit | Delete

At the bottom of the page, it says: DOAJ - Directory of Open Access Journals, 2007, Lund University Libraries, Head Office

MEMORIA ANUAL 2011. Revista de la Sociedad Otorrinolaringológica de Castilla y León, Cantabria y La Rioja

13- Comunicación puntual a los socios-suscriptores de las novedades y artículos publicados por correo electrónico



RESULTADOS

- 1- La revista se publica de forma continua en la página web www.revistaorl.com.
La página admite las suscripciones RSS a los cambios en el sumario y la búsqueda en la misma página.

The screenshot shows the website interface for 'Revista Sociedad ORL CLCR'. At the top right is a search bar with the text 'Busquen en este sitio'. The main content area is titled 'INDICE' and features a 'Nueva entrada' button and a 'Suscríbete a las entradas' link. Two main sections are visible: 'Año 2011, Volumen 2' and 'Año 2010, Volumen 1'. Each section lists the number of articles (Nº) and provides a brief description of the content, including publication dates and locations. The 2011 section lists three articles, and the 2010 section lists thirteen articles. On the left side, there is a sidebar with navigation links such as 'Inicio', 'Indice', 'Consejo Editorial', 'Normas', 'Plantillas', 'Página de carga', 'Videoconferencias', and 'Sitio map'. Below these links is a logo for the 'Sociedad Otorrinolaringológica de Castilla y León, Cantabria y La Rioja' and the website URL 'www.revistaorl.com'. At the bottom of the page, there are social media icons for Facebook, Twitter, and YouTube, along with a Creative Commons license logo.

MEMORIA ANUAL 2011. Revista de la Sociedad Otorrinolaringológica de Castilla y León, Cantabria y La Rioja

2- Índice de números publicados hasta el XIX Congreso:

[Año 2010. Volumen 1.](#)

[AÑO 2010. VOLUMEN 1. \(volumen completo\)](#)

[Nº 0- Presentación](#)

[Nº 1- Normas de publicación](#)

[Nº 2- Comunicaciones libres del XVIII Congreso. Zamora 28 y 29 de mayo de 2010](#)

[Nº3- PATOLOGÍA VOCAL VALORADA EN LA UNIDAD DE FONIATRÍA DEL HOSPITAL VIRGEN DE LA CONCHA DE ZAMORA DURANTE EL AÑO 2009](#)

[Nº4- COMPLICACIONES DE LA CIRUGÍA TIROIDEA](#)

[Nº5- ESTENOSIS VESTIBULAR NASAL: CASO CLINICO](#)

[Nº6- TROMBOFLEBITIS DEL SENO CAVERNOSO. A PROPÓSITO DE UN CASO](#)

[Nº7- SIALOMETAPLASIA NECROTIZANTE. A PROPÓSITO DE UN CASO](#)

[Nº8- MENINGOCELE TRANSETMOIDAL Y MENINGITIS RECURRENTE. A PROPÓSITO DE UN CASO](#)

[Nº9- CAUSAS OTORRINOLARINGOLÓGICAS DE SÍNDROME DE CLAUDE-BERNARD-HORNER](#)

[Nº10- CRIBADO NEONATAL DE HIPOACUSIA EN EL AREA DE SALUD DE ZAMORA. EXPERIENCIA DE 7 AÑOS](#)

[Nº11- SÍNDROME DE HORNER TRAS AMIGDALECTOMÍA](#)

[Nº12- ADENOMA PLEOMORFO DE GLÁNDULAS SALIVARES MENORES: TUMORACIÓN INFRECUENTE EN REGIÓN BASILINGUAL](#)

[Nº13- ESTUDIO DE LA INERVACIÓN ENTRE LA CÉLULA CILIADA Y LA NEURONA AUDITIVA](#)

[Año 2011. Volumen 2.](#)

[Nº1- SÍNDROME DE WILLIAMS-BEUREN. ESTUDIO DE UN CASO](#)

[Nº2-LINFOEPITELIOMA PAROTIDEO. UN HALLAZGO INFRECUENTE](#)

[Nº3- Comunicaciones libres del XIX Congreso. Santillana del Mar \(Cantabria\), 3 y 4 de junio de 2011](#)

- 3- La modalidad de publicación es en acceso abierto (Open Access)⁷.
- 4- La accesibilidad de la revista es 100% abierta. Los visitantes a la web pueden generar alertas para actualizar los índices de las publicaciones nuevas
- 5- Las normas de publicación figuran en la web
- 6- Los derechos de propiedad sobre los artículos son de los autores según los criterios publicados Creative Commons⁸

MEMORIA ANUAL 2011. Revista de la Sociedad Otorrinolaringológica de Castilla y León, Cantabria y La Rioja

Aviso en la web principal:



Revista de la Sociedad Otorrinolaringológica de Castilla y León, Cantabria y La Rioja is licensed under a [Creative Commons Reconocimiento-No comercial-Sin obras derivadas 3.0 España License](https://creativecommons.org/licenses/by-nc-nd/3.0/es/). Based on a work at www.revistaorl.com. Permissions beyond the scope of this license may be available at <http://www.revistaorl.com>

The image shows a screenshot of the Creative Commons license page for 'Reconocimiento-NoComercial-SinObrasDerivadas 3.0 España (CC BY-NC-ND 3.0)'. The page is in Spanish and includes the following sections:

- Reconocimiento-NoComercial-SinObrasDerivadas 3.0 España (CC BY-NC-ND 3.0)**
- Esto es un resumen legible por humanos del texto legal (la licencia completa) disponible en los idiomas siguientes:** [Asterisk Castilian](#), [Catalan](#), [Dutch](#), [Gallego](#), [Advertencia](#)
- Usted es libre de:**
 - copiar, distribuir y comunicar públicamente la obra
- Bajo las condiciones siguientes:**
 - Reconocimiento** — Debe reconocer los créditos de la obra de la manera especificada por el autor o el licenciador (previsto en una manera que sugiera que tiene su apoyo o apoyan el uso que hace de su obra).
 - No comercial** — No puede utilizar esta obra para fines comerciales.
 - Sin obras derivadas** — No se puede alterar, transformar o generar una obra derivada a partir de esta obra.
- Entendiendo que:**
 - Reserva** — Aunque de estas condiciones puede [no aplicarse](#), si se obtiene el permiso del titular de los derechos de autor.
 - Dominio Público** — Cuando la obra o algunos de sus componentes no están en el **dominio público** según la ley vigente aplicable, esta situación es **quedará afectada** por la licencia.
 - Otros derechos** — Los derechos siguientes no quedan afectados por la licencia de ninguna manera:
 - Los derechos derivados de [derechos de autor](#) o otras limitaciones reconocidas por ley no se ven afectadas por la licencia.
 - Los derechos [morales](#) del autor.
 - Derechos que puedan afectar a otras personas sobre la propia obra o su uso, como por ejemplo [derechos de imagen](#) o de privacidad.
 - Aviso** — Al realizar o distribuir la obra, tiene que dejar bien claro los términos de la licencia de esta obra.

At the bottom, there is a link: [See this license for your own work](#) and a footer with the text: 'Esta página está disponible en los siguientes idiomas: ...' followed by a list of languages.

- 7- Cada trabajo se edita en formato pdf
- 8- Cada trabajo tiene asignado un número
- 9- Los trabajos publicados en un año natural se agrupan en un volumen que se publica tras finalizar el año accesible desde la web
- 10- Los números de página son los que corresponden al volumen completo anual

MEMORIA ANUAL 2011. Revista de la Sociedad Otorrinolaringológica de Castilla y León, Cantabria y La Rioja

11-Presentación de la revista a los socios en el XIX Congreso de Santillana del Mar

- Presentación en Power point
- Se expusieron las características generales de la publicación y los objetivos de Calidad que ha de cumplir para incluirse en la Plataforma e-revistas que se recogen en la siguiente tabla.

CRITERIOS DE CALIDAD (e-Revistas / Latindex / CSIC) www.revistaorl.com	
<p>Características básicas</p> <ol style="list-style-type: none"> 1. Mención del cuerpo editorial (consejo editorial)* 2. Contenido científico (al menos el 40%)* 3. Antigüedad mínima de un año* (las de nueva creación estarán condicionadas a superar ese periodo) 4. Identificación de los autores* 5. Identificación de la identidad editora* 6. Mención del director* 7. URL* 	<p>Características de gestión y política editorial</p> <ol style="list-style-type: none"> 14. ISSN* 15. Definición de la revista* 16. Sistema de selección de originales* 17. Evaluadores externos* 18. Autores externos (apertura institucional de la autoría de los trabajos) 19. Apertura editorial 20. Servicios de información 21. Cumplimiento de la periodicidad*
<p>Características de presentación de la revista</p> <ol style="list-style-type: none"> 8. Navegación y funcionalidad * 9. Mención de la periodicidad* 10. Tabla de contenidos (índice o sumario)* 11. Membrete bibliográfico al inicio del artículo* 12. Afiliación de los autores (lugar de trabajo)* 13. Recepción y aceptación de originales 	<p>Características de los contenidos</p> <ol style="list-style-type: none"> 22. Instrucción a los autores* 23. Elaboración de las referencias bibliográficas* 24. Exigencia de originalidad * 25. Título en el idioma propio y en inglés* 26. Resumen en el idioma propio y en inglés* 27. Palabras clave en el idioma propio y en inglés* 28. Metaetiquetas (Dublín Core) 29. Buscadores 30. Servicios de valor añadido

MEMORIA ANUAL 2011. Revista de la Sociedad Otorrinolaringológica de Castilla y León, Cantabria y La Rioja

Se propone como objetivo principal incrementar los contenidos como se expone en la siguiente figura. La publicación de cursos, películas y videoconferencias están limitados actualmente al espacio disponible en el alojamiento web y se comunicará a los autores cuando puedan realizarse dichas publicaciones y los formatos en los que se publicarán.



MEMORIA ANUAL 2011. Revista de la Sociedad Otorrinolaringológica de Castilla y León, Cantabria y La Rioja

Los objetivos propuestos se recogen en la siguiente tabla.

OBJETIVOS	
Normas de funcionamiento Normas de publicación En la directiva ha de haber un representante de la revista (vocal) Representantes de todas las provincias	
Memoria anual (tras cada congreso) Indexación e-Revistas	
Aumento de contenidos	
MEJORA DE PROCESOS:	- distribución de tareas - Evaluación anónima / pares

Los asistentes hicieron las siguientes sugerencias:

- Presentar la revista en el Congreso Nacional de la SEORL de 2012
- Respecto a la acreditación de la revista: la revista está acreditada por la Sociedad Otorrinolaringológica de Castilla y León, Cantabria y La Rioja y es la propia Sociedad a través del Consejo Editorial (formada por la Junta Directiva y el Comité Editorial) quien avala los contenidos. Por otra parte, la inclusión de los contenidos en los repositorios supone que cumple con los criterios de calidad exigidos para las revistas científicas on-line
- Otro aspecto sobre el que se preguntó fue sobre la validez de las publicaciones en oposiciones: cada tribunal podrá incluir o excluir las publicaciones que considere. Esto puede depender del factor impacto que depende de factores como los editores y no depende exclusivamente de la actividad desarrollada por la revista. A medida que la revista se consolide, sus trabajos sean citados y figure en las bases de datos de publicaciones biomédicas se refuerzan criterios para que la publicación sea aceptada por los tribunales en oposiciones. A todos los efectos es una publicación biomédica nacional.
- Respecto a cómo acreditar que un trabajo está realmente publicado esto debe realizarse ante notario para compulsar una copia en papel descargado directamente de la web. Anualmente se editará un CDrom con los números publicados en el año (volumen anual). Este CDr tendrá otro ISSN y un número de Depósito Legal para que pueda estar disponible en las bibliotecas.

12-Decisiones tomadas en la reunión anual de la Sociedad celebrada en el XIX Congreso de Santillana del Mar:

- Confirmación del Director de la revista y del Comité Editorial
- Inclusión de la figura del Director de la revista como vocal en la Junta Directiva de la Sociedad
- Se considera la posibilidad de crear un premio al mejor trabajo publicado en el año según la propuesta realizada por Jaime Santos Pérez como miembro del Comité Editorial

OBJETIVOS

Los objetivos para el periodo 2011-2012

- revisar y reeditar normas de publicación
- ampliar el Comité Editorial
- ampliar la difusión de la revista
- incluir la revista en el repositor de la Plataforma e-revistas
- incrementar el número de publicaciones
- elaborar memoria anual
- elaborar un reglamento para la revista
- Presentar la revista en el Congreso Nacional de la SEORL de 2012
- establecer alianzas con otros editores de revistas biomédicas

REFERENCIAS CITADAS EN EL TEXTO

¹ PardaI-Refoyo, JL. MODELO DE GESTIÓN Y DIFUSIÓN DE LA INFORMACIÓN EN ORL. PROYECTO DE LA REVISTA SOCIEDAD ORL CLCR. Ponencia. XIX Congreso de la Sociedad Otorrinolaringológica de Castilla y León, Cantabria y La Rioja. Santillana del Mar, 3 y 4 de Junio de 2011

² Plataforma LATINDEX. Enlace:

http://www.latindex.unam.mx/documentos/revistas_elec.html

³ Plataforma e-revistas del CSIC. Enlace:

<http://www.erevistas.csic.es/criterioscalidad.php>

⁴ Nº 1- Normas de publicación. Enlace:

<https://sites.google.com/site/revistasociadorlclcrpublic/carga/revistaorl01normasv1.pdf?attredirects=0>

⁵ Requisitos de uniformidad para manuscritos presentados a revistas biomédicas.

Enlace:

<https://sites.google.com/site/revistasociadorlclcrpublic/requisitosdeuniformidad>

⁶ DOAJ (Directory of Open Access Journals). Enlace: <http://www.doaj.org/>

⁷ Información obtenida en los siguientes enlaces:

<http://www.doaj.org/doaj?func=loadTempl&templ=links&uiLanguage=en>

<http://www.doaj.org/doaj?func=loadTempl&templ=forPublishers&uiLanguage=en>

http://www.erevistas.csic.es/listar_recursos.php

<http://www.openarchives.org/>

⁸ <http://creativecommons.org/licenses/by-nc-nd/3.0/es/>

TROMBOSIS DEL SENO LATERAL. COMPLICACIÓN DE UNA OTITIS MEDIA SUBAGUDA



Revista de la Sociedad Otorrinolaringológica de Castilla y León, Cantabria y La Rioja

ISSN 2171-9381

e-mail: envios@revistaorl.com
web: www.revistaorl.com

Caso clínico

TROMBOSIS DEL SENO LATERAL. COMPLICACIÓN DE UNA OTITIS MEDIA SUBAGUDA

LATERAL SINUS THROMBOSIS. COMPLICATION OF SUBACUTE OTITIS MEDIA

Rebeca de la Fuente Cañibano, Santiago Santa Cruz Ruiz

Hospital Clínico Universitario de Salamanca. Servicio de Otorrinolaringología

Contacto:
rbkfue@yahoo.es

Recibido: 02/05/2011	Aceptado: 14/06/2011	Publicado: 17/06/2011
----------------------	----------------------	-----------------------

Conflicto de intereses

Los autores declaran no tener conflicto de intereses

Edita: Sociedad Otorrinolaringológica de Castilla y León, Cantabria y La Rioja
revistaorl@revistaorl.com
web: www.revistaorl.com

Director: José Luis Pardal Refoyo (Zamora)

Comité Editorial:
Marta Báscones García (Santander)
Darío Morais Pérez (Valladolid)
Ángel Muñoz Herrera (Salamanca)
Manuel Tapia Risueño (Ponferrada)
Antonio Sánchez del Hoyo (Logroño)
Jaime Santos Pérez (Valladolid)
Luis Ángel Vallejo Valdezate (Valladolid)
Javier Martínez Subías (Soria)
Pablo Casas Rodería (León)
Enrique Coscarón Blanco (Zamora)

TROMBOSIS DEL SENO LATERAL. COMPLICACIÓN DE UNA OTITIS MEDIA SUBAGUDA

RESUMEN

La otitis media es una entidad de gran prevalencia mundial, afectando especialmente a niños menores de 3 años cuando se trata de la forma aguda. La mayor parte de sus complicaciones son de origen infeccioso y para su desarrollo influirán factores como la existencia de bacteriemia, la agresividad del germen causal, la resistencia bacteriana al tratamiento, la correcta instauración del mismo y factores dependientes del individuo como su estado inmunológico. Las complicaciones deben sospecharse ante un paciente con otitis media aguda, ó patología crónica que presente síntomas como irritabilidad, somnolencia, cefalea persistente, fiebre, vómitos e incluso síntomas de hipertensión intracraneal ó focalidad neurológica.

Palabras clave: otitis media subaguda, trombosis seno lateral, diabetes mellitus

Lateral sinus thrombosis. Complications of subacute otitis media**SUMMARY**

Otitis media is an institution of high prevalence worldwide, particularly affecting children under 3 years when it comes to the acute form. Most complications are infectious, and development will influence such factors as the existence of bacteremia, the aggressiveness of the organism, bacterial resistance to treatment, the proper introduction of himself and dependent on individual factors such as the immune status. Complications should be suspected in a patient with acute otitis media, or chronic disease with symptoms such as irritability, drowsiness, persistent headache, fever, vomiting and even symptoms of increased intracranial pressure or neurological deficit.

Keywords: subacute otitis media, lateral sinus thrombosis, diabetes mellitus

TROMBOSIS DEL SENO LATERAL. COMPLICACIÓN DE UNA OTITIS MEDIA SUBAGUDA

INTRODUCCIÓN

La rica red venosa del oído medio está en comunicación directa con varios senos venosos intracraneales y en particular con el seno lateral. La riqueza de anastomosis entre los senos y venas cerebrales y la carencia de válvulas explican las posibilidades de difusión de estas complicaciones venosas. El sistema venoso extracraneal comunica también con el seno lateral a través de la vena emisaria mastoidea. La tromboflebitis más importante es la del seno lateral, pudiendo, más raramente, también producirse en el resto de los senos de la duramadre (1)

La trombosis del seno lateral (TSL) es una complicación de las OMAS muy poco frecuente en la actualidad con escasa incidencia dentro de las trombosis venosas de los senos cerebrales.

Se produce normalmente tras la afectación mastoidea, y la extensión al seno, la inflamación de la íntima propicia la formación de trombos, que pueden sobreinfectarse o ser causa de émbolos. Se encuentran con frecuencia junto a otras complicaciones intracraneales.

Se han aislado distintos microorganismos, pero el germen más frecuente es el *Streptococcus* β hemoliticus. (2)

El paciente presentará afectación del estado general con fiebre, que puede presentarse en picos, síndrome de hipertensión intracraneal y los síntomas derivados de las complicaciones intracraneales. Dependiendo de la localización de los posibles émbolos sépticos, dará lugar a una nueva sintomatología (neumonía, empiema, afectación articular etc.) Además pueden aparecer abscesos y celulitis en los tejidos blandos que cubren al seno. (3)

TROMBOSIS DEL SENO LATERAL. COMPLICACIÓN DE UNA OTITIS MEDIA SUBAGUDA

El diagnóstico se ayudará del TAC y de la RMN con contraste, teniendo especial interés esta última y la angiorresonancia magnética. La TAC puede establecer inicialmente el diagnóstico de trombosis de éste u otro seno venoso. Clásicamente muestra una imagen en delta que corresponde a la opacidad del seno venoso lateral en las imágenes sin contraste. Con contraste muestra una ausencia de opacidad venosa acompañada de un resaltamiento del contraste de la dura madre adyacente. Pero el TAC puede dar fácilmente falsos positivos. La técnica de imagen diagnóstica de elección es la RM angiográfica en tiempo venoso, ya que permite identificar los vasos y la presencia de trombosis en su interior. Da una imagen de substracción endoluminal que corresponde al trombo, observando la ausencia de flujo sanguíneo. Permite además precisar la extensión del trombo y comprobar la integridad del seno sigmoide contralateral. La angio RM muestra una hiperseñal en T1 y T2 en el seno venoso lateral trombosado así como una disminución o una ausencia de flujo. (4)

El diagnóstico precoz hace que el pronóstico se más favorable. El tratamiento quirúrgico está clásicamente bien establecido: amplia mastoidectomía en casos de otomastoiditis aguda, realizando exanteración de todas las celdillas enfermas o mastoidectomía a la demanda en los casos de OMC, además de realizar una miringotomía y colocar un drenaje transtimpánico (5). No es un criterio uniforme el de proceder a realizar una exposición y vaciado del seno lateral, extirpando la cortical ósea antero-externa que lo recubre desde el ángulo de Citelli por arriba hasta el golfo de la yugular por abajo, eliminando con ello todas las lesiones de las celdas perisinusales. Si se produce hemorragia se puede recurrir al Surgicel. A continuación, la punción en diversos puntos nos permite apreciar sitio y grado de obstrucción venosa, absceso intrasinusal, etc, para curetear en ambos sentidos hasta llegar al fin de la zona obstruida y hacer trombectomía. Puede ser necesaria la ligadura del seno. Algunos autores proponen la ligadura de la yugular pero otros no lo consideran necesario. La anticoagulación es un tema aún en debate, no existiendo un consenso acerca del tema actualmente (6).

TROMBOSIS DEL SENO LATERAL. COMPLICACIÓN DE UNA OTITIS MEDIA SUBAGUDA

DESCRIPCIÓN

Presentamos el caso de un varón de 49 años que acude a urgencias por presentar cefalea holocraneal de 2 meses de evolución más acentuada en región temporal y mastoidea izquierdas. Fue tratado inicialmente con moxifloxacino inicialmente pensándose en un proceso rinosinusal sin mejoría. El paciente días después inició picos febriles de 39°C en las tardes asociando una importante afectación del estado general. Además presentaba contractura del músculo esternocleidomastoideo izquierdo y plenitud ótica homolateral

Entre sus antecedentes personales de diagnóstico reciente en tratamiento con metformina destaca diabetes mellitus.

A la exploración física en la otoscopia la membrana timpánica izquierda estaba empastada con aumento de la trama vascular y contenido purulento en la caja timpánica. Además aparecía una contractura del ECM izquierdo.

En las exploraciones complementarias la analítica muestra una leucocitosis (16500) con neutrofilia (86.5%) y glucemia de 239 mg/dL. En la audiometría tonal liminar se evidencia una hipoacusia transmisiva moderada en oído izquierdo con Weber desviado hacia el mismo y en la impedancimetría una curva tipo B en oído izquierdo.

En cuanto al TAC se visualizaba en el peñasco izquierdo, signos de ocupación de caja timpánica, ático, antro y celdas mastoideas con la presencia de erosiones osteíticas en la pared posterior del antro y celdas mastoideas. Moderada erosión del escutum.

Trombosis secundaria del seno sigmoideo (fig.1 y 2)

TROMBOSIS DEL SENO LATERAL. COMPLICACIÓN DE UNA OTITIS MEDIA SUBAGUDA

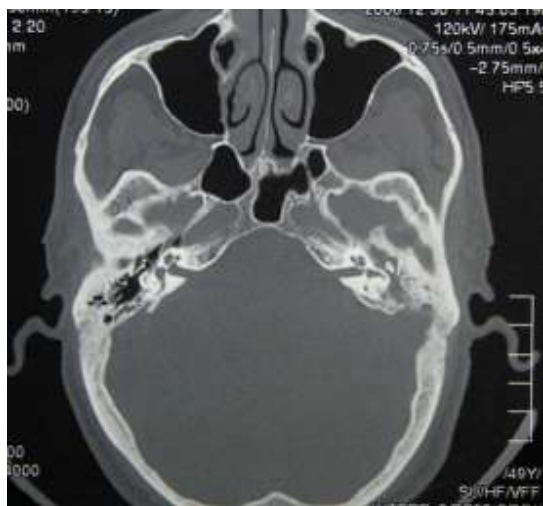


Fig. 1



Fig. 2

En cuanto al diagnóstico y tratamiento el paciente es diagnosticado de OMA subaguda izquierda Trombosis del seno lateral homolateral. Se trata con antibioterapia intravenosa con cefotaxima y metronidazol que se complementa con el tratamiento quirúrgico: miringotomía y colocación de drenaje, con mastoidectomía y de descompresión extrínseca del seno sigmoideo (fig. 3 y 4).



Fig. 3



Fig.4

TROMBOSIS DEL SENO LATERAL. COMPLICACIÓN DE UNA OTITIS MEDIA SUBAGUDA

En la evolución el paciente presentó diplopia a las 12 horas tras la intervención quirúrgica descartando mediante TAC y RMN un foco neurológico. Permaneció afebril desde el 4º día y fue dado de alta con persistencia de la parálisis del VI par craneal.

Se consideró de origen metabólico por su DM.



TROMBOSIS DEL SENO LATERAL. COMPLICACIÓN DE UNA OTITIS MEDIA SUBAGUDA

DISCUSIÓN

A raíz de la antibioterapia moderna en los años 40, las sulfamidas en particular en los años 30, la incidencia de complicaciones de las otitis descendió drásticamente. No obstante, éstas siguen apareciendo en la actualidad.

Se produce una inflamación de la adventicia del seno y ésta puede evolucionar hacia una trombosis del seno lateral pudiendo producir émbolos sépticos y frecuentemente una bacteriemia.

Las técnicas de imagen muestran igualmente una mastoiditis coalescente asociada, lo que permite diferenciar la trombosis otógena que aquí nos ocupa, de otras formas no sépticas que pueden aparecer secundarias a cuadros de hipercoagulabilidad, neoplasias, trauma, enfermedad autoinmune, o accidente post-neurocirugía.

La evolución del proceso si no se trata es grave por la posibilidad del fenómeno tromboembólico hacia los otros senos endocraneales por arriba, hacia la yugular por abajo, por embolización séptica hacia localizaciones distantes como el pulmón o por extensión endocraneal meningitis abscesos, etc. Con la antibioterapia han disminuido extraordinariamente estos peligros y ha mejorado su pronóstico.

TROMBOSIS DEL SENO LATERAL. COMPLICACIÓN DE UNA OTITIS MEDIA SUBAGUDA

BIBLIOGRAFÍA

1. Francois M. Complicaciones de las otitis medias agudas y crónicas. En: Encyclopedie Médico-Chirurgicale, Editions Scientifiques et Médicales Elsevier SAS, Paris (France) 2000; E-20-135-A-10.
2. Abelló P, Traserra J. Otorrinolaringología. Barcelona. Ed. Doyma. 1993
3. Paparella M, Shumrick D, Luckman J, Meyerhoff W. Otolaryngology. Philadelphia (USA). W.B. Saunders Company.1991
4. Seven H, Ozbal A E, Turgut S. Management of otogenic lateral sinus thrombosis. Am J Otolaryngol, 2004.Sept-Oct;25 (5);329-33
5. Bluestone CD, Charles D. Otitis media in infants and children. Philadelphia (USA). W.B. Saunders company. 2001
6. Wong I, Kozak FK, Poskitt K, Ludemann JP, Harriman M. Pediatric lateral sinus thrombosis retrospective case series and literal review. J Otolaryngol, 2005 Apr; 34(2):79-85.



Revista de la Sociedad Otorrinolaringológica de Castilla y León, Cantabria y La Rioja

ISSN 2171-9381

e-mail: envios@revistaorl.com
web: www.revistaorl.com

Caso clínico

DISFUNCIÓN DE LAS CUERDAS VOCALES EN LA INFANCIA Y ADOLESCENCIA. A PROPÓSITO DE UN CASO

DYSFUNCTION OF THE VOCAL CORDS IN CHILDREN AND ADOLESCENTS. CASE REPORT.

*Navazo Eguía A1**; *Arias Tobalina H**; *Suárez-Muñiz E**; *De La Mata Franco G***

Complejo Asistencial Universitario de Burgos. Servicios ORL* y Pediatría**

Contacto: navazoeguiá@gmail.com

Recibido: 01/05/2011	Aceptado: 12/06/2011	Publicado: 21/06/2011
----------------------	----------------------	-----------------------

Conflicto de intereses: Los autores declaran no tener conflicto de intereses

Edita: Sociedad Otorrinolaringológica de Castilla y León, Cantabria y La Rioja
revistaorl@revistaorl.com
web: www.revistaorl.com

Director: José Luis Pardal Refoyo (Zamora)

Comité Editorial:
Carmelo Morales Angulo (Santander)
Darío Morais Pérez (Valladolid)
Ángel Muñoz Herrera (Salamanca)
Manuel Tapia Risueño (Ponferrada)
Antonio Sánchez del Hoyo (Logroño)
Jaime Santos Pérez (Valladolid)
Luis Ángel Vallejo Valdezate (Valladolid)
Javier Martínez Subías (Soria)
Pablo Casas Roderer (León)
Enrique Coscarón Blanco (Zamora)

DISFUNCIÓN DE LAS CUERDAS VOCALES EN LA INFANCIA Y ADOLESCENCIA. A PROPÓSITO DE UN CASO

RESUMEN

INTRODUCCIÓN

La disfunción de las cuerdas vocales (DCV) o asma laríngeo, se caracteriza por episodios paroxísticos de aducción de las cuerdas vocales durante la inspiración y/o espiración conduciendo a episodios de disnea y estridor.

CASO CLÍNICO

Mujer de 13 años con historia de asma en relación con el ejercicio. Ingresada en el Servicio de Pediatría por presentar episodios de estridor y disnea. Función pulmonar: aplanamiento de la curva inspiratoria y menor de la curva espiratoria (Figura 1). Fibrolaringoscopia: aducción de las cuerdas vocales tanto durante la inspiración como la espiración, objetivándose abducción con la tos (Figura 2). Evaluación psicológica: adolescente competitiva sin ganancia secundaria. Se instauró tratamiento de terapia de la voz para reducir la tensión de los músculos laríngeos, disminuir la hiperfunción vocal y mejorar el control respiratorio.

DISCUSIÓN

La DCV puede ocurrir en niños y adolescentes, fundamentalmente en mujeres. El ejercicio es una causa común en el grupo pediátrico, lo que favorece que se diagnostique como asma. Se ha asociado a reflujo gastroesofágico y trastornos psicológicos. La espirometría muestra signos de obstrucción extratorácica durante los síntomas.

El diagnóstico se confirma mediante fibroendoscopia observando la aducción de las cuerdas vocales durante la inspiración, espiración o ambas. El tratamiento se basa en la eliminación de los factores precipitantes, la psicoterapia y la terapia de la voz.

Palabras clave: Disfunción de cuerdas vocales. Asma laríngeo.

DYSFUNCTION OF THE VOCAL CORDS IN CHILDREN AND ADOLESCENTS. CASE REPORT.

SUMMARY

INTRODUCTION

The vocal cord dysfunction (VCD) or laryngeal asthma is characterized by paroxysmal episodes of adduction of the vocal cords during inspiration and / or expiration, leading to episodes of dyspnea and stridor.

CASE REPORT

A 13 year old female with a history of exercise-related asthma is admitted to Hospital with a episode of stridor and dyspnea. Pulmonary function curve showed flattening of inspiratory and expiratory curve. Fiberoptic laryngoscopy: adduction of both vocal cords during inspiration and expiration, objectifying abduction with the cough. Psychological evaluation: competitive teenager without secondary gain. Following treatment of voice therapy was able to reduce tension in the laryngeal muscles, reduce vocal hyperfunction and improve respiratory control.

DISCUSSION

The VCD can occur in children and adolescents, mainly in women. Exercise is a common cause in the pediatric group, which favors to be diagnosed as asthma. It has been associated with gastroesophageal reflux disease and psychological disorders. Spirometry shows signs of extrathoracic obstruction during symptoms.

The diagnosis is confirmed by observing adduction of the vocal cords during inspiration, expiration, or both. The treatment is based on the elimination of precipitating factors, psychotherapy and speech therapy.

Keywords: Vocal cord dysfunction. Laryngeal asthma

DISFUNCIÓN DE LAS CUERDAS VOCALES EN LA INFANCIA Y ADOLESCENCIA. A PROPÓSITO DE UN CASO

INTRODUCCIÓN

La disfunción de las cuerdas vocales (DCV) se caracteriza por episodios paroxísticos de aducción de las cuerdas vocales durante la inspiración y/o espiración con restricción de la vía aérea conduciendo a episodios de disnea y estridor que a menudo se confunden con asma. Ha sido también nominada como estridor de Munchausen, asma psicógeno, asma laríngeo o estridor psicógeno.



DISFUNCIÓN DE LAS CUERDAS VOCALES EN LA INFANCIA Y ADOLESCENCIA. A PROPÓSITO DE UN CASO

DESCRIPCIÓN

CASO CLÍNICO

Mujer de 13 años con historia de episodios de disnea etiquetados de asma en los últimos dos años fundamentalmente en relación con el ejercicio y con escasa respuesta a los broncodilatadores. Es ingresada en el Servicio de Pediatría por presentar un nuevo episodio de estridor y disnea. La exploración de la función pulmonar mostraba un aplanamiento de la curva inspiratoria y menor compromiso de la curva espiratoria (Figura 1) sin desaturación de oxígeno. La fibrolaringoscopia demostró aducción de las cuerdas vocales tanto durante la inspiración como en la espiración, sin signos evidentes de enfermedad por reflujo (Figura 2). Con las maniobras de tos se objetivó abducción de ambas cuerdas vocales. La evaluación psicológica objetivó una adolescente competitiva sin aparente ganancia secundaria. Se instauró tratamiento de terapia de la voz para reducir la tensión de los músculos laríngeos, disminuir la hiperfunción vocal y mejorar el control respiratorio.

DISCUSIÓN

La DCV puede ocurrir en niños y adolescentes, presentándose la mayoría de los casos en mujeres. Se desconocen los mecanismos fisiopatológicos. Se ha asociado con una serie de factores precipitantes. El ejercicio es una causa común de disfunción de las cuerdas vocales, sobre todo en el grupo pediátrico, lo que favorece que se diagnostiquen erróneamente como asma inducido por el ejercicio. Hay estudios que han demostrado la asociación de DCV con múltiples condiciones psicológicas como stress postraumático, ansiedad, depresión, y ataques de pánico. La exposición a irritantes ambientales y ocupacionales, como amoníaco, lejía, polvo, humo, puede precipitar los síntomas. El drenaje postnasal asociado a la rinosinusitis crónica se ha asociado con una hiperrespuesta de la vía aérea y se ha sugerido que podría estar relacionado con la DCV. El reflujo gastroesofágico es muy prevalente en estos pacientes, sin embargo su tratamiento no se ha mostrado eficiente en todos los pacientes. Las drogas neurolépticas, especialmente fenotiacinas, pueden ocasionar disfunción transitoria de las cuerdas vocales, que puede relacionarse con una distonía y asociarse con otros síntomas extrapiramidales.

También puede deberse a otras causas patológicas como malformación de Arnold-Chiari, disfunción cerebral inducida por drogas, enfermedades miotónicas, enfermedad de la motoneurona y distonías laríngeas.

Se han descrito tres patrones del síndrome de disfunción de las cuerdas vocales. Un tipo ocurre espontáneamente, experimentando el paciente disnea y estridor inspiratorio en situaciones impredecibles, especulándose sobre la ansiedad y crisis de pánico. En otro, la reacción ocurre sólo con el ejercicio viéndose con más frecuencia en adolescentes atletas durante actividades competitivas. En el tercero, la DCV persistente con aducción de las cuerdas vocales durante la inspiración y espiración se asocia generalmente a una emergencia. En ocasiones pueden presentarse los diferentes tipos en el mismo paciente.

El diagnóstico requiere un alto índice de sospecha y se basa en la clínica con episodios recurrentes de distress respiratorio asociado a estridor inspiratorio, tos y disnea. La presencia de disnea suele orientar hacia el diagnóstico de asma bronquial. La historia clínica cuidadosa ayuda a diferenciar ambas condiciones. La disfunción de las cuerdas vocales causa generalmente más dificultad durante la inspiración que durante la espiración y se asocia comúnmente a sensación de presión en la región cervical. Es característica la ausencia de síntomas nocturnos, la localización del ruido respiratorio en el cuello o parte superior del tórax y el fallo de respuesta al tratamiento convencional con broncodilatadores y corticoides.

La espirometría es un componente esencial en la evaluación de estos pacientes y en el diagnóstico diferencial con el asma. Típicamente los pacientes con disfunción de las cuerdas vocales presentan una espirometría y una curva flujo-volumen normales

DISFUNCIÓN DE LAS CUERDAS VOCALES EN LA INFANCIA Y ADOLESCENCIA. A PROPÓSITO DE UN CASO

mientras están asintomáticos y signos de obstrucción extratorácica durante los síntomas. En la curva flujo volumen es típica una curva inspiratoria aplanada compatible con obstrucción extratorácica de la vía respiratoria superior. Una variante menos común se caracteriza por el cierre espasmódico de las cuerdas vocales tanto durante la inspiración como la espiración con el resultado de un marcado aplanamiento de ambas curvas. Típicamente, la pulsioximetría, gasometría y radiografía de tórax son normales. No se objetivan cambios tras los tests de metacolina o histamina.

El diagnóstico se confirma mediante fibroendoscopia durante los episodios observando la aducción de las cuerdas vocales durante la inspiración, espiración o ambas. En algunas ocasiones se observa una pequeña abertura del segmento posterior de las cuerdas vocales. Es suficiente un cierre mayor del 50% de las cuerdas vocales para el diagnóstico. Los pacientes suelen presentar una abducción normal durante maniobras como olfacción y tos. Los tests de estimulación con ejercicio, respiración profunda o fonación pueden reproducir los síntomas en pacientes asintomáticos.

El diagnóstico diferencial debe incluir parálisis bilateral de las cuerdas vocales, fijación cricoaritenoides, membrana interaritenoides, angioedema, laringomalacia, tumores de las cuerdas vocales y estenosis subglótica. La disfunción de las cuerdas vocales es frecuentemente confundida con el asma, incluyéndose en el diagnóstico diferencial en pacientes asmáticos que no responden al tratamiento.

Los pacientes con DCV pueden presentarse con distress respiratorio agudo en el servicio de urgencias. La respiración rápida, superficial y diafragmática puede ayudar a resolver los síntomas. La administración de helio con oxígeno (heliox) reduce la resistencia de la vía aérea y puede mejorar significativamente a estos pacientes con bajo gasto y mínimos efectos adversos.

El tratamiento a largo plazo se inicia con el tratamiento o eliminación de los factores precipitantes incluyendo reflujo gastroesofágico, rinosinusitis, irritantes y ciertas condiciones psicológicas. La psicoterapia y la terapia de la voz (técnicas de respiración relajada) son la base del tratamiento. Los anticolinérgicos, como el ipratropium inhalado (Atrovent) pueden ser útiles en pacientes con DCV inducida por el ejercicio. Se ha propuesto el tratamiento mediante toxina botulínica pero no se han publicado estudios randomizados. Pequeñas dosis de amitriptilina se han demostrado útiles en estos pacientes.

DISFUNCIÓN DE LAS CUERDAS VOCALES EN LA INFANCIA Y ADOLESCENCIA. A PROPÓSITO DE UN CASO

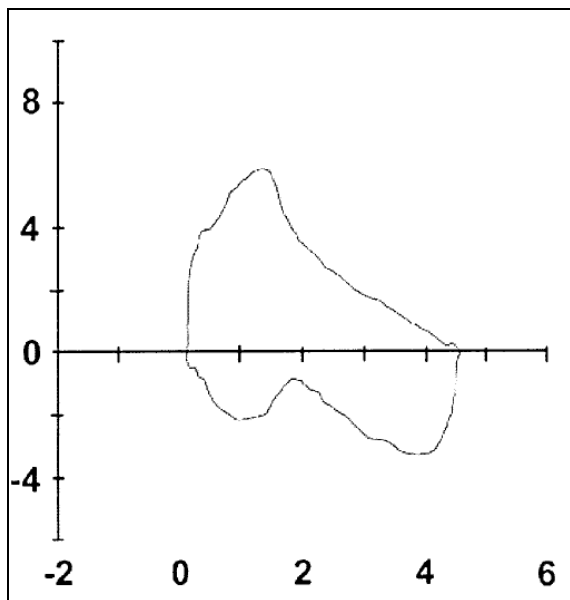


Figura 1-Curva flujo-volumen: Aplanamiento de la curva inspiratoria y menor compromiso de la curva espiratoria



Figura 2- Fibroendoscopia: Aducción de cuerdas vocales en inspiración y espiración

BIBLIOGRAFÍA

1. Gimenez LM, Zafra H. Vocal cord dysfunction: an update. *Ann Allergy Asthma Immunol.* 2011; 106:267-74.
2. Deckert J, Deckert L. Vocal Cord Dysfunction. *Am Fam Physician.* 2010; 81(2):156-159
3. Varney V, Parnell H, Evans J, Cooke N, Lloyd J, Bolton J. The successful treatment of vocal cord dysfunction with low-dose amitriptyline – including literature review. *Journal of Asthma and Allergy.* 2009; 2: 105–110.
4. Kenn K, Hess M. Vocal Cord Dysfunction. An Important Differential Diagnosis of Bronchial Asthma. *Dtsch Arztebl Int.* 2008; 105(41): 699–704.
5. Christopher K. Understanding vocal cord dysfunction: A step in the right direction with a long road ahead. *Chest* 2006; 129:842-843.
6. Vlahakis NE, Patel AM, Maragos NE, Beck KC. Diagnosis of Vocal Cord Dysfunction. The Utility of Spirometry and Plethysmography. *Chest* 2002; 122:2246–2249.
7. Newsham KR, Klaben BK, Miller VJ, Saunders JE. Paradoxical Vocal-Cord Dysfunction: Management in Athletes. *Journal of Athletic Training* 2002;37(3):325–328.
8. Koester MC, Amundson CL. Seeing the Forest Through the Wheeze: A Case-Study Approach to Diagnosing Paradoxical Vocal-Cord Dysfunction. *Journal of Athletic Training* 2002; 37:320–324.
9. Roberts NJ, Robinson DS, Partridge MR. How is difficult asthma managed?. *Eur Respir J* 2006; 28: 968–973.
10. Weinberger M, Abu-Hasan M. Pseudo-asthma: When Cough, Wheezing, and Dyspnea Are Not Asthma. *Pediatrics* 2007; 120:855-864.
11. Niggemann B. Functional symptoms confused with allergic disorders in children and adolescents. *Pediatr Allergy Immunol* 2002; 13: 312-8.
12. Ibrahim WH, Gheriani HA, Almohamed AA, Raza T. Paradoxical vocal cord motion disorder: past, present and future. *Postgrad Med J* 2007; 83: 164–172.
13. Powell DM, Karanfilov BI, Beechler KB, Treole K, Trudeau MD, Forrest LA. Paradoxical Vocal Cord Dysfunction in Juveniles. *Arch Otolaryngol Head Neck Surg.* 2000; 126: 29-34.
14. Sterner JB, Morris MJ, Sill JM, Hayes JA. Inspiratory Flow-Volume Curve Evaluation for Detecting Upper Airway Disease. *Respir Care* 2009; 54(4):461–466.
15. Morris MJ, Christopher KL. Diagnostic Criteria for the Classification of Vocal Cord Dysfunction. *Chest* 2010; 138(5):1213–1223.
16. Kenn K, Balkissoon R. Vocal cord dysfunction: what do we know?. *Eur Respir J* 2011; 37: 194–200.

GRANULOMATOSIS DE WEGENER. MANIFESTACIONES OTORRINOLARINGOLÓGICAS. A PROPÓSITO DE UN CASO.



Revista de la Sociedad Otorrinolaringológica de Castilla y León, Cantabria y La Rioja

ISSN 2171-9381

e-mail: envios@revistaorl.com
web: www.revistaorl.com

Caso clínico

GRANULOMATOSIS DE WEGENER. MANIFESTACIONES OTORRINOLARINGOLÓGICAS. A PROPÓSITO DE UN CASO.

WEGENER GRANULOMATOSIS. OTORHINOLARYNGOLOGIC MANIFESTATIONS. APROPOS OF A CASE.

Navazo-Eguía A^{}; Grijalba-Uche M^{*}; Rivas-Salas A^{*}; Suárez-Muñiz E^{*}; de-Llano-Varela P^{**}*

Complejo Asistencial Universitario de Burgos. Servicio ORL^{*}. Servicio Anatomía Patológica^{**}

Contacto: navazoegui@gmail.com

Recibido: 02/05/2011

Aceptado: 12/06/2011

Publicado: 21/06/2011

Conflicto de intereses: Los autores declaran no tener conflicto de intereses

Edita: Sociedad Otorrinolaringológica de Castilla y León, Cantabria y La Rioja

revistaorl@revistaorl.com

web: www.revistaorl.com

Director: José Luis Pardal Refoyo (Zamora)

Comité Editorial:

Carmelo Morales Angulo (Santander)

Darío Morais Pérez (Valladolid)

Ángel Muñoz Herrera (Salamanca)

Manuel Tapia Risueño (Ponferrada)

Antonio Sánchez del Hoyo (Logroño)

Jaime Santos Pérez (Valladolid)

Luis Ángel Vallejo Valdezate (Valladolid)

Javier Martínez Subías (Soria)

Pablo Casas Roderer (León)

Enrique Coscarón Blanco (Zamora)

GRANULOMATOSIS DE WEGENER. MANIFESTACIONES OTORRINOLARINGOLÓGICAS. A PROPÓSITO DE UN CASO.

RESUMEN

La granulomatosis de Wegener (GW) es una vasculitis sistémica de vasos pequeños y medianos, poco frecuente, que afecta fundamentalmente al tracto respiratorio y riñones. Presentamos un caso con manifestaciones iniciales en el área ORL. Debe sospecharse en individuos con síntomas respiratorios y renales persistentes y otras manifestaciones sistémicas de inflamación. El diagnóstico se confirma mediante estudios de imagen, determinación de ANCA y el estudio anatomopatológico. El pronóstico de los pacientes mejora con la administración precoz del tratamiento inmunosupresor.

Palabras clave: Granulomatosis de Wegener. Vasculitis. Otitis media**WEGENER GRANULOMATOSIS. OTORHINOLARYNGOLOGIC MANIFESTATIONS. APROPOS OF A CASE.****SUMMARY**

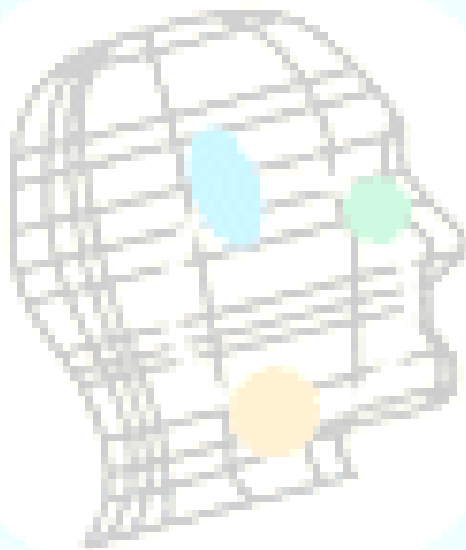
Wegener's granulomatosis (WG) is an uncommon systemic vasculitis of small and medium vessels, mainly (debe ir antes) affecting the respiratory tract and kidneys. We present a case with initial ENT manifestations. It should be suspected in individuals with persistent respiratory and renal symptoms and other systemic manifestations of inflammation. The diagnosis is confirmed by imaging studies, determination of ANCA and pathological study. Early administration of immunosuppressive therapy could improve patients prognosis.

Keywords: Wegener's granulomatosis. Vasculitis. Otitis media

GRANULOMATOSIS DE WEGENER. MANIFESTACIONES OTORRINOLARINGOLÓGICAS. A PROPÓSITO DE UN CASO.

INTRODUCCIÓN

La Granulomatosis de Wegener (GW) se caracteriza por una vasculitis granulomatosa necrosante de pequeños vasos que afecta las vías respiratorias superiores e inferiores y los glomérulos renales. Se trata de una enfermedad poco común que suele afectar con mayor frecuencia a los varones en torno a los 40 años. Puede ser interpretada como una infección respiratoria en su etapa inicial, donde los hallazgos de la tomografía de tórax, la positividad de los ANCA y la biopsia constituyen los puntos de apoyo en el diagnóstico, permitiendo iniciar el tratamiento inmunosupresor de manera precoz.



GRANULOMATOSIS DE WEGENER. MANIFESTACIONES OTORRINOLARINGOLÓGICAS. A PROPÓSITO DE UN CASO.

DESCRIPCIÓN

Caso clínico:

Se presenta el caso de un paciente varón de 46 años con antecedentes de Diabetes Mellitus tipo I en tratamiento con Insulina, que es enviado a la consulta de otorrinolaringología por presenta otitis media aguda recurrente tratada con diversos antibióticos e hipoacusia. En la exploración mostraba otitis media serosa bilateral, mucosa nasal congestiva e hipertrofia del tejido linfático rinofaríngeo, con hipoacusia de transmisión bilateral (45 db). Se realizó biopsia del tejido adenoideo con resultado de hiperplasia folicular reactiva con signos de inflamación aguda. VIH y serología vírica negativas. Cultivo de exudado ótico positivo para *Staphylococcus aureus*. Se realizó miringotomía y drenajes timpánicos bilaterales además de tratamiento antibiótico.

A pesar del tratamiento el paciente presentó supuración ótica persistente, perforación timpánica bilateral e hipoacusia de transmisión, rinorrea no sanguinolenta y cefalea con astenia y pérdida de peso importante. Se realizó radiografía de tórax que mostraba nódulos pulmonares bilaterales. En el TAC torácico (Figura 1) se demostró la presencia de nódulos de unos 3 cm de diámetro cavitados. TAC de senos con ocupación de seno maxilar y fosa nasal izquierda (Figura 2). ANCA 1/640.

Tras estas exploraciones se realizaron nuevas biopsias de mucosa nasal y mucosa sinusal con resultado anatomo-patológico de infiltrado inflamatorio con linfocitos, células plasmáticas, neutrófilos y polimorfonucleares. Intensa necrosis e imagen de vasculitis necrotizante (Figura 3). El estudio renal no mostraba alteraciones. Con el diagnóstico de GW se inició tratamiento con ciclofosfamida y esteroides a los que se añadió Cloxacilina por los cultivos positivos para *Sthaphylococcus*. Actualmente se encuentra en tratamiento y seguimiento por parte del Servicio de Medicina Interna y ORL.

GRANULOMATOSIS DE WEGENER. MANIFESTACIONES OTORRINOLARINGOLÓGICAS. A PROPÓSITO DE UN CASO.

DISCUSIÓN

La Granulomatosis de Wegener (GW) se caracteriza por una vasculitis granulomatosa necrosante de pequeños vasos. Su etiología es desconocida. Se postula sobre una predisposición genética, dada la alta vinculación de la granulomatosis de Wegener con HLA B8 y HLA-DR2, sobre la que actuaría un desencadenante. Se han implicado antígenos bacterianos como *Staphylococcus aureus*, en el desencadenamiento y recaída de la enfermedad.

El patrón clínico clásico es una triada que involucra las vías aéreas superiores, pulmones y riñones; sin embargo, la GW es actualmente reconocida como una enfermedad sistémica altamente polimorfa que puede afectar cualquier órgano.

La vía aérea superior es el asiento más común de las lesiones. Las manifestaciones clínicas iniciales de la enfermedad suelen ser las correspondientes a la afección de las vías respiratorias superiores. Esto incluye rinitis y sinusitis con secreciones serosanguinolentas, epistaxis, dolor nasal y úlceras dolorosas que no ceden con los tratamientos convencionales. La otitis serosa media es la manifestación ótica más común, seguida de la pérdida auditiva de tipo conductivo debida a daño de las trompas de Eustaquio, perforaciones timpánicas, lesiones del oído medio y condritis. La perforación del tabique nasal y el desarrollo de la típica deformidad de la nariz “en silla de montar” no suele aparecer hasta que la actividad de la enfermedad decrece y el tejido enfermo es reabsorbido, por lo que su aparición no es necesariamente signo de actividad de la enfermedad.

La afectación pulmonar es uno de los hechos fundamentales de la enfermedad. Ocurre en el 45% de los pacientes en su presentación y en el 87% durante el curso de la enfermedad. La tos, hemoptisis y pleuritis son los síntomas más frecuentes. Los

GRANULOMATOSIS DE WEGENER. MANIFESTACIONES OTORRINOLARINGOLÓGICAS. A PROPÓSITO DE UN CASO.

signos radiológicos incluyen infiltrados pulmonares (67%) y nódulos (58%). La cavitación ocurre en el 50% de los casos durante la enfermedad.

Un 18% de los pacientes sufre manifestaciones renales, que consisten básicamente en hematuria, hipertensión arterial y edemas de diferentes grados, que en el 70% de los casos aparecen en los primeros dos años.

Desde el punto de vista músculo-esquelético se describen artralgias, artritis monoarticular y mialgias. En la piel se presentan en un 46% lesiones tipo púrpura palpable, lesiones ulcerosas, vesículas, pápulas y nódulos subcutáneos.

El diagnóstico se establece por la presencia de la clínica característica, la presencia de anticuerpos anticitoplasma de los neutrófilos (ANCA-c) en plasma (especificidad de 95% y una sensibilidad de 73%); y la evidencia de lesiones de vasculitis granulomatosa necrosante en muestras biópsicas de vías respiratorias intratorácicas, extratorácicas o del parénquima renal.

El tratamiento se basa en la administración de inmunosupresores y antiinflamatorios esteroides. Este tratamiento es bastante efectivo y conduce a la remisión en más del 90% de los pacientes. Se ha descrito que la carga nasal de *Staphylococcus aureus* es un factor de riesgo para la exacerbación de la GW, produciendo superantígenos y proteasas séricas activadoras de las células T.

El curso de la enfermedad es variable, desde una evolución muy benigna hasta muy agresiva que pone en peligro la vida del paciente. La mortalidad se presenta principalmente por insuficiencia renal, enfermedad pulmonar e infecciones. Las cifras de morbi-mortalidad pueden estar afectadas por el retardo diagnóstico.

GRANULOMATOSIS DE WEGENER. MANIFESTACIONES OTORRINOLARINGOLÓGICAS. A PROPÓSITO DE UN CASO.



Figura 1- TAC Torácico: nódulos pulmonares



Figura 2- TAC de Senos: ocupación de seno maxilar y fosa nasal izquierdos

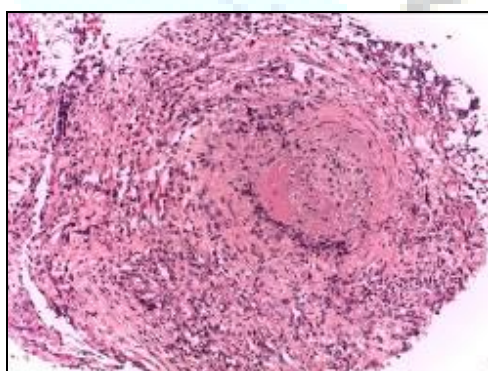


Figura 3- Histología: Vaso de mediano tamaño con vasculitis necrotizante

GRANULOMATOSIS DE WEGENER. MANIFESTACIONES OTORRINOLARINGOLÓGICAS. A PROPÓSITO DE UN CASO.

BIBLIOGRAFÍA

1. Stone JH. Wegener granulomatosis. In current rheumatology diagnosis & treatment, 2nd ed. United States of America, Lange Medical Books/ McGrawHill; 2007.
2. Rodrigues CE, Callado MR, Nobre CA, Moura FE, Vieira RM, de Albuquerque LA, Vieira WP. Wegener's granulomatosis: prevalence of the initial clinical manifestations--report of six cases and review of the literature. Rev Bras Reumatol. 2010; 50(2):150-64.
3. Tami TA. Granulomatous diseases and chronic rhinosinusitis. Otolaryngol Clin North Am 2005; 38: 1267-78.
4. Stegeman CA, Tervaert JW, Sluiter WJ, Manson WL, de Jong PE, Kallenberg CG. Association of chronic nasal carriage of *Staphylococcus aureus* and higher relapse rates in Wegener granulomatosis. Ann Intern Med 1994; 120 (1):12-7.
5. Capizzi SA, Specks U. Does infection play a role in the pathogenesis of pulmonary vasculitis? Semin Respir Infect 2003;18 (1):17-22.
6. Popa ER, Tervaert JW. The relation between *Staphylococcus aureus* and Wegener's granulomatosis: current knowledge and future directions. Intern Med. 2003;42 (9):771-80.
7. Leavitt RY, Fauci AS, Bloch DA, et al. The American College of Rheumatology 1990 criteria for the classification of Wegener's granulomatosis. Arthritis Rheum 1990;33(8):1101-7.
8. Regan MJ, Hellmann DB, Stone JH. Treatment of Wegener's granulomatosis. Rheum Dis Clin North Am. 2001; 27(4):863-86,
9. Riccieri V, Valesini G. Treatment of Wegener's granulomatosis. Reumatismo. 2004; 56 (2):69-76.
10. Kallenberg CG. Antineutrophil cytoplasmic autoantibody-associated small-vessel vasculitis. Curr Opin Rheumatol 2007; 19: 17-24.

SÍNDROME DE PFEIFFER. A PROPÓSITO DE UN CASO



Revista de la Sociedad Otorrinolaringológica de Castilla y León, Cantabria y La Rioja

ISSN 2171-9381

e-mail: envios@revistaorl.com

web: www.revistaorl.com

Caso clínico

SÍNDROME DE PFEIFFER. A PROPÓSITO DE UN CASO

PFEIFFER SYNDROME. A CASE REPORT

Navazo- Eguía A^{}, Suárez-Muñiz E^{*}, García-Vicario F^{*}, de la Mata- Franco G^{**}, Suárez-Fernández J^{**}, Gómez-Sáez F^{**}*

Complejo Hospitalario Universitario de Burgos. Servicios ORL^{*} y Pediatría^{**}

Contacto: navazoegua@gmail.com

Recibido: 01/05/2011	Aceptado: 15/06/2011	Publicado: 24/06/2011
----------------------	----------------------	-----------------------

Conflicto de intereses: Los autores declaran no tener conflicto de intereses

Edita: Sociedad Otorrinolaringológica de Castilla y León, Cantabria y La Rioja
revistaorl@revistaorl.com
web: www.revistaorl.com

Director: José Luis Pardal Refoyo (Zamora)

Comité Editorial:

Carmelo Morales Angulo (Santander)
Darío Morais Pérez (Valladolid)
Ángel Muñoz Herrera (Salamanca)
Manuel Tapia Risueño (Ponferrada)
Antonio Sánchez del Hoyo (Logroño)
Jaime Santos Pérez (Valladolid)
Luis Ángel Vallejo Valdezate (Valladolid)
Javier Martínez Subías (Soria)
Pablo Casas Roderá (León)
Enrique Coscarón Blanco (Zamora)

SÍNDROME DE PFEIFFER. A PROPÓSITO DE UN CASO

RESUMEN

El síndrome de Pfeiffer (SP) es una enfermedad genética rara, descrita por Pfeiffer en 1964, que cursa con craneosinostosis, hipoplasia medio facial, sindactilia y pulgares gruesos con un amplio rango de severidad. Presentamos un caso, con revisión de la literatura. La obstrucción de la vía aérea superior en relación con la hipoplasia medio facial es una complicación frecuente en los casos graves, que debe valorarse y tratarse de manera precoz.

Palabras clave: Síndrome de Pfeiffer. Craneosinostosis. Hipoplasia mediofacial.

PFEIFFER SYNDROME. A CASE REPORT

SUMMARY

Pfeiffer syndrome (PS) is a rare genetical disorder, originally described by Pfeiffer in 1964, and is characterized by craniosynostosis, regressed midface, syndactyly of hands and feet, and broad thumbs and big toes, with a wide range of variable severity. We report a case with a review of literature. Obstruction of the upper airway in relation to the midface hypoplasia is a frequent complication in severe cases to be assessed and treated early.

Keywords: Pfeiffer syndrome. Craniosynostosis. Midface hypoplasia.

INTRODUCCIÓN

El síndrome de Pfeiffer es una afectación genética asociada a craneosinostosis, hipoplasia mediofacial, pulgares gruesos de manos y pies y sindactilia parcial. Estos pacientes pueden manifestar obstrucción de la vía aérea en relación con la hipoplasia mediofacial y la obstrucción nasal; raramente se han descrito también anomalías traqueales. Los tests genéticos son importantes para confirmar el diagnóstico. El tratamiento incluye cirugía de la craneosinostosis.



SÍNDROME DE PFEIFFER. A PROPÓSITO DE UN CASO

DESCRIPCIÓN

CASO CLÍNICO

Varón nacido de embarazo que cursó con normalidad y parto vaginal a término. Aspecto dismórfico, con proptosis ocular marcada sobre todo del globo ocular derecho, hipoplasia maxilar, aplanamiento del ángulo frontonasal, retrognatia, nariz grande ganchuda (Fig.1) y pulgares gruesos (Fig.2 y 3). Al mes de vida ingresa por escasa ganancia ponderal y dificultad respiratoria con estridor inspiratorio y tiraje supraesternal y subcostal. Se realiza fibroendoscopia con estenosis completa de la coana derecha y parcial de la coana izquierda que impide el paso del fibroscopio. Ambos conductos auditivos externos presentan estenosis importante. TAC de cráneo-cara-cuello muestra inicio de cierre de la sutura coronal, cierre de la sutura metópica en su mitad inferior con reducción de la fosa anterior y órbitas e importante proptosis ocular(Fig.4), hipoplasia del maxilar, estenosis de coanas, fisura posterior del paladar óseo y estenosis de ambos conductos auditivos externos. En región cervical fusión de arcos posteriores C2-C3 y C6-C7 (Fig.5). El estudio genético es compatible con Síndrome de Pfeiffer (mutación Cys 342Arg en FGFR2). Ante el empeoramiento clínico y gasométrico se decide intubación orotraqueal con vía aérea difícil (Lehan-Cormack III) y tras un mes en ventilación se realiza traqueostomía. El paciente se traslada a un centro con cirugía maxilofacial infantil.



Figura 1: Hipoplasia medio facial. Proptosis.



Figura 2: pulgares de pies gruesos

SÍNDROME DE PFEIFFER. A PROPÓSITO DE UN CASO



Figura 3: pulgares de manos gruesos

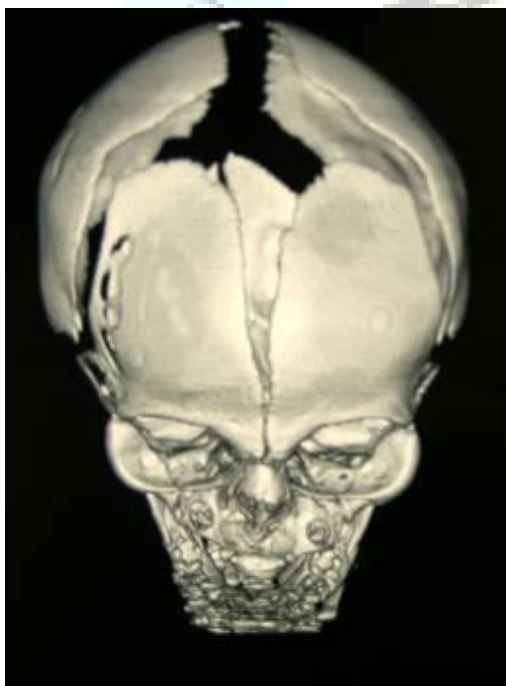


Figura 4: TAC de cráneo—cara: inicio de cierre de la sutura coronal, cierre de la sutura metópica en su mitad inferior con reducción de la fosa anterior y órbitas e importante proptosis ocular

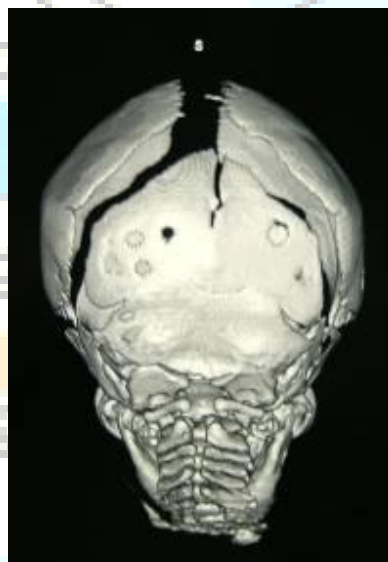


Figura 5: TAC cráneo: fusión de arcos posteriores

DISCUSIÓN

El síndrome de Pfeiffer es la acrocefalosindactilia (craneosinostosis y sindactilia) más frecuente tras el síndrome de Apert. Ambos síndromes tienen en común una mutación en el receptor del factor de crecimiento de los fibroblastos. Es una entidad rara que afecta a 1 cada 100,000 individuos.

Basado en la severidad del fenotipo, se clasifica en tres subtipos clínicos:

- Tipo 1 o "clásico": manifestaciones leves incluyendo braquicefalia, hipoplasia mediofacial y anomalías en dedos de manos y pies. Se asocia a un desarrollo neurológico e intelectual normal.
- Tipo 2: consiste en una deformidad trilobulada del cráneo (cráneo en trébol), proptosis extrema, anomalías en dedos de manos y pies, anquilosis o sinostosis del codo, retraso del desarrollo y complicaciones neurológicas. El cráneo en trébol puede ocasionar limitación en el crecimiento cerebral y la extrema proptosis puede causar afectación visual.
- Tipo 3 es similar al tipo 2 pero sin cráneo en trébol.

Se trata de un síndrome genéticamente heterogéneo. La etiología es autosómica dominante en el tipo I causado por mutaciones en los genes *FGFR1* o *FGFR2*, y esporádica en los tipos II y III, causados generalmente por mutaciones en el gen *FGFR2*. Las mutaciones en el gen *FGFR1* se asocian generalmente a manifestaciones más leves.

La craneosinostosis afecta a menudo a la sutura coronal y ocasionalmente a las suturas sagitales. La falta de desarrollo del hueso maxilar ocasiona falta de desarrollo de las órbitas con exoftalmos o proptosis que puede ocasionar daño de la cornea por sequedad y queratosis de exposición. El grado de pérdida auditiva es variable. Los hallazgos más habituales son estenosis y/o atresia del conducto auditivo externo e hipoplasia del oído medio.

La hipoplasia del maxilar condiciona además un menor tamaño nasal con estenosis o atresia coanal, menor calibre faríngeo y laríngeo con restricción aérea y *distress* respiratorio. Más raramente se han descrito anomalías traqueales. El pronóstico depende de la severidad de las anomalías asociadas. Las anomalías congénitas de la vía aérea superior son la causa más importante de morbilidad y mortalidad en los subtipos II y III, pero son raras en el subtipo I.

El tratamiento primario de las craneosinostosis es la reconstrucción quirúrgica que generalmente requiere cirugía en varias etapas. La primera cirugía suele ser precoz, sobre los tres meses de vida, con la intención de evitar la compresión cerebral

SÍNDROME DE PFEIFFER. A PROPÓSITO DE UN CASO

remodelando el cráneo y si es necesario expandir las órbitas. Este tratamiento precoz reduce el riesgo de complicaciones secundarias como hidrocefalia. En una segunda etapa se realizará cirugía facial para reducir el exoftalmos, la hipoplasia medifacial y la estenosis de coanas



BIBLIOGRAFÍA

- Bannink N, Nout E, Wolvius EB, Hoeve HL, Joosten KF, Mathijssen IM. Obstructive sleep apnea in children with syndromic craniosynostosis: long-term respiratory outcome of midface advancement. *Int J Oral Maxillofac Surg.* 2010; 39:115-21.
- Cohen MM. Pfeiffer syndrome update, clinical subtypes, and guidelines for differential diagnosis. *Am J Med Genet* 1993; 45:300-307.
- Desai U, Rosen H, Mulliken JB, Gopen Q, Meara JG, Rogers GF. Audiologic findings in Pfeiffer syndrome. *J Craniofac Surg.* 2010;21:1411-8.
- Fearon JA, Rhodes J. Pfeiffer syndrome: a treatment evaluation. *Plast Reconstr Surg.* 2009; 123:1560-9.
- Herman TE, Siegel MJ. Perinatal/Neonatal Casebook: Pfeiffer Syndrome, Type II. *Journal of Perinatology* 2001; 21:565 – 567.
- Park MS, Yoo JE, Chung J, Yoon SH. *A Case of Pfeiffer Syndrome. J Korean Med Sci* 2006; 21: 374-8.
- Robin NH, Scott JA, Arnold JE, Goldstein JA, Shilling BB, Marion RW, Cohen MM Jr. *Favorable prognosis for children with Pfeiffer syndrome types 2 and 3: implications for classification. Am J Med Genet* 1998; 75: 240-4.
- Schell U, Hehr A, Feldman GJ, Robin NH, Zackai EH, de Die-Smulders C, Viskochil DH, Stewart JM, Wolff G, Ohashi H, Price RA, Cohen MM Jr, Muenke M. *Mutations in FGFR1 and FGFR2 cause familial and sporadic Pfeiffer syndrome. Hum Mol Genet* 1995; 4: 323-8.
- Vallino-Napoli LD. *Audiologic and otologic characteristics of Pfeiffer syndrome. Cleft Palate Craniofac J* 1996; 33: 524-9.
- Vogels A, Fryns JP. Pfeiffer syndrome. Review. *Orphanet Journal of Rare Diseases* 2006, 1:19.

ALTERACIONES DEL LENGUAJE EN PACIENTES AFECTOS DE SÍNDROME DE DOWN



Revista de la Sociedad Otorrinolaringológica de Castilla y León, Cantabria y La Rioja

ISSN 2171-9381

e-mail: envios@revistaorl.com
web: www.revistaorl.com

Caso clínico

ALTERACIONES DEL LENGUAJE EN PACIENTES AFECTOS DE SÍNDROME DE DOWN

LANGUAGE DISORDERS IN PATIENTS WITH DOWN SYNDROME

M^a Elvira Santos Pérez, Cristina Bajo Santos

Unidad de Foniatría. Complejo Asistencial de Zamora (Hospital Virgen Concha)

Contacto: mesp@usal.es

Recibido: 25/04/2011	Aceptado: 15/06/2011	Publicado: 28/06/2011
----------------------	----------------------	-----------------------

Conflicto de intereses: Los autores declaran no tener conflicto de intereses

Edita: Sociedad Otorrinolaringológica de Castilla y León, Cantabria y La Rioja
revistaorl@revistaorl.com
web: www.revistaorl.com

Director: José Luis Pardal Refoyo (Zamora)

Comité Editorial:
Carmelo Morales Angulo (Santander)
Darío Morais Pérez (Valladolid)
Ángel Muñoz Herrera (Salamanca)
Manuel Tapia Risueño (Ponferrada)
Antonio Sánchez del Hoyo (Logroño)
Jaime Santos Pérez (Valladolid)
Luis Ángel Vallejo Valdezate (Valladolid)
Javier Martínez Subías (Soria)
Pablo Casas Roderer (León)
Enrique Coscarón Blanco (Zamora)

ALTERACIONES DEL LENGUAJE EN PACIENTES AFECTOS DE SÍNDROME DE DOWN

RESUMEN

Introducción: El lenguaje y la comunicación son claves en el desarrollo social y personal de los niños afectados de Síndrome de Down. Además del fenotipo característico, la hipotonía muscular y el diferente grado de discapacidad psíquica, se asocian otras patologías. El lenguaje oral se adquiere de forma natural. Para el desarrollo de esta actividad existen dos requisitos: potencialidad de los dispositivos cerebrales, auditivos y visuales y existencia de estímulo social. Siendo la afectación lingüística variable de unos individuos a otros.

Material y Métodos: Se expone el estudio pormenorizado de cuatro casos de la consulta médica de Foniatría del Hospital Virgen Concha de Zamora, evaluados a lo largo de varios años.

Discusión y conclusión: Las personas con Síndrome de Down encuentran dificultades en el procesamiento de la información que reciben, la pérdida auditiva incluso leve o moderada, va a incidir en la fonología y producción del habla. El desarrollo del lenguaje en estos niños está enlentecido. Su lenguaje comprensivo está menos limitado que el expresivo, éste suele ser pobre, simplificado y con un vocabulario limitado debido a, sus dificultades cognitivas, motoras a nivel buco-orofacial y las diferentes características que se asocian a este síndrome, pero puede llegar a ser funcional. Su capacidad comunicativa se refuerza mediante el gesto. Los trastornos atencionales dificultarán el aprendizaje en gran manera. La Atención Temprana y la Logoterapia son fundamentales en estos casos.

Palabras clave: Síndrome de Down. Lenguaje. Alteraciones en el desarrollo del lenguaje. Síndromes neurológicos.

LANGUAGE DISORDERS IN PATIENTS WITH DOWN SYNDROME

SUMMARY

Introduction: Language and communication are key to the social and personal development of children affected by Down Syndrome. In addition to the characteristic phenotype, muscle hypotonia and different degrees of mental disability, other diseases may be associated. Oral language is naturally acquired. For this activity there are two requirements: potential brain devices (auditory and visual) and social stimulus existence; being the linguistic affectation variable among individuals. **Material and Methods:** A detailed report of four cases taken from Phoniatrics Section of the Hospital Virgen Concha de Zamora, evaluated over several years is presented.

Discussion and conclusion: Down syndrome patients find difficulties to process the information received. Moderate or even mild hearing loss will influence the phonology and speech production. Language development in these children is slowered. Language understanding is less limited than expression which is usually poor, simplified and with limited vocabulary because of their cognitive difficulties, motor orofacial level and the different characteristics that are associated to this syndrome, but it can become functional. Communication skills are strengthened by the gesture. Learning is greatly hampered by attentional disorders. Early childhood intervention and speech therapy are essential in these cases.

Keywords: Down syndrome. Language. Language development disorders. Neurological syndromes.

ALTERACIONES DEL LENGUAJE EN PACIENTES AFECTOS DE SÍNDROME DE DOWN**INTRODUCCIÓN**

El Síndrome de Down es la causa cromosómica de discapacidad mental más común, en el 96% de los casos se debe a una trisomía, en el 3% es por una traslocación y en el 1% de los casos se debe a un mosaicismo.

La incidencia se cifra en 1 por cada 6.000 nacidos vivos y su riesgo aumenta hasta 1:32 en gestantes mayores de 45 años.

Son individuos hipotónicos, con hiperlaxitud ligamentosa, y fenotípicamente presentan braquicefalia, microcefalia leve, perfil facial chato, orejas pequeñas de implantación baja y rotadas, ojos con el ángulo externo inclinado hacia arriba, puente nasal chato y deprimido, boca entreabierta con protusión lingual y cuello corto con piel sobrante. En las manos, presentan pliegue palmar único y clinodactilia de los quintos dedos. Se ha cifrado que un 50% de los casos sufren cardiopatía. (1)

Neurológicamente, según *Gath y Gumley* (1984), (2) presentan déficit en el desarrollo psicomotor. El 90% padecen compromiso mental importante y el 10% restante tienen un C.I. límite. Siendo mayor la incidencia en los varones que en las féminas.

Desde un punto de vista conductual, son niños alegres, sociables, con sentido del ridículo, "vergonzados", difíciles de manejar debido a su carácter; obstinados y caprichosos. En la adolescencia tienen tendencia a la fuga y a la depresión. Algunos autores como *Ghaziuddin M*, 1997, (3) indican que un 5- 9% de los pacientes con este Síndrome asocian Autismo, si bien es una asociación comórbida rara. Se han descrito con mayor probabilidad la coexistencia de epilepsia e hipotiroidismo. Últimamente se menciona la aparición de la Enfermedad de Alzheimer en individuos afectados que rondan los 45 años.

La afectación del lenguaje, de grado variable, puede generar problemas en la sociabilización porque afecta a la capacidad comunicativa de la persona y a su expresión oral (habla).

El área del lenguaje ha sido descrita como la que presenta un mayor retraso en los niños con este síndrome, sobre todo, en los aspectos expresivos, en comparación con los niveles globales del desarrollo, es decir, los niños Down, aún con un "correcto" desarrollo cognitivo tienen problemas en el lenguaje, siendo los más frecuentes el retraso en la expresión oral y la tartamudez. Los patrones lingüísticos corresponden a los de niños de inferior edad cronológica y la disfemia es un trastorno de carácter psico- funcional que afecta a la fluidez y al ritmo del lenguaje. Las limitaciones lingüísticas están relacionadas con el retraso mental y éste con una grave disminución de las neuronas, que afecta a las células granulosas de diferentes áreas

ALTERACIONES DEL LENGUAJE EN PACIENTES AFECTOS DE SÍNDROME DE DOWN

corticales. Los niños con Síndrome de Down tienen mayores dificultades en el lenguaje expresivo o productivo que en el comprensivo o receptivo, tal y como demostraron Miller y cols. (4,5) en sus estudios. Las capacidades expresivas se desarrollan más lentamente que las comprensivas o cognitivas. Las dificultades pueden abarcar desde una simple pobreza de vocabulario, cuyas construcciones sintáctico - morfológicas sean correctas debido a su C.I. "alto" teniendo en cuenta la media, hasta los que utilizan un lenguaje "autónomo" e incluso aquellos que no llegan a utilizar para nada la expresión oral. En estos patrones pueden estar implicados diversos mecanismos causales, como las dificultades de control motor del habla, que dificultan la producción de movimientos coordinados secuenciales de los articuladores; o las alteraciones neurofisiológicas en las áreas del cerebro asociadas con el aprendizaje del lenguaje junto con la escasez de experiencia ambiental apropiada para el desarrollo de la función lingüística; el síndrome no determina un desarrollo igual para todos los niños, la integración social es importante incluso para la maduración de características estructurales del sistema nervioso.

Para que la adquisición lingüística se produzca deben de cumplirse dos requisitos: potencialidad de los dispositivos cerebrales, auditivos y visuales y la existencia de estímulo social, interacción con los usuarios de la lengua. (6)

Las alteraciones del control motor dificultan la inteligibilidad del habla y la expresión verbal en sus conjunto, por lo que los niños utilizan frases más cortas y seleccionan palabras que son de mayor facilidad productiva para que los oyentes les puedan entender. La hipotonía característica del síndrome tiene una incidencia negativa sobre el desarrollo de la articulación.

La comunicación humana implica el desarrollo de habilidades cognitivas y por ello toda persona con discapacidad mental sufre en mayor o menor medida alteraciones en el lenguaje, porque el hecho del habla supone un conjunto de concatenación de abstracciones.

La persona con síndrome de Down encuentra dificultades tanto en el procesamiento de la información que le llega auditivamente como por el canal visual, aunque por regla general, el problema es mayor cuando el canal de recepción es el oído. Además de la limitación acústico - fonatoria, hay una alteración intrínseca en el procesador neural encargado de emitir con una secuencia determinada y lógica los sonidos verbales.

La perturbación de áreas prefrontales repercute en la capacidad de organizar actos cognitivos y conductas que exijan o incorporen la perspectiva del tiempo.

La limitación en la integración temporal se aprecia en la memoria a corto plazo, la planificación prospectiva y el control de interferencias. (6,7)

Vamos a referirnos de un modo más pormenorizado a las diferentes alteraciones

ALTERACIONES DEL LENGUAJE EN PACIENTES AFECTOS DE SÍNDROME DE DOWN

que se aprecian en la comunicación de los niños afectados de Down, teniendo en cuenta los diversos aspectos del lenguaje.

Desarrollo prelingüístico:

Es el inicio o guía del niño hacia las propiedades fonémicas y fonológicas de la lengua materna.

El contacto ocular que suele acontecer en el primer mes de vida y alcanza su punto álgido a los dos o tres meses, en los niños Down se produce a los dos meses y alcanza sus mayores niveles entre los 6 ó 7 meses, permaneciendo más tiempo que en los demás niños.

Tristao y Feitosa, (8) sugieren que los bebés con Síndrome de Down muestran unos patrones de atención y habituación a los sonidos hablados que difieren de los bebés con desarrollo normal. La investigación sobre los Potenciales evocados cerebrales y los tiempos de reacción indican que estos niños procesan ciertos tipos de información auditiva más lentamente que el resto de los niños de igual edad cronológica o de igual edad mental.

El balbuceo se encuentra retrasado pero no es anómalo. La reduplicación de sílabas en los controles acontece entre los 6 y 10 meses, en los niños con afección de la trisomía 21, no difieren en gran manera, si acaso, se han apreciado menos vocalizaciones. El desarrollo consonántico y vocálico también es similar durante los primeros 15 meses. Sin embargo, los diálogos pre - conversacionales (respeto de turnos de intervención – área pragmática-) en el desarrollo habitual acontecen hacia el final del primer año y en los niños SD se produce hacia la segunda mitad del segundo año.

Por tanto, los niños SD siguen los mismos patrones de aprendizaje del lenguaje que los demás niños pero con mayor dilación en el tiempo y con una conducta comunicativa dónde existen muchos gestos y menos vocalizaciones.

Desarrollo de la simbolización:

Dada la arbitrariedad del signo lingüístico las asociaciones significante- significado han de ser aprendidas “una a una”. Antes de aprender la palabra los niños deben de “comprender” la relación simbólica.

Hacia el primer año de vida, generalmente, surgen las producciones onomatopéyicas, el niño con dificultades del desarrollo del lenguaje puede recurrir al gesto como sustituto de la denominación oral. En los niños con trisomía 21 se han apreciado déficits en la comunicación no verbal.

No se han apreciado diferencias significativas en las conductas imperativas con respecto a los demás niños, pero esto no se percibe de igual forma en las conductas

ALTERACIONES DEL LENGUAJE EN PACIENTES AFECTOS DE SÍNDROME DE DOWN

declarativas, motivo por el que se considera que los niños Down presentan “un trastorno en la comunicación más que un déficit del lenguaje” como indica Amaia Arregui (6)

Resumiendo en esta etapa se ha apreciado que aunque la evolución del balbuceo, entrenamiento y ejercicio motor preparatorio del habla, en el primer año de vida es sensiblemente la misma en niños SD que en los demás, esto no es sinónimo de que no presenten alteraciones comunicativas porque, responden peor, con mayor lentitud y de modo menos sostenido a las manifestaciones vocales y no vocales de su entorno; muestran menor reactividad e iniciativa en las interacciones con sus progenitores, mantienen menos el contacto visual y tienen dificultades para dirigir la mirada al mismo objeto o persona que le habla y esto incide negativamente en su desarrollo del vocabulario.

Adquisición del lenguaje verbal: comprensión y expresión:

Expresión oral:

Las primeras palabras empiezan a registrarse en los niños con SD hacia los 19-24 meses (en el grupo control, surgen en torno a los 12 meses)... la trayectoria es la misma que en los niños asindrómicos pero necesitan más tiempo para madurar las distintas adquisiciones.

Las dificultades oropráxicas y por ende articulatorias dificultan la inteligibilidad del habla. Los factores causales que inciden en este factor suelen ser: *a.- morfológicas*: una cavidad bucal demasiado pequeña para la lengua que acoge (macroglia) que afecta a la resonancia del lenguaje, la protusión lingual, el paladar hendido, la malposición dentaria y la malaoclusión, la laringe que puede situarse en una posición alta en el cuello y la hipotonía de los músculos del habla (lengua, labios, paladar blando y músculos respiratorios)... *b.- los déficits auditivos* que se indicarán de manera detallada más adelante, *c.- el déficit de coordinación motora* que interfiere en el aprendizaje correcto de las secuencias de movimientos articulatorios y dificulta el uso adecuado de las mismas y *d.- los problemas vocálicos*.

Estos pacientes tienen tendencia a sustituir los fonemas más difíciles de articular por otros más fáciles o bien a omitirlos.

El déficit auditivo: con pérdidas de ligeras a moderadas en las frecuencias del habla, se deben generalmente al padecimiento del otitis crónicas asociadas a infecciones respiratorias. *La memoria auditiva a corto plazo* suele estar limitada lo que origina que el procesamiento del lenguaje oral y el aprendizaje de la gramática y la sintaxis sean dificultosos. Siendo mejor la memoria visual que la auditiva en los niños con Síndrome de Down.

Debido a los agentes causales expresados *las primeras frases* se suelen presentar en estos niños sobre los 3- 4 años, cuando suelen acontecer hacia los 2 años de

ALTERACIONES DEL LENGUAJE EN PACIENTES AFECTOS DE SÍNDROME DE DOWN

vida.

Los niños y adolescentes con S. de Down presentan dificultades para comprender la estructuración gramatical del lenguaje, así pues, *el lenguaje es pobre en su organización y es descriptivo y funcional*. En ocasiones *pueden aparecer construcciones ecológicas*. El lenguaje en los adultos con SD suele caracterizarse por frases de longitud mediana (sujeto- verbo- complemento), formulación en presente y pocas oraciones subordinadas, aunque es funcional desde el punto de vista comunicativo. Se aprecian mayores dificultades en la construcción sintáctica que en la morfológica; estando la creatividad lingüística seriamente dañada.

En el desarrollo normal, desde los 12 a los 20- 24 meses se realiza la progresiva *adquisición del vocabulario* de forma lenta, siendo a partir de los 24 meses un proceso rápido. En el SD la fase lenta se extiende hasta los 4 años y luego se constata una dificultad en la relación *significante- significado*, así como el empleo del "lenguaje telegráfico", con ausencia de nexos, con escasos adjetivos, pocos verbos ... originando frases muy simples. Las *dificultades en la adquisición del léxico* suelen estar motivadas por la edad mental pero también por el déficit en la comprensión de la relación entre objetos, personas, situaciones y acontecimientos y las palabras que los simbolizan, déficit en la retención de esas relaciones, en la composición fonológica de las palabras para simbolizar, en la aprehensión del objeto y en la atribución a éste de una noción estable y permanente dentro de ciertos límites (inserción en un marco espacio- temporal, al menos determinado).

En el desarrollo fonológico, la implantación de contrastes en niños con síndrome de Down es lenta. Se van a producir primero las vocales y semivocales y las consonantes oclusivas orales (p,t,k,b...) y nasales (m,n,ñ) mientras que, las fricativas (f,v,s,z,x) más delicadas de articularlas requieren más tiempo para dominarlas , así como la africada (ch) y las líquidas laterales y vibrantes (l, r) y en algunos casos no lo consiguen.

En ocasiones, se ha apreciado *verborrea* y suelen evocar las palabras por analogía de imagen o sonido y no por razonamiento lógico.

Pueden apreciarse trastornos en el habla, como *dislalias, disfemia, farfulleo o taquilalia*.

A veces, se altera la modulación de la voz. (6, 7, 9,10)

Comprensión del lenguaje: Estos niños comprenden mejor los mensajes si se asocian a contextos determinados, es decir, si lo han visto con anterioridad o si lo descrito o mencionado está presente. Cuando los enunciados son complejos o son oraciones en pasiva presentan problemas si la información se encuentra fuera de su utilidad pragmática o contextual. También se han percibido dificultades con las frases que incluyen proposiciones subordinadas o si aparece una negación en una frase

ALTERACIONES DEL LENGUAJE EN PACIENTES AFECTOS DE SÍNDROME DE DOWN

larga o estructuralmente compleja. Si los enunciados son de longitud media y gramaticalmente simples es más fácil para los niños con SD extraer la información que queremos transmitirles.

Los niños de desarrollo normal darán muestras de no haber comprendido, pero los niños SD, no exteriorizan o dan a entender al interlocutor la necesidad de que les repita la frase con otras palabras o que busquen otro contexto paralingüístico.

La estructura semántica del lenguaje hace referencia a los conocimientos funcionales que tenemos del universo físico y social de nuestro ambiente. Se aprende sobre la base de las experiencias. Los niños/as con SD siguen el mismo proceso y llegan al mismo tipo de organización semántica que los demás pero lo hacen mucho más lentamente. Si bien es cierto, que a medida que se incrementa la complejidad de las conductas a adquirir se incrementa el retraso.

Ya Share en 1975, indicaba que el desarrollo del lenguaje comprensivo, en los niños con SD, aparece con mayor retraso que en otras áreas y que en otros grupos de personas con discapacidad mental, pero se acepta de modo general que el aspecto comprensivo está más avanzado que el productivo.

También, hemos de reseñar que la *iniciativa conversacional* suele estar limitada en mayor o menor grado en estos pacientes.(6, 7,11)

ALTERACIONES DEL LENGUAJE EN PACIENTES AFECTOS DE SÍNDROME DE DOWN**DESCRIPCIÓN**Primer caso:

SSF, varón, acude por vez primera a la consulta de Foniatría a la edad de 3 años y 6 meses. Entre los antecedentes a reseñar indicar: embarazo y parto normales. Presentó fisura palatina y labio leporino que fueron intervenidos a los 18 meses. Retraso psicomotor. En cuanto al lenguaje, las primeras palabras acontecieron a los 3 años y todavía emplea gestos para comunicarse. Está recibiendo estimulación precoz desde los 6 meses y actualmente Logopedia. En la primera exploración foniátrica apreciamos inquietud extrema, no se centra en las tareas, no atiende a órdenes verbales simples y sólo reconoce su nombre. La designación de imágenes es deficiente pero es superior a la denominación (mejor comprensión que expresión lingüística) En la realización de praxias buco-linguo-faciales observamos dificultad para mover la lengua, no sopla ni besa con sonido. La calidad del control motor no se corresponde a la de un niño de 3 años y medio, hace torres de cubos pero no encajes sencillos que requieren la pinza manual. El dominio de conocimientos generales básicos se sitúa por debajo de la media de su edad cronológica. En la exploración física se indica: nariz cicatricial, hipertrofia amigdalas, dehiscencia de sutura en el paladar duro, siendo el paladar blando móvil. Resultados de pruebas complementarias: EEG: normal. PEATC: en el oído izquierdo no se registra respuesta al estímulo, en el oído derecho existe pero es de baja amplitud. Se emitió como juicio clínico en esta primera exploración: *Retraso del lenguaje secundario a déficit intelectual por Síndrome de Down y Disglosia (Fisura palatina y labio leporino intervenidos)*

La primera revisión foniátrica aconteció un año después, estaba escolarizado en aula de integración. Apreciamos una leve mejoría a nivel de la articulación del habla, era capaz de repetir sin distorsión los fonemas oclusivos posteriores pero no así, los fonemas anteriores. En los nasales la afectación puede considerarse secundaria a la disglosia pero consideramos que también se produce por dificultad de integración y ubicación adecuada del punto articulatorio. Existen graves dificultades en la secuenciación silábica y en la integración auditivo-fonética, también potenciada esta última por las pérdidas auditivas secundarias a *otitis media serosa* que sufre el niño de forma esporádica y son tratadas por el ORL. El lenguaje sigue siendo simplificado, no realiza frases de dos elementos. La comprensión auditiva y el vocabulario receptivo son bajos. Los conocimientos generales siguen siendo deficientes. La orientación espacial también está alterada. Persisten los problemas en el control motor. La exploración física de la esfera ORL es similar a la previa, en el cavum se aprecian V.A. y el paladar blando presenta una movilidad limitada pese a lo cual la producción fonémica posterior es aceptable, en estos momentos. Las curvas

ALTERACIONES DEL LENGUAJE EN PACIENTES AFECTOS DE SÍNDROME DE DOWN

impedanciométricas son planas. Los resultados audiométricos son los siguientes:

Oído derecho: Vía ósea: Para frecuencias de 250, 500, 1000, 2000 y 4000Hz precisa intensidades de 20, 10, 10, 10 y 15 dB respectivamente. La vía aérea se sitúa para las mismas frecuencias en 40, 35, 30, 25, 20 dB respectivamente y para frecuencias de 8000Hz en 35dB. Oído izquierdo: Vía ósea: Frecuencias de 250, 500, 1000, 2000 y 4000Hz precisan intensidades de 15, 10, 5, 5 y 10 dB respectivamente. La vía aérea para las mismas frecuencias necesita estímulos de 40, 35, 30, 25, 30 dB respectivamente y para 8000Hz de 25 dB.

A la edad de 7 años comienza a realizar frases de dos elementos, aunque el dominio del vocabulario sigue siendo deficiente y la articulación es imprecisa. En esta ocasión se recomienda revisión por Maxilofacial de las cicatrices, a fin de mejorar, en la medida de lo posible la producción derivada de la disglosia labio- palatina. A los 8 años y medio apreciamos mejoría en la sintaxis gramatical con el inicio de empleo de nexos y verbos. Realiza alguna sustitución y omisión fonémica de forma inestable. En general, la última intervención practicada ha permitido mejorar la producción fonética. A los 9 años se realiza Adenoidectomía, pero no pudieron colocar tubos de ventilación debido a la existencia de un conducto estrecho e hipertrofia timpánica. En las pruebas audiométricas se verifica una Hipoacusia de transmisión, donde precisa intensidades en vía aérea en el oído derecho de 250Hz→ 35dB; 500Hz→ 35dB; 1000Hz→ 25 dB; 2000Hz→30dB y 4000Hz→ 35dB. Para el oído izquierdo han de ser superiores: 250Hz→40dB; 500Hz→45 dB; 1000Hz→ 40dB; 2000Hz→ 45 dB y 4000Hz→ 45 dB.

En esta época se remitió a un Centro para ver la posibilidad de emplear prótesis auditivas y nos informan que tienen dificultades para realizar la impresión del molde en el oído derecho.

Cuando el paciente cuenta con 11- 12 años empieza a emplear frases subordinadas, aunque altera el orden lógico de los elementos de la oración y existe una deficiente utilización de los tiempos verbales. Ha mejorado el lenguaje receptivo. La articulación permanece distorsionada, imprecisa e hiperrinolálica. Se realiza una nuevas audiometrías y los resultados de las pruebas son:

Vía ósea del oído derecho: 250Hz→ 0dB; 500Hz→ 0dB; 1000Hz→ 0db; 2000Hz→ 5dB y 4000Hz→ 5 dB. En la vía aérea se precisan estímulos de: 250Hz→ 20dB; 500Hz→ 25dB; 1000Hz→ 25dB; 2000Hz→ 15 dB; 4000Hz→ 20dB.

Vía ósea del oído izquierdo: 250, 500 y 1000Hz→ 0 dB; 2000Hz→ 5dB y 4000Hz→ 5 dB. Vía aérea: 250Hz→ 30dB; 500Hz→ 25 dB; 1000Hz→ 30dB; 2000 y 4000Hz→ 25dB.

Las curvas impedanciométricas siguen siendo planas y hay ausencia de reflejos estapedianos en ambos oídos

ALTERACIONES DEL LENGUAJE EN PACIENTES AFECTOS DE SÍNDROME DE DOWN

La última revisión se realiza cuando cuenta con 13 años de edad, sin existir variaciones significativas con respecto a las previas. La sintaxis tiende a la simplificación, el contenido y uso del lenguaje es pobre. La comprensión auditiva ha mejorado debido a la adaptación de las audioprótesis, pero la articulación fonética sigue siendo presentando las mismas características y persiste el rotacismo.

Las pruebas audiométricas nos muestran una curva aérea para el oído derecho de 250 y 500Hz→precisan intensidades de 30dB; para 1000Hz→ 25dB; 2000Hz→ 15dB y 4000Hz→ 20dB. En el oído izquierdo las intensidades han de ser marcadamente superiores para conseguir su percepción; 250Hz→ 45 dB. Y 50dB para las frecuencias de 500, 1000, 2000 y 4000Hz.

Encontrándose las cifras de la vía ósea en ambos oídos dentro de la normalidad.

El diagnóstico emitido es de ***Retraso del lenguaje secundario a Síndrome de Down. Hipoacusia transmisión bilateral con mayor afectación oído izdo. Disglosia labio-palatina.***

Segundo caso:

AMC, varón de 4 años y 2 meses, acude Foniatria para valoración con diagnóstico emitido por Neurología infantil de Síndrome de Down. Hipotonía. Disatención y S. madurativo.

Antecedentes personales: gestación de 38 semanas. Bolsa rota. Parto eutócico en UVI móvil. Apgar según el médico 9-10. Fenotipo Down. Antecedentes patológicos de bronquitis de repetición. Pruebas realizadas: Cariotipo 47 XY + 21. Cardiología infantil: normal. Cribado auditivo al nacimiento: O.I normal, el derecho "no pasa".

En la exploración médico foniatrica apreciamos disatención. Su lenguaje receptivo es bajo y el expresivo muy simplificado; usa onomatopeyas, se apoya en el gesto y sólo emplea el sufijo de ciertos sustantivos y algunos adjetivos demostrativos aislados. La articulación es muy imprecisa debido a la protusión lingual y a la realización de movimientos anacrónicos en el interior de la boca y sin fines comunicativos. En las praxias buco-linguo-faciales tiene dificultades en la elevación lingual y en las complejas con sonido no realiza el claqueo ni el bisbiseo. En cuanto al dominio de conocimientos básicos va iniciando el apareamiento de colores y denomina el azul aunque la producción fonológica está alterada, en general, presenta un decalaje de unos dos años en el desarrollo cognitivo. No tiene adquirida la orientación témporo-espacial. Inicia la realización de la pinza manual. Responde

ALTERACIONES DEL LENGUAJE EN PACIENTES AFECTOS DE SÍNDROME DE DOWN

adecuadamente a todas las gnosis auditivas, tanto a los sonidos agudos como graves. En la exploración física resaltar que presenta paladar ojival, malposición dentaria y falta de un incisivo, macroglosia y mordida abierta (malaoclusión). Se solicitan pruebas audiológicas, sólo pudo realizarse la Impedanciometría, las curvas de ambos oídos son planas y se registraron reflejos estapedianos dentro de la normalidad.

La primera revisión se realiza al año. Ha estado acudiendo a Estimulación temprana y Logopedia. Se solicitaron PEATC dada la falta de colaboración en las pruebas objetivas previas pero no se realizaron. Ha estado ingresado aquejado de Neumonitis de etiología vírica. Le detectaron Hipotiroidismo subclínico. Otoscopia en el ingreso, normal.

En el lenguaje expresivo ha mejorado levemente, emplea generalmente la *holofrase* aunque va realizando frases de dos elementos. Las transformaciones fonológicas son abundantes y diversas. La adquisición del vocabulario es lenta. La comprensión del lenguaje es adecuada para frases cotidianas pero no para las que revisten alguna complejidad. La articulación es imprecisa, mejorando en repetición. Persisten las dificultades prácticas del año precedente. Respiración bucal constante. Ha mejorado en la adquisición de conocimientos básicos pero el resultado es inferior al correspondiente a su edad cronológica. Aún no ha desarrollado la lateralidad, sigue siendo ambidiestro y la orientación espacial es deficiente.

Volvemos a valorarlo con 6 años y aunque no constatamos mejoría significativa en el área lingüística, la comprensión auditiva sigue siendo mejor que la expresión.

Recomendamos Logoterapia + Apoyo escolar en aula de integración y adaptación curricular.

En la última valoración médico foniátrica, realizada hasta la fecha, y cuando cuenta con 8 años de edad observamos: Porta gafas correctoras por Miopía. Realiza algunas frases de tres elementos, obviando los nexos. Generalmente emplea la holofrase y el sufijo de la palabra. La acción verbal la realiza en infinitivo. Aunque persisten transformaciones fonológicas, ha mejorado el dominio del vocabulario sin llegar a los niveles "normales" pero permite que el niño se comunique con sus iguales y compañeros de clase. Ya no usa onomatopeyas ni gesticula. Constatamos la existencia de *dispraxia del habla*. Realiza correctamente las praxias a excepción del siseo. La comprensión auditiva es superior a la expresión. Está iniciando la lectura a través del método Troncoso, reconoce su nombre y el de sus familiares más cercanos colocando la palabra escrita junto a su imagen (fotos de su familia) aunque los avances son dificultosos. Duda en los conceptos relativos a la orientación espacial. En general, la motricidad fina es mejor que la apreciada en exploraciones previas. Es diestro de mano y ojo. Para conseguir la resolución de las secuencias lógicas precisa ayuda.

ALTERACIONES DEL LENGUAJE EN PACIENTES AFECTOS DE SÍNDROME DE DOWN

La madre nos informa que le han hecho pruebas auditivas y que estas eran normales pero no aporta ni pruebas ni informes.

Está acudiendo a Logopedia y Pedagogía Terapéutica.

Dco: Retraso del lenguaje receptivo- expresivo con mayor componente de este último secundario Síndrome de Down. Retraso cognitivo. Dispraxia del habla.

Tercer caso:

E.A.S., mujer, acude a los 2 años a la consulta de Foniatria. Antecedentes personales: embarazo y parto normales. Desarrollo psicomotor retrasado. Síndrome de Down. Está recibiendo Estimulación global en el Centro Base desde los 3 meses, pero no incluye Logopedia.

Exploración Foniatrica: Es una niña colaboradora, aunque le cuesta centrarse en las tareas y tira los objetos al suelo. Su lenguaje es muy simplificado, sólo produce 4- 5 palabras. Generalmente balbucea con una articulación deficiente. La comprensión lingüística es baja. Praxis bucolinguofacial: sólo mueve la lengua hacia los lados. Conocimientos básicos y control motor, deficientes. Exploración física: hipertrofia de amígdalas, tímpanos normales y lengua móvil. *Se recomienda inicio de rehabilitación logopédica.*

18 meses después es valorada nuevamente en nuestra consulta apreciando, una evolución levemente favorable del desarrollo del lenguaje. La calidad del control motor es deficiente. La exploración física de la esfera ORL es estable y la *audición es normal.*

A los 6 años usa lentes correctoras por Astigmatismo y Miopía. Ocasionalmente lanza los juguetes o golpea con ellos la mesa. El lenguaje expresivo es muy simplificado y lacónico, emplea alguna palabra aislada como /ahí/, /no/, /mamá/, /tata/... pero usualmente tiende a gesticular y asentir. En otras ocasiones apreciamos alteraciones fonológicas, como por ej. /amní/ significa /a mí/, y también emplea onomatopeyas. La articulación es distorsionada e imprecisa, mejorando en repetición. Comprende las órdenes sencillas pero en relación con el contexto y su entorno próximo. Presenta dificultades en la realización de praxias buco- oro- linguofaciales. Nivel cognitivo, inferior al de su edad cronológica. Calidad del control motor, realiza la pinza de modo tosco. Es ambidiestra. Audición: percibe todos los sonidos de las gnosias auditivas a más de un metro. Realiza juego simbólico. *Exploración física esfera ORL:* Tímpanos normales. Paladar levemente ojival. Lengua móvil. Malaoclusión (mordida abierta).

Aporta un informe dónde se indica que presenta minusvalía del 56 % por *discapacidad Psíquica.*

Juicio clínico: **Retraso del lenguaje receptivo-expresivo secundario a Síndrome de Down. Discapacidad Psíquica. Astigmatismo y Miopía.** Se recomienda que siga recibiendo logoterapia y apoyo escolar.

ALTERACIONES DEL LENGUAJE EN PACIENTES AFECTOS DE SÍNDROME DE DOWN

A los 7 años y 10 meses, se expresa mediante gestos, sufijos, monosílabos y *holofrases* sin buena producción fonológica. No realiza frases sencillas de dos elementos. Leve ecolalia. Ocasionalmente su lenguaje puede llegar a ser ininteligible si no estamos dentro del contexto. La comprensión auditiva está comprometida. El aprendizaje de conocimientos básicos está condicionado por su discapacidad intelectual. Sigue siendo ambidiestra.

La última revisión se ha realizado hace 6 meses, en la que no experimentó mejoría significativa en la esfera del lenguaje, tan sólo, se apreció un ligero avance en los conocimientos escolares básicos y ha conseguido realizar los encajes sin emplear el sistema de ensayo- error. Se mantiene el diagnóstico previo.

Cuarto caso:

Niño de 8 años GCC, segundo hijo de padres jóvenes; la primogénita está sana. Antecedentes personales: parto a las 36 semanas. PRN: 2870. Apgar de 9-10. Requiere reanimación superficial tras el parto. Fenotipo Down. Cariotipo trisomía primaria del 21 (47 XY + 21). Ectasia piélica en riñón derecho. Inmadurez bilateral de las dos caderas. No tiene alteraciones cardiológicas. *Otoemisiones acústicas al nacimiento: normales*. Cuando tiene 1 año y 1 mes, el Centro de Atención Temprana informa que aplicando la escala del desarrollo psicomotor de Brunnet- Lezine, obtienen un coeficiente de 76, emitiendo el juicio clínico de retraso psicomotor ligero asociado a Síndrome de Down. Asistió a guardería y a los tres años es escolarizado. 8 meses después realizan una nueva valoración y mediante la referida escala obtienen un coeficiente de 55 (correspondiente a 24 meses) En el área social el cociente global es de 61, equivalente a 27 meses. En el lenguaje obtiene un CD de 50 = 22 meses. A nivel cognitivo tiene un CD de 52 similar a 23 meses y 6 días. Área motora un CD de 54 (24 meses). *Concluyendo, tiene un retraso madurativo moderado por Síndrome de Down de etiología congénita*. A la edad de 7 años y 3 meses, realizan un nuevo estudio mediante el Inventario de Desarrollo- BATELLE y la Guía Portage de Educación Escolar. *La edad general de G. se sitúa en 24 meses, con un cociente de desarrollo global de 60 y Síndrome atencional*. En los inicios de la consulta foniátrica se muestra reticente a realizar actividades pero posteriormente, colabora y se centra en las tareas. Realiza contacto visual. Es un niño "alegre", que cuando empatiza trabaja mejor. El lenguaje expresivo es ininteligible para el explorador cuando él intenta expresar emociones, deseos etc. que no se encuentran dentro del contexto y esto le causa frustración y enfado. En un lenguaje dirigido emplea la holofrase y los sufijos de otras, intenta realizar alguna frase de dos elementos. Reconoce su nombre. Se ayuda del gesto para hacerse entender. A nivel comprensivo, si las frases son cotidianas no presenta dificultades pero cuando son complejas, no es capaz de captar el mensaje en toda su extensión. Praxis bucolinguofacial: sólo ha sacado la lengua, en el resto no ha colaborado. Conocimientos escolares muy inferiores a los correspondientes a su edad y curso. Lateralidad: diestro de mano y pie. Calidad del control motor, realiza la pinza aunque

ALTERACIONES DEL LENGUAJE EN PACIENTES AFECTOS DE SÍNDROME DE DOWN

es algo tosca a la hora de realizar los encajes para los que emplea toda la mano. Audición: No permitió la realización de PEATC por la aparatosidad del sistema y se asustó, pero la impresión subjetiva es de normalidad a un metro. Tampoco nos permite el empleo de instrumentos para realizar la exploración física, demuestra miedo o bien coge una rabieta o intenta salir despavorido, le intentamos convencer pero no lo conseguimos así pues, desistimos en nuestro intento para que no crear un ambiente hostil de cara a futuras revisiones; emitimos información de lo que hemos podido valorar "de visu". Lengua: móvil. Mordida: malposición dentaria y malaoclusión. Ha realizado el cambio de algunas piezas dentarias. Acudió a indicación nuestra a consulta en Psiquiatría Infantil y el informe emitido es de *Síndrome de Down, con alteraciones conductuales y tendencia a la frustración. Se descarta un Síndrome del espectro autista*. Es un niño que mantiene contacto ocular, se deja acariciar y sonríe. Trata de hacerse entender aunque, hay ciertas actividades que no le son agradables y las rechaza. En esta ocasión, ha mantenido algunas normas de conducta y permanecido sentado en su silla, aunque las exploraciones largas, le cansan y se despide. Diagnóstico: **Retraso grave en el desarrollo del lenguaje receptivo - expresivo con mayor afectación de la expresión, consecutivo a Síndrome de Down. Síndrome atencional**. Tratamiento: Se recomienda Logopedia y Pedagogía terapéutica con la mayor intensidad posible.

ALTERACIONES DEL LENGUAJE EN PACIENTES AFECTOS DE SÍNDROME DE DOWN**DISCUSIÓN**

En nuestra casuística apreciamos el *predominio de este Síndrome en los varones* con respecto a las féminas, en la proporción de 3: 4, coincidiendo con los estudios de Gath y Gumley.(2)

En los cuatro casos descritos existen una serie de parámetros comunes como son la existencia de un *nivel cognitivo inferior a la media poblacional*, los que cursan con mayor afectación son el tercero y principalmente el cuarto. Esta discapacidad condiciona en gran manera la evolución y el pronóstico de las capacidades a alcanzar por estos individuos en su esfera comunicativa futura.

Coincidimos con la bibliografía consultada en que *el nivel expresivo está en mayor medida comprometido que el receptivo*, en nuestro estudio no hemos encontrado solamente un *déficit de dominio léxico*, en todos los casos la *alteración del lenguaje se establece en los niveles sintáctico-morfológicos y fonológicos*, incluso en el primer caso que es el que, hacia la preadolescencia consigue realizar algunas frases subordinadas, altera el orden lógico de los elementos y no emplea convenientemente los tiempos verbales. No hemos de olvidar que también existe *afectación semántica* si bien, la comprensión del lenguaje hablado es superior al uso que realizan de las estructuras lingüísticas para expresar sus ideas, sentimientos y deseos. En el terreno de la *pragmática* apreciamos que no han adquirido el sentido figurado del lenguaje. El *lenguaje es pobre en su organización y de tipo descriptivo pero puede llegar a ser funcional* como se indica en el caso de SSF, en otras ocasiones su interpretación es dificultosa, como exponemos en la descripción de GCC dónde el interlocutor ha de estar inmerso en el contexto y apoyarse en el lenguaje no verbal para comprender lo que el niño desea transmitir.

En los casos enumerados, el lenguaje expresivo oral, generalmente, es simplificado, abunda el empleo de la *holofrase* o *monopalabra*, los monosílabos e incluso en ocasiones, sólo emiten el sufijo de los sustantivos, realizando onomatopeyas y gestualizando para conseguir una mejor "verbalización". En los artículos consultados se indica que *las primeras frases* se suelen presentar en estos niños sobre los 3- 4 años, en nuestros estudios esto ha acontecido generalmente en torno a los 7 – 8 años.

Dada la edad a la que valoramos a estos niños la actividad prelingüística aunque haya sido retrasada ya ha acontecido.

Discrepamos en cuanto a la asociación de *disfemia* que han expresado algunos autores como Miller y colaboradores (4, 5,12). Hemos apreciado alteraciones en el ritmo y fluencia del habla, pero en gran medida viene condicionado por las dificultades oropráxicas, de secuenciación silábica e integración auditivo- fonética que

ALTERACIONES DEL LENGUAJE EN PACIENTES AFECTOS DE SÍNDROME DE DOWN

presentan estos niños. Además, hemos de tener en cuenta la existencia de *disglosias*, reconocidas como en el caso de la fisura palatina y el labio leporino o bien, no catalogadas como tal, pero indicando la existencia de macroglosia y la posible disociación entre el tamaño lingual y el de la arcada dentaria, esto puede estar originando un intento de aproximación fonológica a la expresión correcta y por ende, podemos considerarlo más *un farfalleo* que un indicio de tartamudez. Teniendo en cuenta, además, que estos pacientes tienen un desarrollo del lenguaje enlentecido con respecto a la población estándar, también lo estaría en la consecución fonémica correcta.

Coincidimos con autores como Rondal y Aguirre (11,13,6) en el *modo de adquirir el desarrollo fonológico* los pacientes afectos de SD, aunque en nuestro primer caso diferenciamos entre oclusivas anteriores y posteriores, siendo más dificultosa la producción de las anteriores bilabiales y las nasales de lo que habitualmente se describe, esto lo achacamos a la existencia de retracción tisular labial y de un paladar blando insuficiente tras la intervención quirúrgica del labio leporino y fisura palatina además, de las dificultades en la secuenciación silábica e integración auditivo- fonética.

En cuanto a las reacciones conductuales, en todos nuestros casos, los niños colaboraron aunque son inquietos y sufren de *Síndrome atencional*, distrayéndose fácilmente. Las mayores dificultades se presentaron en la primera evaluación de GCC, en la que no conseguimos ninguna colaboración y tuvimos que reevaluar pasadas unas semanas. En el primer contacto con nosotros estuvo todo el tiempo en el suelo realizando movimientos estereotipados sin intención y emitiendo una jerga propia que en los inicios nos hizo pensar que estábamos ante una posible comorbilidad de *la esfera autística*, siendo posteriormente descartada esta afección tanto por Psiquiatría que lo valoró e informó, como corroborado por nosotros en la reevaluación dado que su comportamiento fue totalmente contrario al expuesto en los inicios. Si bien, este paciente presenta una gran alteración en el desarrollo del lenguaje empleando muy pocos vocablos inteligibles y la holofrase con apoyo gestual.

En todos los casos apreciamos alteraciones en el desarrollo psicomotor y en la consecución de las praxias bucolinguofaciales.

Dos de los casos fueron catalogados además de Síndromes madurativos. En el segundo caso se evidenció la existencia de Hipotiroidismo asociado. Alteraciones oculares se recogen en el 2º y 3º. En ningún momento se nos ha indicado que alguno padezca alteraciones cardiológicas. Se hace referencia en una ocasión a la existencia de ectasia piélica en riñón derecho como patología concomitante. En el primer caso se evidenció la existencia de alteraciones auditivas diversas con *Hipoacusia de transmisión* que finalmente fue tratada mediante audioprótesis mejorando la capacidad comprensiva del paciente y su fonología. Aún hoy en día, no descartamos

ALTERACIONES DEL LENGUAJE EN PACIENTES AFECTOS DE SÍNDROME DE DOWN

que AMC no padezca alguna posible pérdida auditiva (leve), porque las OEA apreciaron dificultades en el O. Dcho. Y las pruebas impedanciométricas realizadas en nuestro hospital mostraron curvas planas... aunque las informaciones verbales de sus progenitores aseguran que las pruebas auditivas objetivas realizadas en otra ciudad diferente de la que residen han sido "normales".

Estos niños también presentan enlentecimiento en la adquisición de la orientación témporo- espacial y de la lateralidad. Factores que intervienen en la correcta adquisición del lenguaje escrito.

Por último, remarcar la importancia que representa para la mejoría de la faceta lingüística de los niños con SD, el realizar un diagnóstico precoz, la Estimulación Temprana y la ayuda Logopédica previa a la escolarización y cuando acudan al colegio el disponer de Pedagogía Terapéutica en aula de integración y continuar con la logoterapia.



ALTERACIONES DEL LENGUAJE EN PACIENTES AFECTOS DE SÍNDROME DE DOWN

BIBLIOGRAFÍA

- 1.-Ruggieri VL, Arberas C.L. *Fenotipos conductuales. Patrones neuropsicológicos biológicamente determinados* Rev. neural. 2003; 37: 247
- 2.-Gath A, Gumley D. *Down's syndrome and the family: followup of children first seen in infancy.* Dev Med Child Neurol. 1984; 26: 5008
- 3.-Ghaziuddin M. Autism in Down's syndrome: family history correlates. Journal of Intellectual Disability Research. 1997; 41: 87-91
- 4.-Miller JF, Leddy M, Leavitt LA *Síndrome de Down: comunicación, lenguaje, habla* Masson. Barcelona, 2001
- 5.-Miller JF, Paul R. *The clinical assessment of language comprehension* Paul H. Brookes publishing Co. Baltimore, 1995
- 6.-Arregui-Martínez A. *Síndrome de Down: Necesidades educativas y desarrollo del lenguaje.* Dirección de Renovación Pedagógica. Instituto Para el Desarrollo Curricular y la Formación del Profesorado Vitoria-Gasteiz. 1997
- 7.-Puyuelo M. *Comunicación y lenguaje. Desarrollo normal y alteraciones a lo largo del ciclo vital.* en Manual del desarrollo y alteraciones del lenguaje de Puyuelo M y Rondal J. Editorial Masson. Barcelona, 2005: 87- 132
- 8.-Tristão R, Feitosa M. Percepção da fala em bebês no primeiro ano de vida. Estudos de Psicologia. 2003; 8: 459-467
- 9.-Hurtado-Murillo F. *El lenguaje en los niños con Síndrome de Down.* Promolibro. Valencia, 1995
- 10.-Rondal J. *Dificultades del lenguaje en el síndrome de Down: Perspectiva a lo largo de la vida y principios de intervención.* Revista Española de investigación e información sobre el Síndrome de Down. 2006; 91: 120-128
- 11.-Rondal JA. *Especificidad sistémica del lenguaje en el S.D.* En: Perera J: Síndrome de Down. Aspectos específicos. Masson, Barcelona, 1995
- 12.-Miller JF, Rosin M, Pierce K; Miolo G, Sedey A. *Language profile stability in children with Down Syndrome.* Paper presented at the annual convention of the American Speech- Language- Hearing Association. St. Louis, 1989
- 13.-Rondal, J.A. *Retrasos mentales.* En: Manual del desarrollo y alteraciones del lenguaje. Puyuelo M, Rondal J. Editorial Masson. Barcelona, 2005: 133- 156

IMAGEN: ABSCESO RETROFARÍNGEO TUBERCULOSO



Revista de la Sociedad Otorrinolaringológica de Castilla y León, Cantabria y La Rioja

ISSN 2171-9381

e-mail: envios@revistaorl.com
web: www.revistaorl.com

Comentario sobre una imagen

IMAGEN: ABSCESO RETROFARÍNGEO TUBERCULOSO

PICTURE: TUBERCULOUS RETROPHARYNGEAL ABSCESS

Pedro Díaz de Cerio Canduela

HOSPITAL SAN PEDRO (LOGROÑO)

Contacto: pdiazcerio@gmail.com

Recibido: 22/06/2011	Aceptado: 29/06/2011	Publicado: 30/06/2011
----------------------	----------------------	-----------------------

Conflicto de intereses: Los autores declaran no tener conflicto de intereses

Edita: Sociedad Otorrinolaringológica de Castilla y León, Cantabria y La Rioja
revistaorl@revistaorl.com
web: www.revistaorl.com

Director: José Luis Pardal Refoyo (Zamora)

Comité Editorial:
Carmelo Morales Angulo (Santander)
Darío Morais Pérez (Valladolid)
Ángel Muñoz Herrera (Salamanca)
Manuel Tapia Risueño (Ponferrada)
Antonio Sánchez del Hoyo (Logroño)
Jaime Santos Pérez (Valladolid)
Luis Ángel Vallejo Valdezate (Valladolid)
Javier Martínez Subías (Soria)
Pablo Casas Roderer (León)
Enrique Coscarón Blanco (Zamora)

IMAGEN: ABSCESO RETROFARÍNGEO TUBERCULOSO

RESUMEN

Se presenta el caso de un paciente diagnosticado de tuberculosis pulmonar que presenta un gran absceso retrofaringeo secundario a un mal de Pott cervical. Las imágenes demuestran la gran afectación del plano retrofaringeo, así como el desgaste de los cuerpos vertebrales cervicales.

Palabras clave: Tuberculosis, absceso, retrofaringeo

TUBERCULOUS RETROPHARYNGEAL ABSCESS

SUMMARY

The case of a patient diagnosed with pulmonary tuberculosis has a large retropharyngeal abscess secondary to cervical Pott's disease. The images show the high level involvement of the retropharyngeal and wear of the cervical vertebral bodies.

Keywords: Tuberculosis, abscess, retropharyngeal



IMAGEN: ABSCESO RETROFARÍNGEO TUBERCULOSO

DESCRIPCIÓN

Se presenta el caso de un varón de 28 años de edad, emigrante magrebí, desde hace 6 años en España. Antecedentes de tuberculosis pulmonar y mal de Pott en tratamiento con isoniazida, pirazinamida y rifampicina, que no sigue correctamente. Ingresado en otro hospital por un absceso lumbar presenta disfagia y disnea progresiva, por lo que se decide el traslado a nuestro servicio. A la exploración encontramos un paciente de aspecto séptico, disneico y con un importante estrechamiento del vestíbulo laríngeo visto por nasofibroendoscopia. Las imágenes de la TC ponen de manifiesto la presencia de un gran absceso retrofaríngeo multiloculado que se extiende desde C4 a C7 (Fig. 1 y 2) y compromete la vía aérea. Observamos también un importante desgaste del cuerpo vertebral de C4 (Fig.3). Se decide realizar un drenaje de los abscesos de forma urgente. Realizamos un doble abordaje, de forma endobucal y a través de una incisión cervical. En ambos abordajes se constata la salida de gran cantidad de contenido purulento, obligando a colocar un drenaje por la incisión cervical. No fue necesaria la realización de traqueotomía. El paciente estuvo hospitalizado en nuestro servicio con control de la tuberculosis por parte de la unidad de enfermedades infecciosas. Evolucionó satisfactoriamente tanto de los abscesos retrofaríngeos como de su proceso de base y fue dado de alta días después.

La tuberculosis en La Rioja presenta una tasa de 12,3 casos por cada 100.000 habitantes, demostrando una tendencia al alza entre la población emigrante tanto en frecuencia como en complicaciones.

IMAGEN: ABSCESO RETROFARÍNGEO TUBERCULOSO

IMÁGENES

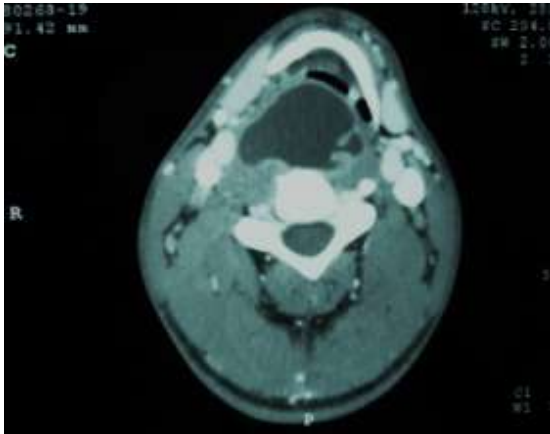


Fig 1 gran absceso retrofaríngeo

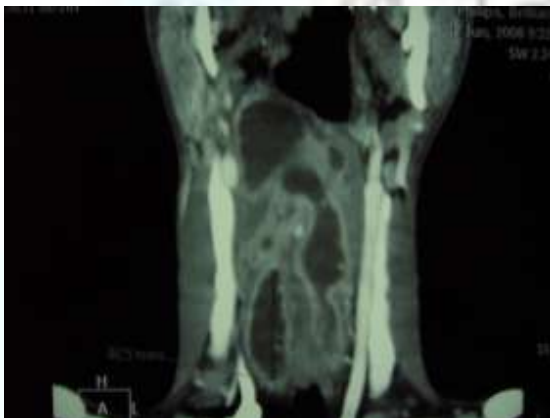


Fig 2 Id. Corte sagital

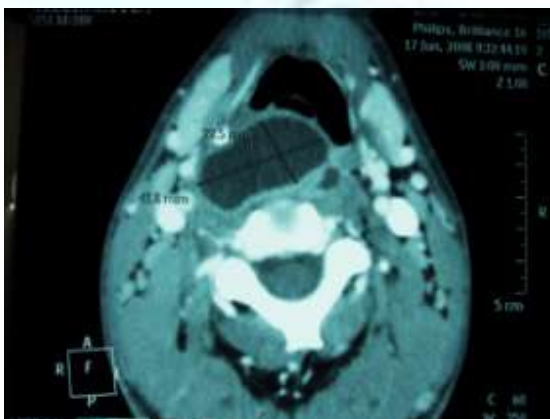


Fig 3 Desgaste del cuerpo vertebral de C4

IMAGEN: ABSCESO RETROFARÍNGEO TUBERCULOSO

BIBLIOGRAFÍA

1. Benhammou A, Bencheikh R, Benbouzid MA, Boulaich M, Essakali L, Kzadri M. Cervical Pott's disease revealed by retropharyngeal abscesses. *Rev Stomatol Chir Maxillofac.* 2007 Dec;108(6):543-6. Epub 2007 Jul 5. French.
2. Oktem F, Güvenç MG, Yilmaz S, Edizer DT, Kara B. Asymptomatic retropharyngeal abscess related to cervical Pott's disease. *Am J Otolaryngol.* 2006 Jul-Aug;27(4):278-80.
3. Attia M, Harnof S, Knoller N, Shacked I, Zibly Z, Bedrin L, Regev-Yochay G. Cervical Pott's disease presenting as a retropharyngeal abscess. *Isr Med Assoc J.* 2004 Jul;6(7):438-9.
4. Pollard BA, El-Beheiry H. Pott's disease with unstable cervical spine, retropharyngeal cold abscess and progressive airway obstruction. *Can J Anaesth.* 1999 Aug;46(8):772-5.



Linfangioma amigdalino polipoide



Revista de la Sociedad Otorrinolaringológica de Castilla y León, Cantabria y La Rioja

ISSN 2171-9381

e-mail: envios@revistaorl.com
web: www.revistaorl.com

Caso clínico

LINFANGIOMA AMIGDALINO POLIPOIDE

TONSILLAR POLYPOID LYMPHANGIOMA

Enrique Coscarón Blanco* ,Eva Purificación Martín Garrido**, Inmaculada Ursúa Sarmiento***

*Servicio de Otorrinolaringología; **Servicio de Aparato Digestivo; Servicio de Anatomía Patológica. HOSPITAL VIRGEN DE LA CONCHA. ZAMORA

Contacto: kikekoska@yahoo.es

Recibido: 27/06/2011	Aceptado: 11/07/2011	Publicado: 13/07/2011
----------------------	----------------------	-----------------------

Conflicto de intereses: Los autores declaran no tener conflicto de intereses

Edita: Sociedad Otorrinolaringológica de Castilla y León, Cantabria y La Rioja revistaorl@revistaorl.com web: www.revistaorl.com Director: José Luis Pardal Refoyo (Zamora)	Comité Editorial: Carmelo Morales Angulo (Santander) Darío Morais Pérez (Valladolid) Ángel Muñoz Herrera (Salamanca) Manuel Tapia Risueño (Ponferrada) Antonio Sánchez del Hoyo (Logroño) Jaime Santos Pérez (Valladolid) Luis Ángel Vallejo Valdezate (Valladolid) Javier Martínez Subías (Soria) Pablo Casas Rodera (León) Enrique Coscarón Blanco (Zamora)
---	---

Linfangioma amigdalino polipoide

RESUMEN

Los tumores vasculares benignos, especialmente aquellos que se originan a partir de los vasos linfáticos, son muy infrecuentes en la amígdala palatina y, por ello, raramente se recogen en la literatura médica. Su aspecto es similar al de otras entidades polipoideas de las amígdalas entre las cuáles se incluyen el fibroma, el lipoma, el papiloma, quistes y otros, aunque su comportamiento clínico puede ser muy diferente. Su patogénesis aún no está esclarecida . Su curso clínico suele ser asintomático en el momento de diagnóstico aunque puede producirse un crecimiento brusco que comprometa la vía aerodigestiva y por ello debe realizarse exéresis completa del mismo. Presentamos un caso de linfangioma pediculado de amígdala y se revisa la literatura disponible.

Palabras clave: Linfangioma polipoide, linfangioma amigdalino, linfangioma faríngeo, tumor amigdalino, hamartoma

Tonsillar polypoid lymphangioma

SUMMARY

Benign vascular tumours , specially those arising from lymphatic vessels, occur so unfrequently on the tonsil that are scarcely reported. Their appearance may be similar to other polypoid lesions of the tonsils which include fibroma, lipoma, papilloma, cysts and others but their clinical behaviour may be very different. Their pathogenesis is not clearly determined yet. An asympthomatic clinical pattern is the most frequently reported behaviour at diagnosis but sudden growth, with airway or deglutory pathway compromise, may occur and so, complete surgical treatment should be performed. A case of symphthomatic pedunculated tonsillar linphangiona is reported and a medical literature review is provided.

Keywords: Polypoid lymphangioma, tonsillar lymphangioma, pharyngeal lymphangioma, tonsillar tumour, hamartoma

Linfangioma amigdalino polipoide

INTRODUCCIÓN

Los linfangiomas son tumores formados por vasos linfáticos que se ubican predominantemente a nivel del cuello y cuyo curso clínico es imprevisible a la par que asintomático hasta que producen síntomas derivados de la compresión de estructuras vecinas y de la ocupación de zonas de baja resistencia , zonas hacia donde tienen tendencia a crecer. Su localización amigdalina es un hecho infrecuente y la adopción de morfología poliposa plantea un diagnóstico diferencial con otras tumoraciones que en dicha región pueden adoptar dicha morfología. Describimos un caso clínico.



Linfangioma amigdalino polipoide

DESCRIPCIÓN

Paciente varón de 35 años de edad, sin antecedentes clínicos de interés afecto de disfagia y sensación de estorbo faríngeo persistente con ocasional disnea postural sin estridor en relación con cuadros faríngeos, que ceden al carraspear con fuerza y que acude porque se ha observado una neoformación laterofaríngea izquierda, cambiante de tamaño en relación a los mencionados cuadros faríngeos, a la que achaca la clínica. En la exploración clínica se observa una tumoración polipoidea translúcida dependiente de polo inferior amigdalino izquierdo, desde donde cae hacia la luz faríngea y por cara laríngea de epiglotis (Fig.1). Su consistencia es elástica y no se objetivan signos de infiltración. No se observan otros datos de interés en la exploración ORL. Se decidió realizar extirpación preferente de la misma mediante bisturí láser de CO₂ a una potencia de 30 W debido al presumible riesgo de estrangulación del fino pedículo de dicha tumoración, con el consiguiente riesgo de precipitación a vía aérea y aspiración, procedimiento que por esos motivos, para asegurar un buen control de la vía aérea y por deseo explícito del paciente, se realizó bajo anestesia general. En la resección se incluyó el fragmento amigdalino de implantación. El estudio histológico de la pieza demostró una tumoración constituida por vasos linfáticos abundantes y dilatados, rellenos de linfocitos, con un estroma más o menos laxo entre ellos, hallazgos compatibles con el diagnóstico de linfangioma con margen de resección amigdalino sin signos de resto tumoral (Fig.2). El postoperatorio transcurrió sin incidencias y hasta la fecha no ha recidivado.

Linfangioma amigdalino polipoide

DISCUSIÓN

Los linfangiomas son tumoraciones benignas, que aparecen predominantemente en el cuello, principalmente a nivel del triángulo cervical posterior del cuello desde donde se extienden sobrepasando el músculo esternocleidomastoideo hacia regiones anteriores del mismo, donde suponen globalmente un 6% de todos los tumores benignos cervicales y un 1,9% de todos los tumores de la amígdala palatina^{5,13,14,16}. También se diagnostican con cierta frecuencia en otras estructuras donde el sistema linfático tiene gran desarrollo, como la axila, el mediastino, tejidos blandos, mejilla, etc..., siendo la localización lingual, la mejilla y la labial las localizaciones intraorales más frecuentes mientras que la amigdalina es muy poco frecuente^{1,3,6,7,8,12}. Su origen es todavía incierto. Algunos autores preconizan un origen a partir de células embrionarias secuestradas durante el desarrollo en el interior de otras estructuras, otros autores buscan su origen en vasos capilares linfáticos provenientes de venas cervicales separados de las mismas en su desarrollo, que se tunelizan para cumplir con su función pero que luego no logran reanastomosarse a su vena de origen y crecen desmesuradamente buscando los planos más fáciles y de menor resistencia. Otros autores afirman que su origen se encuentra en una inflamación crónica que deriva en obstrucción linfática irreversible con congestión y prolapso de mucosa que origina una tumoración polipoide. Finalmente, otros autores le confieren un origen metaplásico directamente bien por causa primaria o bien por traumatismo o infecciones de repetición^{1,2,3,4,10,11,13}. Clínicamente, cuando surgen en la amígdala

Linfangioma amigdalino polipoide

palatina, se comportan como una masa translúcida asintomática o paucisintomática (tos, sensación de cuerpo extraño, molestias inespecíficas, carraspeo,..). Evolutivamente pueden permanecer estáticos en cuanto a su tamaño, experimentar aumentos de tamaño progresivos o súbitos (especialmente si sufren fenómenos hemorrágicos o inflamatorios en su interior, o tras procesos infecciosos de vías aéreas superiores) o, en algunos casos, regresar espontáneamente^{9,11}. Este comportamiento errático e imprevisible supone si bien en la mayoría de los pacientes la clínica es trivial, en ciertos casos, en localizaciones particulares, pueden provocar síntomas de entidad por efecto obstructivo sobre la vía aerodigestiva, hacia donde crecen habitualmente por ser la zona de menor resistencia a su crecimiento. Pueden incluso entrañar riesgos potencialmente graves, máxime si tenemos en cuenta que las tumoraciones pediculadas pueden sufrir fenómenos de autoestrangulación con posible precipitación de la misma a zonas críticas como la vía aérea, como ocurría en nuestro paciente. Su diagnóstico en la localización amigdalina es de sospecha en base a sus características clínicas y su comportamiento, aunque a menudo se realiza a posteriori tras estudio histológico de la misma. En este estudio se demuestra la proliferación de vasos linfáticos de calibre variable, generalmente dilatados, rellenos de linfocitos y líquido proteináceo, todo ello en el seno de un estroma más o menos laxo¹⁶. Deben considerarse en el diagnóstico diferencial otras entidades tales como lipomas, hemangiomas, quistes, hamartomas, fibromas, papilomas, etc. que puedan manifestarse como tumoraciones pediculadas con origen en la amígdala

Linfangioma amigdalino polipoide

palatina^{15,16,17}. Debido a su tendencia a crecer hacia las zonas que menos resistencia le oponen, es fácil entender que las formas pediculadas se ven facilitadas a crecer por efecto de gravedad y suponen una menor infiltración en profundidad lo cuál posibilitará un manejo terapéutico más sencillo, como veremos posteriormente¹⁶.

Respecto a su tratamiento, aunque algunos autores consideran la actitud expectante en casos en que no se aprecie crecimiento significativo que interesen zonas quirúrgicamente comprometidas, la mayoría de los autores recomiendan adoptar una actitud quirúrgica por su tendencia a crecer y sus potenciales complicaciones por afectación o extensión a zonas de riesgo. El tratamiento debe ser resección quirúrgica completa para evitar recurrencias, aunque deben minimizarse las secuelas estéticas y quirúrgicas como segundo principio^{4,3,10,16}. En los casos de localización amigdalina, debe incluirse en la resección la base de implantación amigdalina con suficiente fragmento de tejido para evitar recidivas y debe realizarse cuidadosa hemostasia del límite de resección por la propia naturaleza vascular del tumor. El láser de CO2 ha sido usado con éxito en lesiones superficiales o intraorales y para la realización de amigdalectomías parciales^{17,18}. Creemos que en este caso constituye una excelente opción, aunque la resección simple con pinza bipolar o bisturí harmónico, con cuidadosa hemostasia del lecho cruento amigdalino puede ser suficiente. Al igual que otros autores, no creemos necesaria la realización de amigdalectomía completa de primera intención, salvo indicación por otro motivo, en las formas poliposas pediculadas de linfangiomas, que sólo aumentará la morbilidad en el paciente debido

Linfangioma amigdalino polipoide

a su carácter poco infiltrante aunque debemos considerarla en caso de recidiva¹⁵.



Fig.1-Imagen intraoperatoria de la tumoración. Tumoración pediculada dependiente de polo inferior de amígdala palatina izquierda que sobrepasa la línea media en esta posición (Rosen) y que cae en bipedestación hacia vía aerodigestiva.

Linfangioma amigdalino polipoide

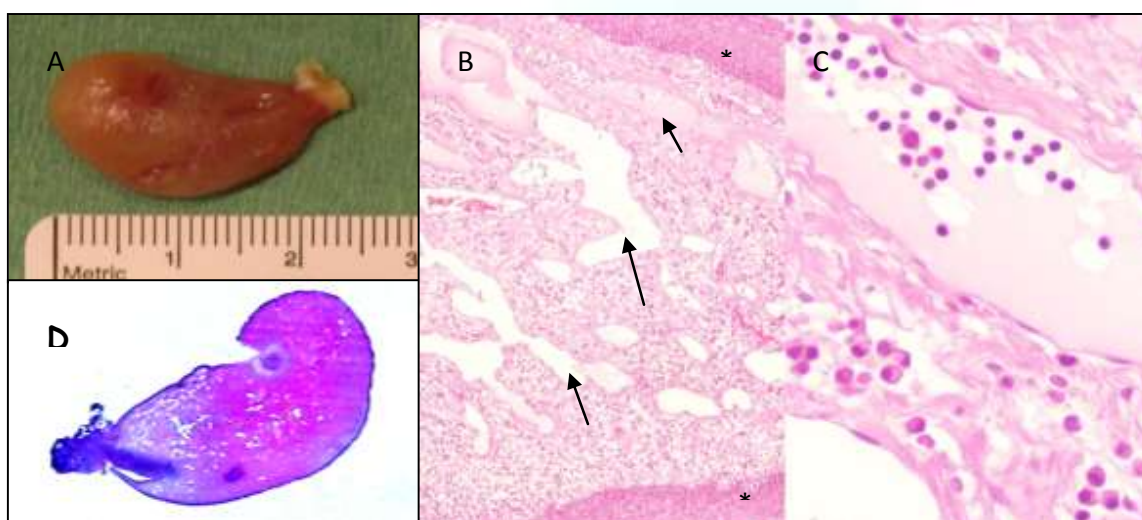


Fig.2: Estudio histológico de la pieza quirúrgica. A: Imagen de la pieza quirúrgica en la que se aprecia el margen de resección amigdalino de seguridad. **B: Estudio microscópico con tinción de Hematoxilina-eosina a 4X.** Se objetiva epitelio de revestimiento escamoso poliestratificado de la amígdala (asterisco) , vasos linfáticos dilatados con linfocitos intraluminales (con flecha se señalan algunos). El estroma es levemente fibrótico, con presencia de células inflamatorias. **C:** Detalle a 20X de vaso linfático con linfocitos intraluminales. Nótese el revestimiento endotelial. **D:** Imagen macroscópica de la pieza tras tinción. Se evidencia la profusión de vasos linfáticos que caracterizan la tumoración y se aprecia el margen de resección libre amigdalino.

Linfangioma amigdalino polipoide

BIBLIOGRAFÍA

- 1-Van Cauwelaert PH, Gruwez JA. Experience with lymphangioma. *Lymphology*;11:43-8.1978.
- 2-Roth M. Lymphangiomatous polyp of the palatine tonsil. *Otolaryngol Head Neck Surg*;115: 172-3. 1996.
- 3-Lupovitch A, Salama D, Batmanghelichi O. Benign hamartomatous polyp of the palatine tonsil. *J Laryngol Otol*;107:1073-5. 1993.
- 4-Kardon DE, Wenig BM, Heffner DK, Thompson LDR. Tonsillar lymphangiomatous polyps: A clinicopathologic series of 26 cases. *Mod Pathol*; 13:1128-33. 2000.
- 5-Sobol SM, Bailey SB. Evaluation and surgical management of tumors of the neck: Benign tumors. In:Thawley SE, Panje WR, Batsakis JG, Lindberg RD. *Comprehensive management of Head and Neck tumors 2nd Ed*,WB Saunders Company, Philadelphia , Pennsylvania, USA, 1416-49, 1999.
- 6-Kyriakos M, El-Mofty S. Pathology of selected soft-tissue tumors of the head and neck. In:Thawley SE, Panje WR, Batsakis JG, Lindberg RD. *Comprehensive management of Head and Neck tumors 2nd Ed*,WB Saunders Company, Philadelphia , Pennsylvania, USA, 1322-94, 1999.
- 7-Harkins GA, Sabiston DC.Lymphangioma in infancy and childhood. *Surgery*; 47:811-822.1960.
- 8-Litzow TJ, Lash H. Lymphangiomas of the tongue. *Mayo Clin Proc*; 36:229-34. 1961.
- 9-Dinerman WS, Myers EN. Lymphangiomatous macroglossia. *Laryngoscope*; 86:291-6.1976.
- 10-Al Samarrae SM, Amr SS, Hyams VJ. Polypoid lymphangioma of the tonsil: Report of two cases and review of the literature. *J Laryngol Otol*; 99:819-23. 1985.
- 11-Saijo M, Munro IR, Mancner K. Lymphangioma: A long-term follow-up study. *Plast Reconstr Surg*; 56:642-651.1975.
- 12-Visvanathan PG. A pedunculated tonsillar lymphangioma. *J Laryngol Otol*;85:93-6. 1971.

Linfangioma amigdalino polipoide

13-Stal S, Hamilton S, Spira M. Hemangiomas, lymphangiomas and vascular malformations of the head and neck. *Otolaryngol Clin North Am*; 19:769-96. 1986.

14-Ninh TN, Ninh TX. Cystic hygroma in children : A report of 126 cases. *J Pediatr Surg* ;9:191-5.1974.

15-Araujo F. Lymphangiome de l´amygdale palatine. *Ann Oto-Laryng (Paris)*; 94:111-6. 1977-

16-Pérez Liedo M^ªC, Coscarón Blanco E, De Prado Sanjosé M^ªM, González Sánchez E, Suárez Ortega M^ªS, Blanco García JL, Zamora MartínezT. Lipoma de amígdala palatina. *Anales ORL Iber-Amer*; 33: 377-8.2006.

17-Steiner W, Werner JA. *Lasers in otorhinolaryngology head and neck surgery* .Georg Thieme Verlag, Stuttgart, New York,20-3,2000.

18-Steiner W, Ambrosch P. Endoscopic microsurgical laser treatment of benign diseases of the upper aerodigestive tract. In:Steiner W, Ambrosch P. *Endoscopic laser surgery of the upper aerodigestive tract*. Georg Thieme Verlag, Stuttgart, New York, 11-17,2000.

Quistes no funcionantes de paratiroides: diagnóstico y tratamiento



Revista de la Sociedad Otorrinolaringológica de Castilla y León, Cantabria y La Rioja

ISSN 2171-9381

e-mail: envios@revistaorl.com
web: www.revistaorl.com

Caso clínico

QUISTES NO FUNCIONANTES DE PARATIROIDES: DIAGNÓSTICO Y TRATAMIENTO

NONFUNCTIONAL PARATHYROID CYSTS: DIAGNOSIS AND TREATMENT

José Luis Pardal Refoyo*; Inmaculada Ursúa Sarmiento**

Hospital Virgen de La Concha. Zamora.

*Servicio de Otorrinolaringología. **Servicio de Anatomía Patológica

Contacto: pardal@pardal.net

Recibido: 23/07/2011

Aceptado: 27/07/2011

Publicado: 02/08/2011

Conflicto de intereses: Los autores declaran no tener conflicto de intereses

Edita: Sociedad Otorrinolaringológica de Castilla y León, Cantabria y La Rioja
revistaorl@revistaorl.com
web: www.revistaorl.com

Director: José Luis Pardal Refoyo (Zamora)

Comité Editorial:

Carmelo Morales Angulo (Santander)
Darío Morais Pérez (Valladolid)
Ángel Muñoz Herrera (Salamanca)
Manuel Tapia Risueño (Ponferrada)
Antonio Sánchez del Hoyo (Logroño)
Jaime Santos Pérez (Valladolid)
Luis Ángel Vallejo Valdezate (Valladolid)
Javier Martínez Subías (Soria)
Pablo Casas Rodera (León)
Enrique Coscarón Blanco (Zamora)

Quistes no funcionantes de paratiroides: diagnóstico y tratamiento

RESUMEN

Los quistes de paratiroides son entidades clínicas infrecuentes. Suelen ser asintomáticos y aparecer incidentalmente durante una exploración cervical por imagen o durante una cervicotomía. El diagnóstico definitivo se establece tras la demostración de PTH en el líquido intraquístico o mediante técnicas de inmunohistoquímica. Su origen es epitelial, probablemente de las bolsas faríngeas III y IV. Clásicamente se clasifican en funcionantes (denominados pseudoquistes, asociados a hiperparatiroidismo) y no funcionantes (quistes verdaderos no asociados a hiperparatiroidismo).

Se presentan dos casos de quistes paratiroides no funcionantes en dos varones. En ambos casos la confirmación diagnóstica se estableció mediante inmunohistoquímica con la positividad del marcador para PTH en el epitelio del quiste.

Se discuten las alternativas de tratamiento y se propone la nomenclatura de "quiste de paratiroides asociado a hiperparatiroidismo" para los quistes funcionantes y de "quiste de paratiroides no asociado a hiperparatiroidismo" para los quistes no funcionantes.

Palabras clave: quiste de paratiroides; hormona paratiroidea; quiste funcionante; quiste no funcionante

Nonfunctional parathyroid cysts: diagnosis and treatment

SUMMARY

Parathyroid cysts are rare clinical entities. They are usually asymptomatic and occur incidentally during an imaging scan or during cervical cervicotomy. The definitive diagnosis was established after the demonstration of PTH in the intracystic fluid or using immunohistochemical techniques. Their epithelial origin, probably from the third and fourth pharyngeal pouches. Classically are classified as functioning (called pseudocysts associated with hyperparathyroidism) and non-functioning (not true cysts not associated with hyperparathyroidism).

Two cases of parathyroid cysts in two male non-functioning. In both cases, the diagnosis was established by immunohistochemistry with positive marker for PTH in the epithelium of the cyst.

We discuss the treatment options and proposed nomenclature of "parathyroid cyst associated with hyperparathyroidism" for the functioning cysts and "cyst parathyroid not associated with hyperparathyroidism" for the non-functioning for cysts.

Keywords: parathyroid cyst, functioning cyst, nonfunctioning cyst, parathyroid hormone

Quistes no funcionantes de paratiroides: diagnóstico y tratamiento

INTRODUCCIÓN

Las glándulas paratiroides derivan del epitelio de las alas dorsales de las bolsas faríngeas III (paratiroides inferiores) y IV (superiores) hacia la 5ª semana de desarrollo [1].

Los quistes de paratiroides son entidades clínicas infrecuentes. Las publicaciones se refieren a casos aislados o a series pequeñas [2].

Pueden ser no funcionantes (denominados quistes verdaderos) o funcionantes, (pseudoquistes) asociados a patología de la glándula paratiroides (adenoma, hiperplasia o carcinoma) e hiperparatiroidismo.

El origen de los quistes paratiroides no está claramente establecido y es objeto de debate.

Respecto a los quistes no funcionantes parece que el origen es congénito del 3º arco branquial. Esto viene avalado porque es más frecuente en las glándulas paratiroides inferiores [3] y por la asociación con otras malformaciones cervicales [4].

Se han propuesto cuatro teorías para explicar la aparición de quistes de paratiroides [2]:

- Podrían ser restos embrionarios de tejido de las bolsas faríngeas de tercer o cuarto arcos branquiales.
- Podrían surgir de la fusión de microquistes paratiroides que frecuentemente son hallazgos incidentales en el análisis histológico.
- Podrían ser el resultado de una degeneración central y licuefacción del tejido cuando aparecen en el contexto de un adenoma.
- Podría ser una forma de quiste de retención causada por una acumulación de secreciones.

Parece demostrado su origen epitelial ya que los estudios con inmunohistoquímica demuestran marcadores epiteliales en su pared lo que inclina la balanza hacia un origen branquial (de tercera y cuarta bolsa), en lugar de las teorías de la degeneración quística o de la fusión de microquistes [2].

El quiste tiene un epitelio columnar cúbico secretor [5], [6].

La incidencia referida en la literatura es muy variable. Como orientación sirva que, hasta 2002 se habían descrito unos 250 casos de quistes paratiroides (funcionantes y no funcionantes) [7].

Al haber pocos casos publicados los estudios de prevalencia son escasos. Los quistes de paratiroides pueden representar hasta el 0,5% de las enfermedades

Quistes no funcionantes de paratiroides: diagnóstico y tratamiento

de paratiroides y el 1% de los quistes del cuello. Más frecuente en mujeres, entre la 4^a-5^a década y en paratiroides inferior izquierda [9].

La incidencia de quistes funcionantes como hallazgo en paratiroidectomías por hiperparatiroidismo se sitúa en 6/1700 (0,35%) [8] a 48/1769 (3%) [10].

Los quistes no funcionantes tienen una incidencia de 38/2505 (1,52%) en patología tiroidea según IPPOLITO [9].

ARMSTRONG [2] refiere que los quistes pueden hallarse casualmente durante la tiroidectomía o la paratiroidectomía hasta en un 0,5%. Así, de 10021 tiroidectomías revisadas en 16 se hallaron incidentalmente quistes en paratiroides (0,16% de las tiroidectomías) y que de 1702 paratiroidectomías se hallaron quistes en 23 (lo que representa el 1,3% de las paratiroidectomías); ambos representan el 0,33% como hallazgo incidental en cirugía tiroidea y paratiroidea.

En ecografías cervicales de rutina puede llegar a diagnosticarse 6/6621 (0,09%) de quistes en paratiroides (todos con PTH sérica elevada) [11].

En general, parece que los quistes no funcionantes serían los más frecuentes y en algunas series en la que comunican mayor incidencia de quistes funcionantes podría atribuirse a sesgo al ser más frecuentes los estudios y las cervicotomías en el contexto del estudio y tratamiento del hiperparatiroidismo [10].

Los quistes de paratiroides suelen ser asintomáticos y, como hemos visto, hallarse incidentalmente al hacer un estudio por imagen o durante una tiroidectomía o paratiroidectomía. El quiste tiene una pared muy translúcida con contenido quístico a tensión. Fácilmente el quiste se rompe durante la exéresis. El diagnóstico se establece al confirmar PTH en el líquido del quiste que característicamente es un líquido claro (agua de roca) ([12]).

Sin embargo no siempre puede determinarse PTH (1 de 23 casos - 4,35% - publicados por ARMSTRONG [2]). Esto puede deberse a que la PTH en el quiste esté compuesta por productos de degradación en lugar de la molécula de PTH intacta.

En la Tabla 1 se recogen las entidades clínicas con las que ha de establecerse diagnóstico diferencial.

Quistes no funcionantes de paratiroides: diagnóstico y tratamiento

Tabla 1
Diagnóstico diferencial de los quistes de paratiroides.

QUISTE DE TIROIDES
PARATIROIDES INTRATIROIDEA
TUMOR DE PARATIROIDES
Adenoma
Hiperplasia
Carcinoma
PARAGANGLIOMA
QUISTE BRANQUIAL
QUISTE TIROGLOSO
TUMOR DE TIMO

Por su localización y crecimiento pueden manifestarse como tumoración cervical visible o palpable y pueden provocar síntomas de compresión local (disfonía, disnea, tos, disfagia, parálisis laríngea).

En los quistes funcionantes, además, pueden manifestarse síntomas y signos asociados al hiperparatiroidismo.

La duda está en esclarecer si el quiste paratiroideo asociado a hiperparatiroidismo es o no el causante del hiperparatiroidismo. Para ARMSTRONG todos los quistes de paratiroides son no funcionantes [2]. En general se considera que menos del 10% de los quistes paratiroides se asocian a hiperparatiroidismo y sólo el 1% de los hiperparatiroidismos se asocian con quistes [2].

La estrategia de tratamiento es diferente según el quiste sea funcionante o no funcionante.

El tratamiento del quiste funcionante es quirúrgico como primera opción (tratamiento del hiperparatiroidismo). Los quistes hallados incidentalmente durante la paratiroidectomía han de extirparse ya que, aunque no sea el causante de la hiperfunción paratiroidea puede confundir en los estudios de seguimiento.

Respecto al tratamiento de los quistes no funcionantes se establecen varias opciones. En quistes sin síntomas locales que fueron hallados casualmente la opción más prudente es la observación periódica con control ecográfico. La punción-evacuación puede ser diagnóstica y a la vez terapéutica, aunque con frecuencia recidivan [6]. En estos casos pueden usarse sustancias esclerosantes [13]. La punción-evacuación- esclerisis puede producir dolor,

Quistes no funcionantes de paratiroides: diagnóstico y tratamiento

inflamación y parálisis recurrencial o extravasación del producto. La extirpación estará indicada para los quistes no funcionantes en caso de recurrencia tras punciones repetidas.

De los 38 casos publicados por IPPOLITO [9] en 14 se realizó punción-evacuación con buen resultado en 10 casos (lo que indica 4 recurrencias - 28,6% de las punciones-) y en 27 casos se realizó cirugía como opción inicial.

En general la cirugía es el tratamiento para los quistes funcionantes y la punción aspirativa en los no funcionales [14].

Las complicaciones de la cirugía de los quistes de paratiroides son las que clásicamente pueden presentarse en la cirugía tiroidea y paratiroidea: parálisis recurrencial, hemorragia, hipocalcemia, etc. [15].

En la Tabla 2 se resumen las características de los quistes de paratiroides funcionantes y no funcionantes.

En la Tabla 3 se recogen los resultados globales obtenidos en las búsquedas bibliográficas en las principales bases de datos.

Se describen dos casos de quistes no funcionantes de paratiroides, las circunstancias de su descubrimiento, su diagnóstico y el tratamiento.

Quistes no funcionantes de paratiroides: diagnóstico y tratamiento

Tabla 2
Quistes de paratiroides. Características.

	Quiste no funcionante	Quiste funcionante
Origen	Quiste verdadero De tercera bolsa faríngea	Pseudoquiste Se origina en adenoma, hiperplasia o carcinoma de paratiroides
Función paratiroidea	No asociado con hiperparatiroidismo	Asociado con hiperparatiroidismo
histología	Epitelio cúbico	Células principales (¿?)
Clínica	Asintomático Puede haber síntomas locales (tos, disnea, disfagia, disfonía)	Hiperparatiroidismo
Bioquímica	PTH elevada en el líquido Niveles séricos de PTH y Ca normales	PTH elevada en el líquido Niveles séricos de PTH y Ca elevados
Tratamiento	Punción-evacuación Extirpación en caso de recidiva	Extirpación

Tabla 3
Quistes de paratiroides. Publicaciones en las principales bases de datos.

Base de datos	N	"parathyroid AND cyst"
BVS (http://regional.bvsalud.org)	340	<ul style="list-style-type: none"> • Informes de Casos (221) • Estudios de Incidencia (14) • Estudios de Cohorte (2) • Estudios de Prevalencia (1)
PUBMED (http://www.pubmed.com/)	592	
TRIP DATABASE (http://www.tripdatabase.com)	103	
COCHRANE (http://www.bibliotecacochrane.com)	0	

Quistes no funcionantes de paratiroides: diagnóstico y tratamiento

DESCRIPCIÓN

Caso 1

Varón de 24 años de edad. Consulta procedente de Endocrinología para realizar tiroidectomía total por bocio quístico.

Previamente se habían realizado varias punciones con control ecográfico obteniéndose contenido serosanguinolento, con evacuación parcial del contenido del quiste, recidiva y crecimiento progresivo.

Los perfiles funcionales de tiroides y paratiroides resultaron normales.

El paciente estaba asintomático en el momento de la evaluación ORL y en la exploración se objetiva un bocio a expensas del lóbulo derecho.

En el estudio por imagen por TC se observa imagen quística de unos 8cm en el lóbulo tiroideo derecho con extensión a mediastino y desplazamiento traqueal.

Se realizó tiroidectomía total hallándose un bocio multinodular bilateral con lóbulo derecho dominante ocupado en su totalidad por un gran quiste con pared translúcida y extensión a mediastino anterior que se extirpa. Durante la manipulación se produjo su rotura saliendo contenido líquido muy claro (“agua de roca”). No fue posible, tras la rotura obtener muestra del líquido para su estudio bioquímico.

El diagnóstico histopatológico inicial fue de quiste branquial.

Los estudios posteriores con inmunohistoquímica pusieron de manifiesto receptores para PTH y ausencia de receptores de tiroglobulina (TG).

Quistes no funcionantes de paratiroides: diagnóstico y tratamiento

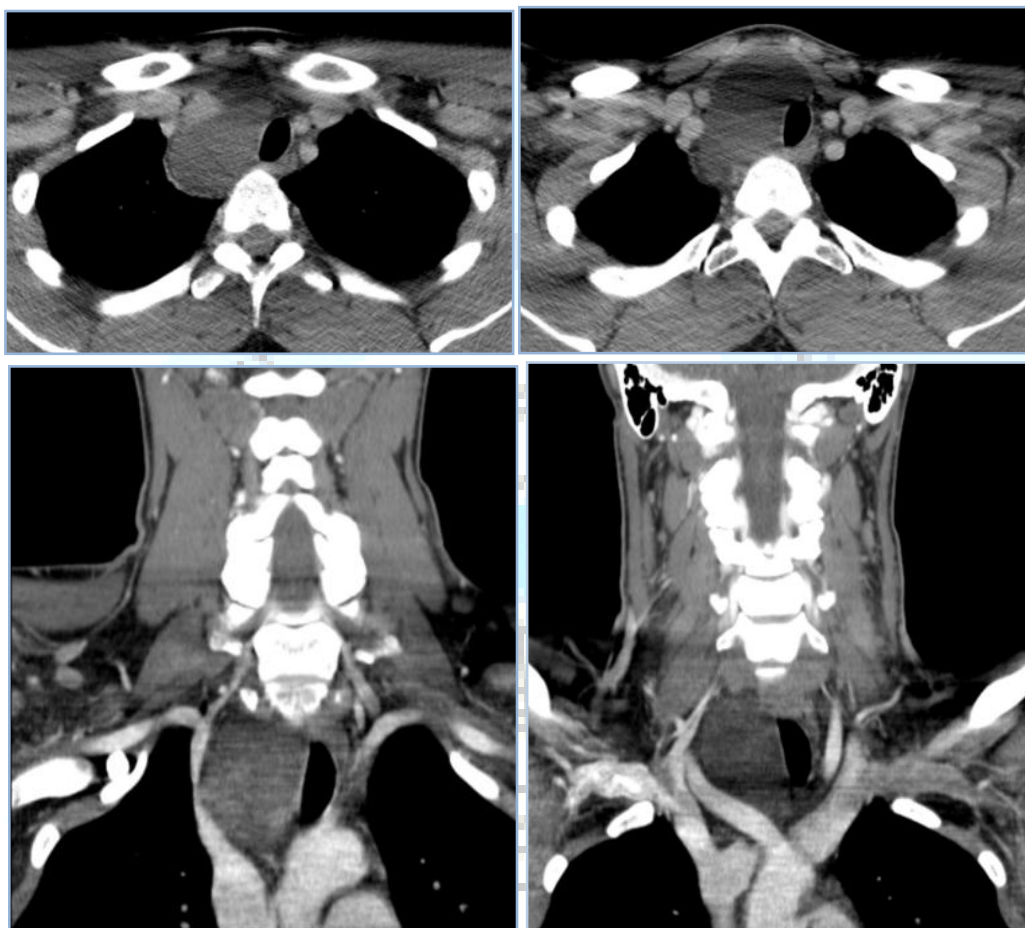


Figura 1
Caso 1. Imagen de TAC. Quiste a expensas del lóbulo tiroideo derecho con desplazamiento traqueal

Quistes no funcionantes de paratiroides: diagnóstico y tratamiento

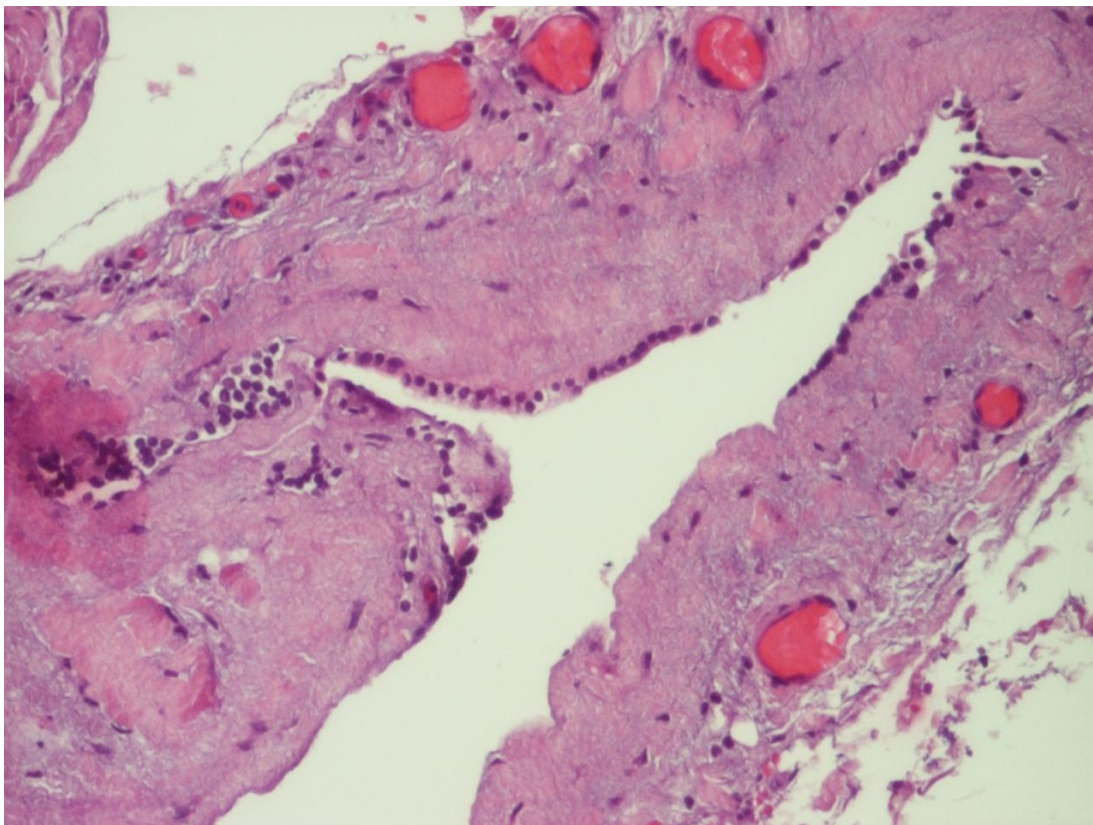


Figura 2

Caso 1. Fotografía de preparación histológica. Pared del quiste constituido por tejido conjuntivo fibroso que engloba islotes celulares y revestimiento de células cúbicas (He 10x)

Quistes no funcionantes de paratiroides: diagnóstico y tratamiento

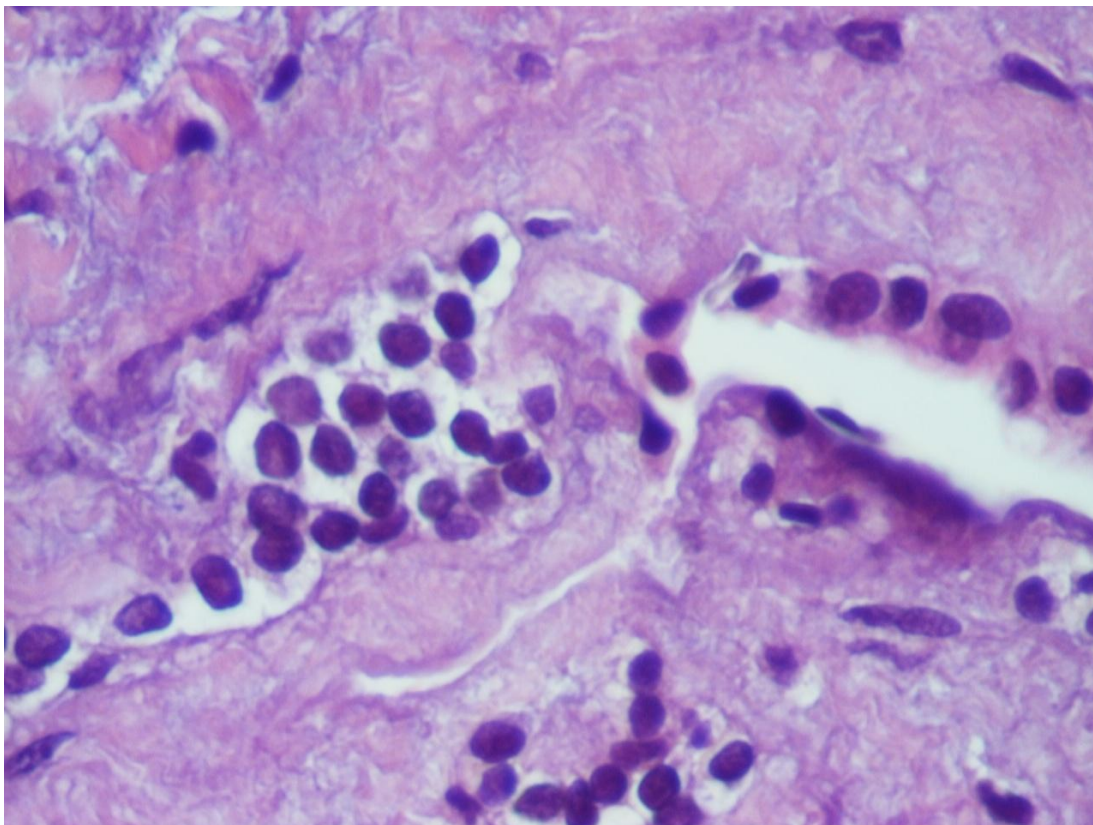


Figura 3

Caso 1. Fotografía de preparación histológica. Detalle de la pared con presencia de células paratiroides principales dispuestas en grupos y tapizando el quiste (40x)

Quistes no funcionantes de paratiroides: diagnóstico y tratamiento

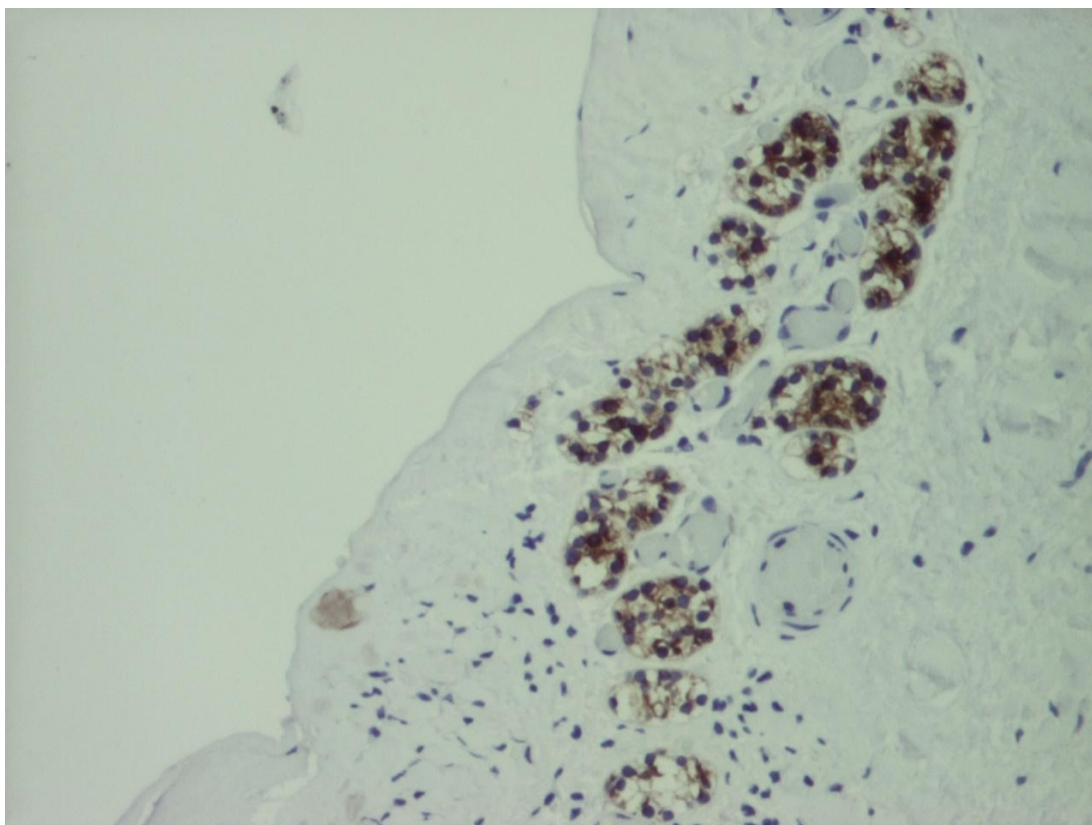


Figura 4

Caso 1. Técnica de inmunohistoquímica. Estructuras acinares en el espesor de la pared con tinción positiva para PTH (10x)

Quistes no funcionantes de paratiroides: diagnóstico y tratamiento

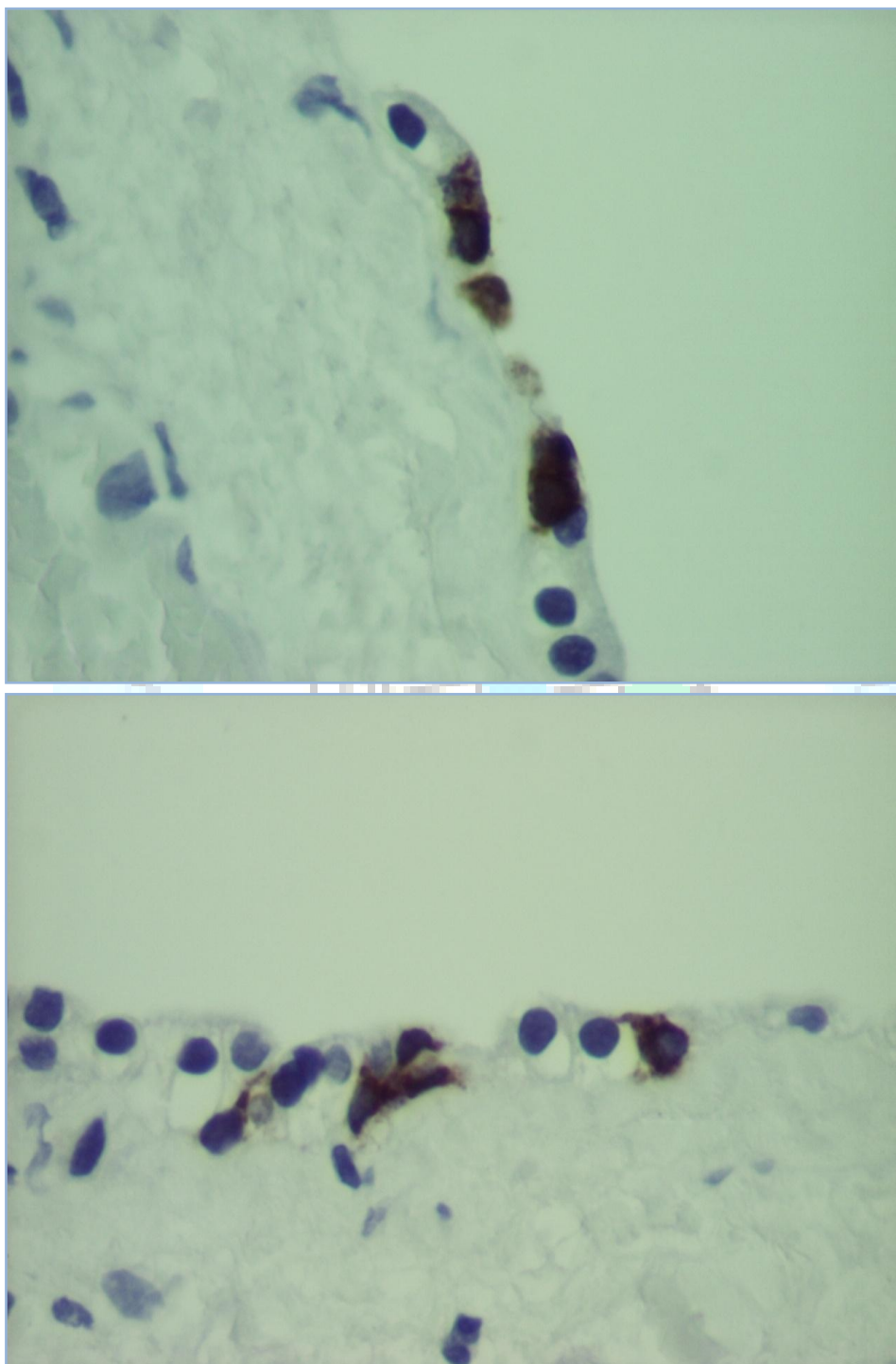


Figura 5
Caso 1. Técnica de inmunohistoquímica. Células cúbicas de revestimiento con tinción positiva para PTH (40x)

Quistes no funcionantes de paratiroides: diagnóstico y tratamiento

Caso 2

Varón de 56 años de edad. Durante una revisión de empresa se sospecha una desviación traqueal por lo que es derivado para su estudio. Dicha desviación no puede objetivarse por lo que se realiza TC cérvicomedial hallando una imagen paratraqueal derecha de probable naturaleza quística. Se hacen dos punciones con control ecográfico obteniéndose líquido sanguinolento. No se obtiene diagnóstico histológico.

Tras cada punción se objetivó la recidiva del quiste.

Las funciones tiroidea y paratiroidea son normales.

Es derivado a Otorrinolaringología para valorar posible extirpación.

El paciente está asintomático en el momento de la evaluación ORL y la exploración resulta normal.

Se solicita gammagrafía con octeótrido para descartar paraganglioma que resultó débilmente positivo. En el Angio TAC se confirma la tumoración paratraqueal derecha de 2,6x1,9cm en relación con tronco braquiocefálico derecho y arteria vertebral presentando plano graso de separación y sin aporte vascular de los mismos a la tumoración.

Ante los estudios no concluyentes se decide realizar cervicotomía exploradora. Se halló una tumoración quística en área cricotraqueal derecha con pared translúcida. Se hace punción obteniéndose un líquido claro y la determinación intraoperatoria de PTH del líquido resultó positiva con una concentración de 98ng/l.

En inmunohistoquímica resulta positivo para PTH y, con marcadores neuroendocrinos resulta positivo para CD56.

Quistes no funcionantes de paratiroides: diagnóstico y tratamiento



Figura 6

Caso 2. Imagen de TAC. Se observa una tumoración paratraqueal derecha que no produce desplazamiento ni compresión.

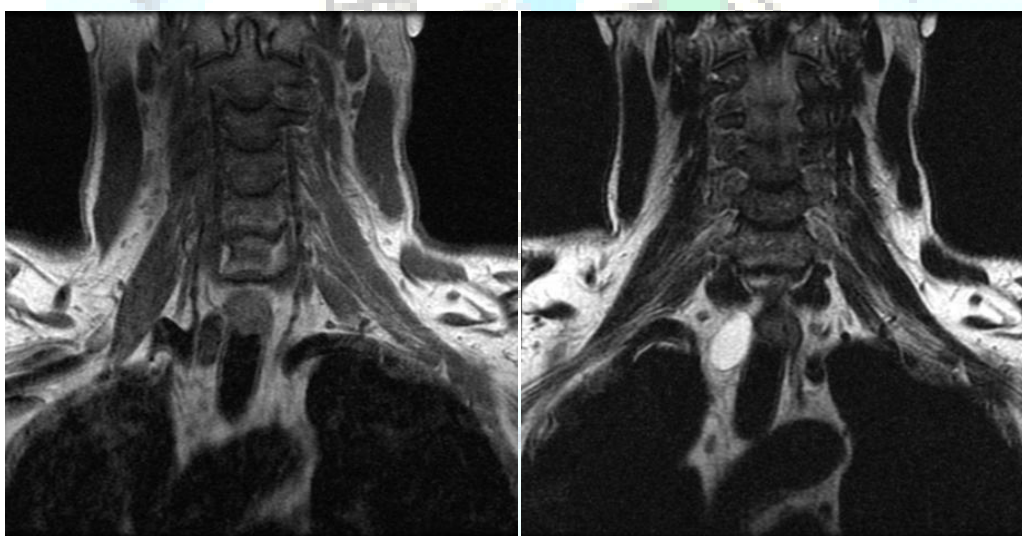


Figura 7

Caso 2. Imagen obtenida con RMN. La imagen confirma su naturaleza quística.

Quistes no funcionantes de paratiroides: diagnóstico y tratamiento

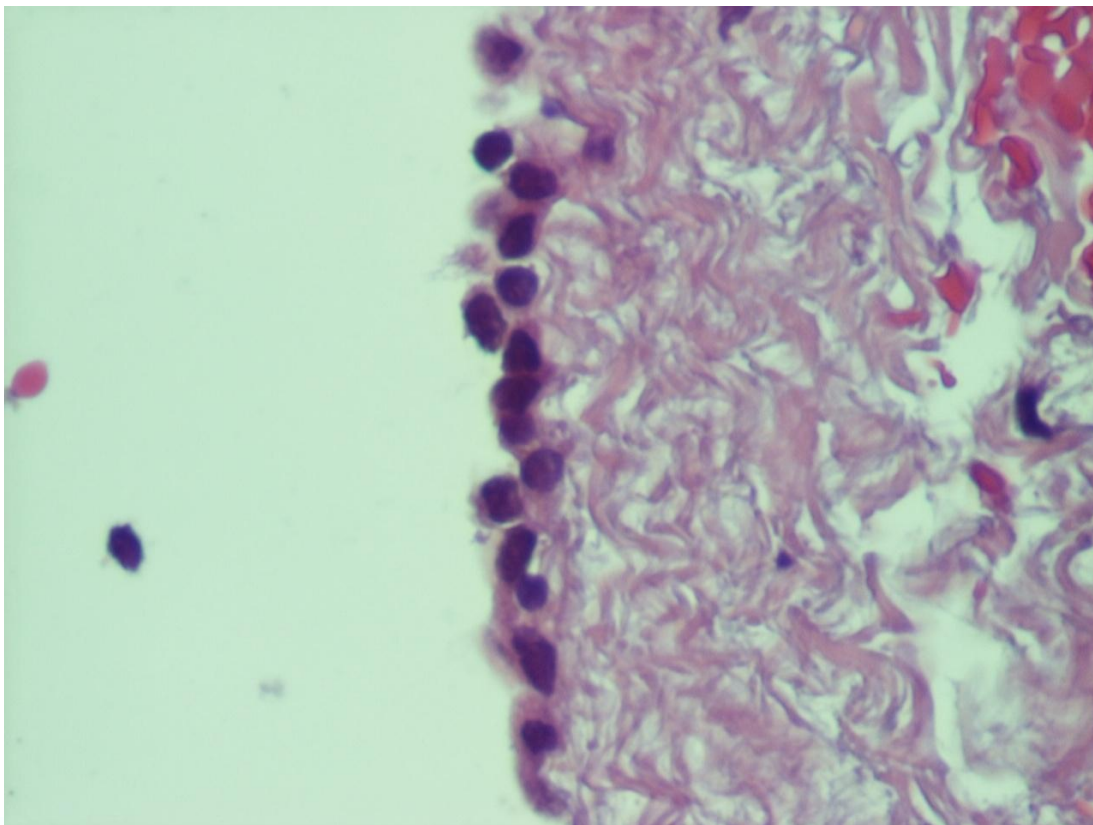


Figura 8

Caso 2. Fotografía de preparación histológica. Detalle del epitelio que recubre la superficie interna del quiste con células cúbicas, que en este caso muestran un citoplasma más eosinófilo (40x)

Quistes no funcionantes de paratiroides: diagnóstico y tratamiento

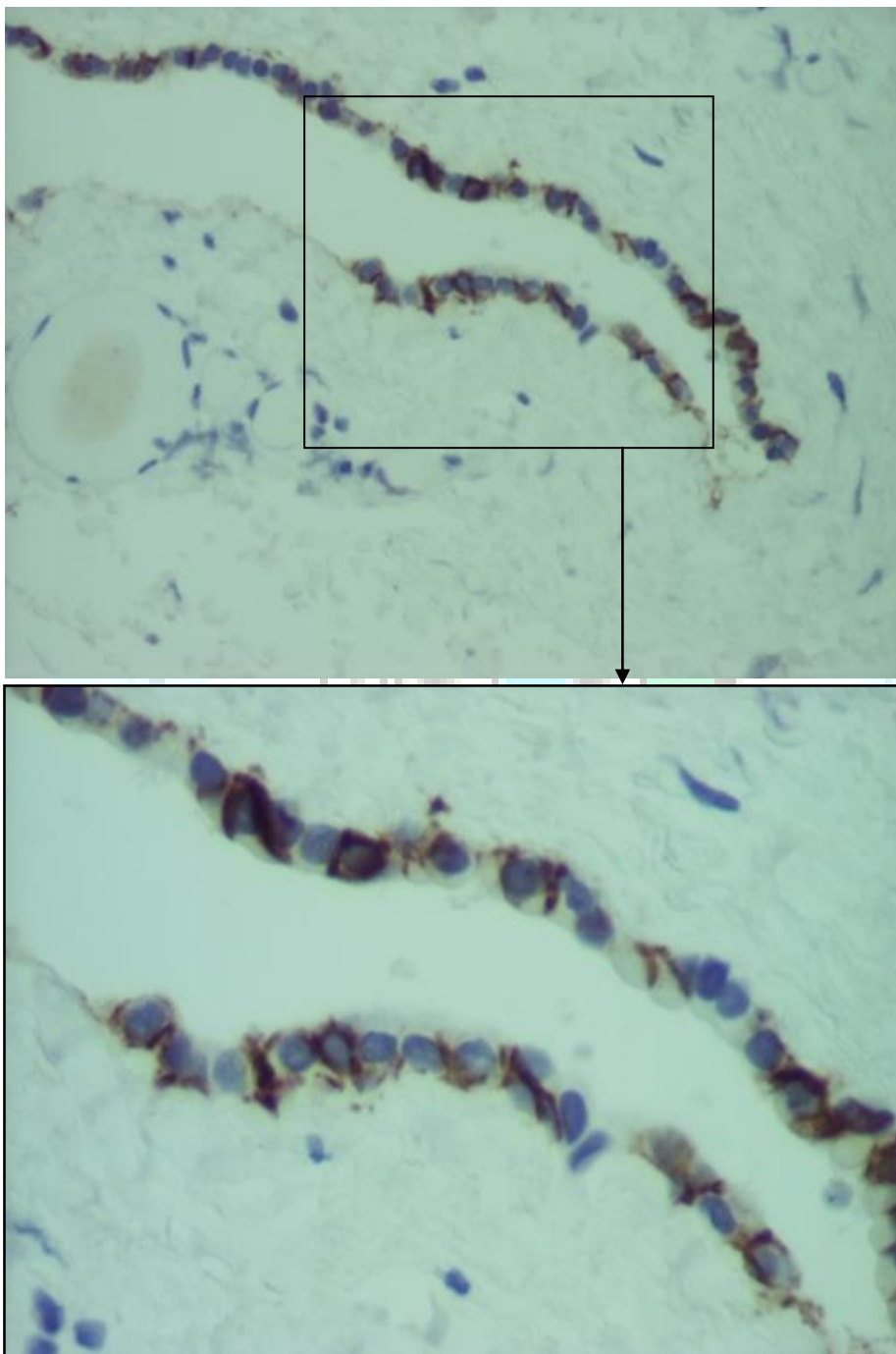


Figura 9
Caso 2. Técnica de inmunohistoquímica. Revestimiento epitelial con tinción positiva para CD56 (40x)

Quistes no funcionantes de paratiroides: diagnóstico y tratamiento

DISCUSIÓN

En ambos casos hubo dificultades para el diagnóstico debido a:

- La ausencia de signos bioquímicos de hiperparatiroidismo
- Que eran asintomáticos
- A la no sospecha inicial en las punciones guiadas por ecografía pese a obtener líquido

Los quistes funcionales y no funcionales pueden ser dos entidades diferentes clínica e histológicamente según McCOY [10] pero, para ARMSTRONG [2], los quistes son todos no funcionantes aunque pueden diagnosticarse en el contexto de un hiperparatiroidismo y serían hallazgos que coexisten con la glándula o glándulas patológicas. En este sentido habría que hablar más de quiste paratiroideo asociado a hiperparatiroidismo que de quiste funcional.

Esto explicaría por qué los quistes no funcionantes son más frecuentes y con frecuencia hallados durante la cirugía cervical, especialmente durante la tiroidectomía (y también durante la paratiroidectomía).

Sin prejuzgar si el quiste es o no funcionante parece más coherente hablar de quistes paratiroides asociados o no asociados a hiperparatiroidismo.

En este sentido, proponemos la clasificación:

- Quiste tipo 1: quiste paratiroideo no asociado a hiperparatiroidismo
- Quiste tipo 2: quiste paratiroideo asociado a hiperparatiroidismo

Considerado el periodo 1997-2010 los dos casos expuestos representan el 0,2% del total de cirugía tiroidea y paratiroidea realizada en nuestra unidad (Tabla 4)

Probablemente los quistes de paratiroides no asociados a hiperparatiroidismo sean entidades con mayor incidencia que la referida en la literatura hasta el momento. Seguramente en ello influye el que se trate de una entidad infrecuente y el desconocimiento.

Tabla 4
Incidencia de los quistes de paratiroides. Tiroidectomías y paratiroidectomías realizadas en el periodo 1997-2010.

	n	%
TIROIDECTOMÍAS	887	
PARATIROIDECTOMÍAS	120	
	1007	0,2%

Quistes no funcionantes de paratiroides: diagnóstico y tratamiento

En ninguno de los dos casos hubo sospecha inicial de quiste paratiroideo. En el primer caso ni siquiera durante el acto quirúrgico y el diagnóstico fue establecido posteriormente al revisar el caso y hacer las técnicas de inmunohistoquímica.

En el segundo caso el diagnóstico se estableció intraoperatoriamente con determinación de PTH en el líquido obtenido.

Esto nos hace reflexionar que la determinación de PTH debe hacerse sistemáticamente tras la punción de cualquier quiste cervical con contenido líquido.

En ambos casos la imagen intraoperatoria era de quiste con pared translúcida. En ambos la técnica fue dificultosa con rotura de la pared del quiste.

El diagnóstico se basa en [16], [17]:

- La demostración de PTH en el líquido del quiste (que no es siempre posible)
- Epitelio formado por células cúbicas
- La tinción positiva con el anticuerpo PTH

En los casos presentados el estudio histológico incluyó la tinción habitual con hematoxilina-eosina y el estudio inmunohistoquímico con los anticuerpos monoclonales tiroglobulina (Novocastra™) y PTH (Novocastra™).

Además en el segundo caso, se realizó estudio con el anticuerpo CD56 (Novocastra™) para demostrar su origen neuroectodérmico debido a que hubo captación con octeótrido.

La imagen histológica en ambos casos evidencia la existencia de una pared constituida por tejido fibroso tapizada en su superficie interna por células cúbicas (Figura 2), que focalmente se agrupan formando islotes en el espesor de la pared (Figura 3). A mayor aumento, el epitelio de revestimiento muestra células de núcleos monomorfos y citoplasmas claros o eosinófilos (Figura 8).

Con la técnica de inmunohistoquímica se confirma el origen paratiroideo de ambos quistes con positividad para el anticuerpo PTH, tanto en el epitelio de superficie como en los grupos celulares englobados en el espesor de la pared (Figura 5).

No hubo tinción positiva con el anticuerpo tiroglobulina.

En el segundo caso se manifestó el carácter neuroectodérmico de las células mediante la positividad con el anticuerpo CD56 que reconoce dos proteínas de la molécula de adhesión de células neurales, la molécula básica expresada en

Quistes no funcionantes de paratiroides: diagnóstico y tratamiento

la mayoría de las líneas celulares, tejidos y neoplasias derivados del neuroectodermo (Figura 9).

La interpretación de la captación de octeótrido en la gammagrafía y del marcador CD56 en el caso 2 nos resulta de difícil interpretación y no hemos hallado criterios de ayuda en la bibliografía. Ambos hallazgos orientarían hacia la existencia de paraganglioma o tumor neuroendocrino que no fue confirmado. ARMSTRONG demuestra que la pared del quiste tiene un origen epitelial ya que manifiesta marcadores CK (citokeratina) [2].

En ambos casos se realizó tratamiento quirúrgico debido a:

- En el caso 1: al asociarse bocio, su gran tamaño y la extensión a mediastino.
- En el caso 2: al no tener un diagnóstico concluyente y la recidiva tras la punción.

En ambos casos la técnica fue relativamente dificultosa con rotura del quiste igual que ya ha sido referido por otros autores [10] que puede provocar elevación persistente de los niveles postquirúrgicos de PTH, lo que, en el contexto de un hiperparatiroidismo, obliga a descartar patología multiglandular. En los casos presentados, los niveles de PTH intacta y de calcio en el postoperatorio no sufrieron modificaciones.

En el caso 2 se desarrolló parálisis recurrencial al 5º día (los tests de neuromonitorización pre y postquirúrgicos resultaron positivos).

En los quistes no funcionantes la observación periódica puede ser una opción en el caso de tener el diagnóstico confirmado con la determinación de PTH tras la punción, en un quiste estable sin crecimiento progresivo y sin síntomas o signos de compresión local.

En la Figura 10 se propone un esquema para el diagnóstico y tratamiento de los quistes de paratiroides.

Los casos expuestos son representativos de dos formas de presentación de los quistes verdaderos de paratiroides: como tumoración cérvicomedial de crecimiento progresivo y como hallazgo casual de tumoración asintomática.

Ambos en varones, a expensas de paratiroides inferiores en lado derecho (a diferencia de las casuísticas publicadas que refieren mayor frecuencia en lado izquierdo).

Quistes no funcionantes de paratiroides: diagnóstico y tratamiento

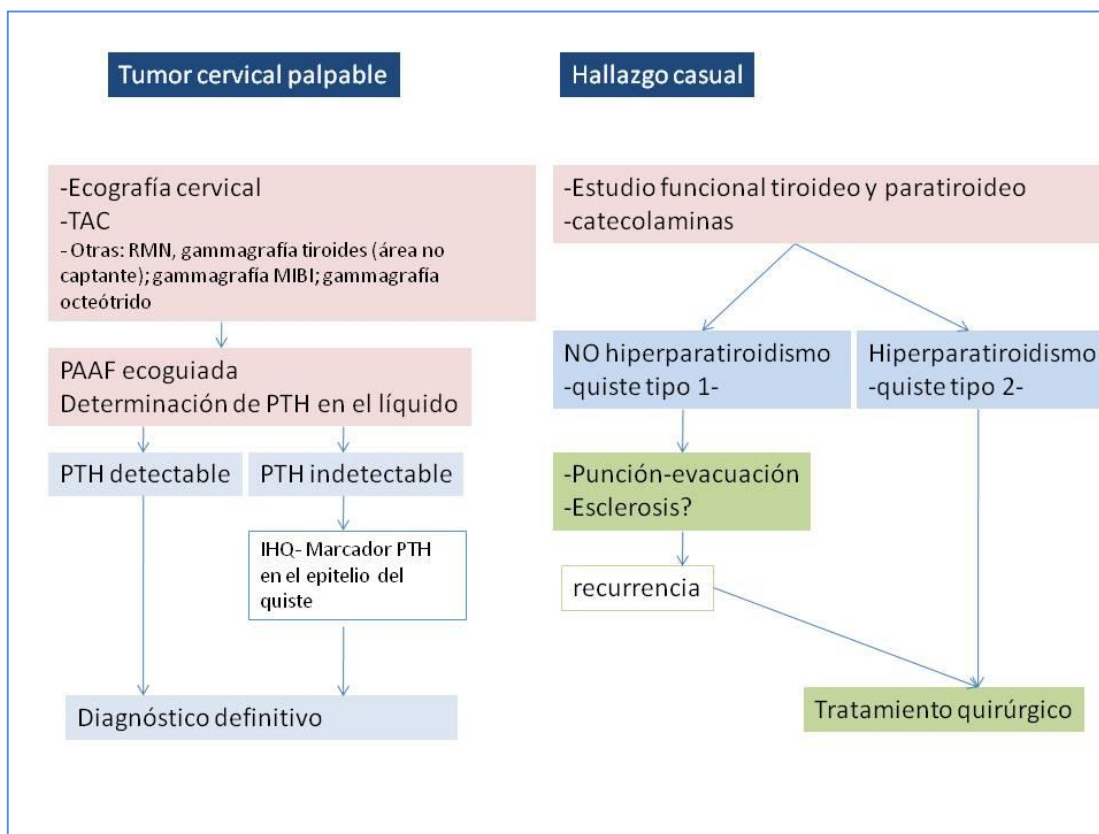


Figura 10
Quistes de paratiroides. Esquema para el diagnóstico y tratamiento

Quistes no funcionantes de paratiroides: diagnóstico y tratamiento

Conclusiones

- Los quistes de paratiroides son infrecuentes
- Pueden hallarse de forma incidental en un estudio por imagen cervical o en el transcurso de una tiroidectomía o de paratiroidectomía
- Probablemente son de origen epitelial, probablemente branquial
- Es más propio hablar de quistes paratiroides asociados o no asociados a hiperparatiroidismo (correspondiente a funcionantes y no funcionantes de la literatura)
- Probablemente los quistes paratiroides son todos no funcionantes
- El diagnóstico se establece al demostrar PTH en el líquido del quiste
- Debe determinarse sistemáticamente PTH al hacer punción de un quiste cervical en la que se obtiene contenido líquido
- En caso de no poder determinar PTH intraquística, la demostración de receptores de PTH en el epitelio del quiste confirmará el diagnóstico
- El diagnóstico tiene importancia debido a la posible recidiva
- El tratamiento del quiste no asociado a hiperparatiroidismo inicialmente es la punción- evacuación y la extirpación en caso de recurrencia
- Es necesario realizar una revisión bibliográfica sistemática y metaanálisis para aproximarse a la realidad de esta entidad clínica

Quistes no funcionantes de paratiroides: diagnóstico y tratamiento

BIBLIOGRAFÍA

1. Sadler TW, Langman J. Embriología Médica con orientación clínica. Ed. Médica Panamericana, 2007.
2. Armstrong J, Leteurtre E, Proye C. Intraparathyroid cyst: a tumour of branchial origin and a possible pitfall for targeted parathyroid surgery. *ANZ J Surg.* 2003; 73(12): 1048-51
3. Nardi CEM, Silva RANB, Serafim CMM, Dedivitis RA. Nonfunctional parathyroid cyst: case report. *Sao Paulo Med J.* 2009; 127(6): 382-384
4. Cheng CY, Chang YL, Hsiao JK, Wang CP. Metachronous thyroglossal duct cyst and inferior parathyroid cyst: a case report. *Kaohsiung J Med Sci.* 2008; 24(9): 487-91
5. Tewfik TL, Meyers AD. Congenital Malformations. En: <http://emedicine.medscape.com/article/837477-overview#a30>
6. Ciuni R; Ciuni S; Monaco G; Musmeci N; Di Giunta M; Biondi A; Basile F. Parathyroid cyst. Case report.. *Ann Ital Chir.* 2010; 81(1): 49-52
7. Martí J, Martín Arregi F. J, Mutio L, Alonso A. Quiste paratiroideo. A propósito de un caso. *Acta Otorrinolaringol Esp.* 2002; 53(4): 302-304.
8. Wirowski D, Wicke C, Bohner H, Lammers BJ, Pohl P, Schwarz K, Goretzki PE. Presentation of 6 cases with parathyroid cysts and discussion of the literature. *Exp Clin Endocrinol Diabetes.* 2008; 116(8): 501-6
9. Ippolito G, Palazzo FF, Sebag F, Sierra M, De Micco C, Henry JF. A single-institution 25-year review of true parathyroid cysts. *Langenbecks Arch Surg.* 2006;391(1):13-18
10. McCoy KL, Yim J, Zuckerbraun BS, Ogilvie JB, Pee RL, Carty SE. Cystic Parathyroid Lesions Functional and Nonfunctional Parathyroid Cysts. *Arch Surg.* 2009;144(1):52-56
11. Cappelli C, Rotondi M, Pirola I, De Martino E, Leporati P, Magri F, Rosei EA, Chiovato L, Castellano M. Prevalence of parathyroid cysts by neck ultrasound scan in unselected patients. *J Endocrinol Invest.* 2009; 32(4):357-9.
12. Jonas S, Röjdmark A, Monchik JM. Concentration of parathyroid hormone in functioning and non functioning parathyroid cyst. *Eur J Surg* 1998; 164: 65-67.
13. Zingrillo M, Ghiggi MR, Liuzzi A. A large, nonfunctioning parathyroid cyst recurring after aspiration and subsequently cured by percutaneous ethanol injection. *J Clin Ultrasound.* 1996; 24(7): 378-82
14. Lorenzo J, Fernandez G, Iglesias B, Boente R, Sas M. Quiste de paratiroides recurrente. A propósito de un caso. *An Med Interna.* 2008; 25(5): 231-3
15. Pardal-Refoyo JL. Complicaciones de la cirugía tiroidea. *Rev Soc Otorrinolaringol Castilla Leon Cantabria La Rioja.* 2010; 1(4): 52-203
16. Sternber's. *Diagnostic Surgical Pathology (fifth edition).* Lippincott Williams & Wilkins, 2010

Quistes no funcionantes de paratiroides: diagnóstico y tratamiento

17. DeLellis, RA. Tumors of the parathyroid gland. Atlas of Tumor Pathology. Third Series. Fascicle 6. AFIP. Washington, DC. 1993



Lengua plicata: debut del Síndrome de Melkersson-Rosenthal



Revista de la Sociedad Otorrinolaringológica de Castilla y León, Cantabria y La Rioja

ISSN 2171-9381

e-mail: envios@revistaorl.com
web: www.revistaorl.com

Póster

LENGUA PLICATA: DEBUT DEL SÍNDROME DE MELKERSSON-ROSENTHAL

FISSURED TONGUE: DEBUT OF MELKERSSON-ROSENTHAL SYNDROME

Crespo Escudero P; Ibáñez Muñoz C; Tejero Cavero M; Salcedo de la Cruz W; Escobar Martínez M

Hospital San Pedro-Logroño. Servicio de Otorrinolaringología

Contacto: pcrespo@riojasalud.es

Recibido: 13/07/2011

Aceptado: 25/07/2011

Publicado: 04/08/2011

Conflicto de intereses: Los autores declaran no tener conflicto de intereses

Edita: Sociedad Otorrinolaringológica de Castilla y León, Cantabria y La Rioja
revistaorl@revistaorl.com
web: www.revistaorl.com

Director: José Luis Pardal Refoyo (Zamora)

Comité Editorial:
Carmelo Morales Angulo (Santander)
Darío Morais Pérez (Valladolid)
Ángel Muñoz Herrera (Salamanca)
Manuel Tapia Risueño (Ponferrada)
Antonio Sánchez del Hoyo (Logroño)
Jaime Santos Pérez (Valladolid)
Luis Ángel Vallejo Valdezate (Valladolid)
Javier Martínez Subías (Soria)
Pablo Casas Rodera (León)
Enrique Coscarón Blanco (Zamora)

Lengua plicata: debut del Síndrome de Melkersson-Rosenthal

RESUMEN

Introducción: De las múltiples causas de parálisis faciales, uni o bilaterales, la gran dominadora es la parálisis de Bell o idiopática (40-75%). Melkersson (1928) y Rosenthal (1930) describieron este síndrome, todavía de etiopatogenia desconocida; algunos autores defienden la hipótesis autoinmune (mejora con corticoides), la infecciosa, o la genética (alteraciones en el brazo corto del cromosoma 9). Se estima una prevalencia entre la población general del 0,08%, sin objetivarse diferencias significativas entre sexo o etnia. Este síndrome puede llevar consigo en el 25-40% de las veces, el edema orofacial, la lengua plicata y la parálisis facial uni o bilateral, siendo la forma oligosintomática la más frecuente.

Material y métodos: Paciente de 68 años con, visto en varias ocasiones en consultas de urgencias por presentar edema lingual, hiposmia y episodios de vómitos en los últimos meses. El paciente finalmente ingresa en planta de ORL por presentar parálisis facial unilateral y edema facial de 36 horas de evolución. A la exploración se objetiva la presencia de surcos fibrosos linguales, edema labial superior e inferior, así como una parálisis facial periférica izquierda (en la clasificación de House-Brackmann (5/6).

Resultados: Se le solicitó una analítica y radiografía de tórax como primeras pruebas de orientación diagnóstica. De los datos analíticos cabe destacar una ligera eosinofilia con niveles de complemento y radiografía de tórax normales (sin adenopatías hiliares). Se tomaron biopsias linguales para confirmar el diagnóstico mediante anatomía patológica (granulomas no caseificantes). Se le administraron corticoides endovenosos y medidas de oclusión ocular (pomada epitelizante y taponamiento ocular). Se realizaron estudios posteriores, como la ENG y la EMG para comprobar el estado del Nervio facial.

Discusión: Esta clase de cuadro puede ir asociado a síntomas más generales que nos pueden despistar y dar una mala orientación diagnóstica. El edema facial es el signo de la triada más frecuente (65%) y con el que suele debutar, de ahí lo inusual de este caso. Pueden presentar recidivas de su sintomatología en múltiples ocasiones. El diagnóstico es clínico y la confirmación se obtiene a través de la anatomía patológica (granulomas no caseificantes). Destacan estudios con talidomida, con buenos resultados pero en fase de aceptación.

Palabras clave: lengua plicata; Síndrome de Melkerson-Rosenthal

Fissured tongue: debut of Melkersson-Rosenthal Syndrome

SUMMARY

Introduction: the many causes of facial paralysis, unilateral or bilateral, the great master is Bell's palsy or idiopathic (40-75%). Melkersson (1928) and Rosenthal (1930) described this syndrome, still of unknown etiology, some authors support the autoimmune hypothesis (improvement with corticosteroids), the infectious, or genetic (changes in the short arm of chromosome 9). The estimated general population prevalence of 0.08%, no differences were significant between sex or ethnicity. This syndrome can bring in 25-40% of the time, orofacial edema, tongue and facial paralysis plicata unilateral or bilateral, being the most frequent oligosymptomatic.

Methods: Patient 68 years, seen repeatedly in emergency visits for lingual edema, hyposmia and vomiting episodes in recent months. The patient eventually admitted to ENT for filing plant facial palsy and facial edema 36 hours of evolution. Upon examination revealed the presence of fibrous lingual grooves, upper and lower lip edema and left peripheral facial paralysis (in the House-Brackmann classification (5 / 6).

Results: Analytical and requested a chest radiograph as first tests of diagnostic orientation. Analytical data include a slight eosinophilia in complement levels and normal chest radiograph (without hilar lymphadenopathy). Tongue biopsies were taken to confirm the diagnosis by pathology (noncaseating granulomas). Intravenous corticosteroids were administered and measures of ocular occlusion (blockage epitelizant cream and eye). Subsequent studies were performed, such as ENG and EMG to check the status of the facial nerve.

Discussion: This kind of picture may be associated with more general symptoms that may mislead and give us a bad diagnostic orientation. Facial edema is a sign of the triad most frequent (65%) and that tends to appear, hence the unusual case. Can relapses of their symptoms on multiple occasions. The diagnosis is clinical and confirmation is obtained through the pathology (noncaseating granulomas). Outstanding scholar with thalidomide, with good results but in the process of acceptance.

Keywords: Fissured tongue; Melkersson-Rosenthal Syndrome



LENGUA PLICATA: debut del Síndrome de MELKERSSON-ROSENTHAL

Crespo Escudero P.
Ibañez Muñoz C; Tejero Cavero M; Salcedo de la Cruz W;
Díaz de Cerio Canduela P; Preciado López J.A
Hospital San Pedro-Logroño

INTRODUCCIÓN

- De las múltiples causas de parálisis faciales, uni o bilaterales, la gran dominadora es la parálisis de Bell o Idiopática (40-75%).
- Este síndrome va entrelazado entre el 25-40% de las veces al edema orofacial y la lengua plicata y la parálisis facial uni o bilateral.
- Además de tener una prevalencia estimada de 0.08%, no hay diferencias significativas entre sexo o población.

MATERIAL Y MÉTODOS

Paciente de 68 años con, visto en varias ocasiones en consultas de urgencias por edema lingual, hiposmia y episodios de vómitos en los últimos meses, ingresa en planta de ORL por presentar parálisis facial unilateral y edema facial de 36 horas de evolución.

A la exploración se objetiva la presencia de surcos fibrosos linguales, edema labial superior e inferior, así como una parálisis facial periférica izquierda (5/6).





RESULTADOS

De los datos analíticos cabe destacar una ligera eosinofilia con niveles de complemento y radiografía de tórax normales. Se tomaron biopsias linguales para confirmar el diagnóstico (granulomas no caseificantes). Se le administraron corticoides endovenosos y medidas de oclusión ocular.

DISCUSIÓN

- Esta clase de cuadro puede ir asociado a síntomas más generales que nos pueden despistar y dar una mala orientación diagnóstica; el edema facial es el signo de la triada más frecuente (65%) y con el que suele debutar.
- Pueden presentar recidivas de su sintomatología en múltiples ocasiones. El diagnóstico es clínico y la confirmación se obtiene a través de la anatomía patológica. Destacan estudios con talidomida, con buenos resultados pero en fase de aceptación.

© Powered Templates.com



XIX CONGRESO DE LA SOCIEDAD ORL DE CASTILLA Y LEÓN, CANTABRIA Y LA RIOJA



Santillana Del Mar, 3 y 4 de Junio 2011

CERTIFICADO DE COMUNICACIÓN A POSTER

El Comité Organizador y Científico del XIX CONGRESO DE LA SOCIEDAD ORL DE CASTILLA Y LEÓN, CANTABRIA Y LA RIOJA

CERTIFICA QUE LOS SIGUIENTES AUTORES:

P. Crespo Escudero, C. Ibañez Muñoz, M. Tejero Caverro, W. Salcedo de la Cruz, M. Escobar Martinez

Han participado en la comunicación:

“LENGUA PLICATA: DEBUT DEL SINDROME DE MELKERSSON-ROSENTHAL”

Y para que así conste a los efectos oportunos, expido el presente certificado en Santillana del Mar a 4 de Junio de 2011.

Fdo.: Marta Báscones García
Presidente del Comité Organizador

SECRETARIA TECNICA: ALTAMIRA CONGRESOS
C/ MARTILLO 12-14 39003 SANTANDER
TLF.: 942240156- FAX.: 942219613 Email: congresos@grupoaltamina.com

Absceso retrofaríngeo como complicación de mononucleosis infecciosa



Revista de la Sociedad Otorrinolaringológica
de Castilla y León, Cantabria y La Rioja
ISSN 2171-9381

e-mail: envios@revistaorl.com
web: www.revistaorl.com

Caso clínico

ABSCESO RETROFARINGEO COMO COMPLICACIÓN DE MONONUCLEOSIS INFECCIOSA

RETROPHARYNGEAL ABSCESS DESCRIBED AS A COMPLICATION OF INFECTIOUS MONONUCLEOSIS

*Amaya Roldán Fidalgo, David Laguna Ortega, Mayte Pinilla Urraca, Antonio Rodríguez Valiente, María Eugenia Velasco Martínez, Antonio Martínez Ruíz-Coello, Antonio Ramos Martínez**

Departamento de Otorrinolaringología, Departamento de Medicina Interna*
Hospital Universitario Puerta de Hierro Majadahonda, Madrid

Contacto: amayarf@gmail.com

Recibido: 05/08/2011

Aceptado: 17/08/2011

Publicado: 04/09/2011

Conflicto de intereses: Los autores declaran no tener conflicto de intereses

Edita: Sociedad Otorrinolaringológica de Castilla y León, Cantabria y La Rioja
revistaorl@revistaorl.com
web: www.revistaorl.com

Director: José Luis Pardal Refoyo (Zamora)

Comité Editorial:

Carmelo Morales Angulo (Santander)
Darío Morais Pérez (Valladolid)
Ángel Muñoz Herrera (Salamanca)
Manuel Tapia Risueño (Ponferrada)
Antonio Sánchez del Hoyo (Logroño)
Jaime Santos Pérez (Valladolid)
Luis Ángel Vallejo Valdezate (Valladolid)
Javier Martínez Subías (Soria)
Pablo Casas Rodera (León)
Enrique Coscarón Blanco (Zamora)

Absceso retrofaríngeo como complicación de mononucleosis infecciosa

RESUMEN

Se describe un caso de absceso retrofaríngeo como complicación de mononucleosis infecciosa.

Paciente adolescente que acudió al servicio de urgencias de nuestro hospital con una masa de crecimiento progresivo retrofaríngeo y cervical que comprometió la vía aérea y requirió intervención quirúrgica bajo anestesia general para su correcto drenaje y control.

El diagnóstico de mononucleosis infecciosa fue clínico y serológico. La tomografía computerizada (TC) cervical permitió objetivar el compromiso de la vía aérea así como la extensión del proceso.

Palabras clave: Mononucleosis infecciosa; Absceso retrofaríngeo; Obstrucción de vía aérea

RETROPHARYNGEAL ABSCESS DESCRIBED AS A COMPLICATION OF INFECTIOUS MONONUCLEOSIS

SUMMARY

We describe a case of retropharyngeal abscess as a complication of infectious mononucleosis.

Adolescent patient attended at the emergency department with a progressively growing retropharyngeal and cervical mass that airway obstruction and required surgery under general anesthesia for drainage and control.

The diagnosis of infectious mononucleosis was clinical and serological. Computed tomography (CT) allowed us to evaluate the airway and the extent of the process.

Keywords: Infectious mononucleosis; Retropharyngeal abscess; Airway obstruction

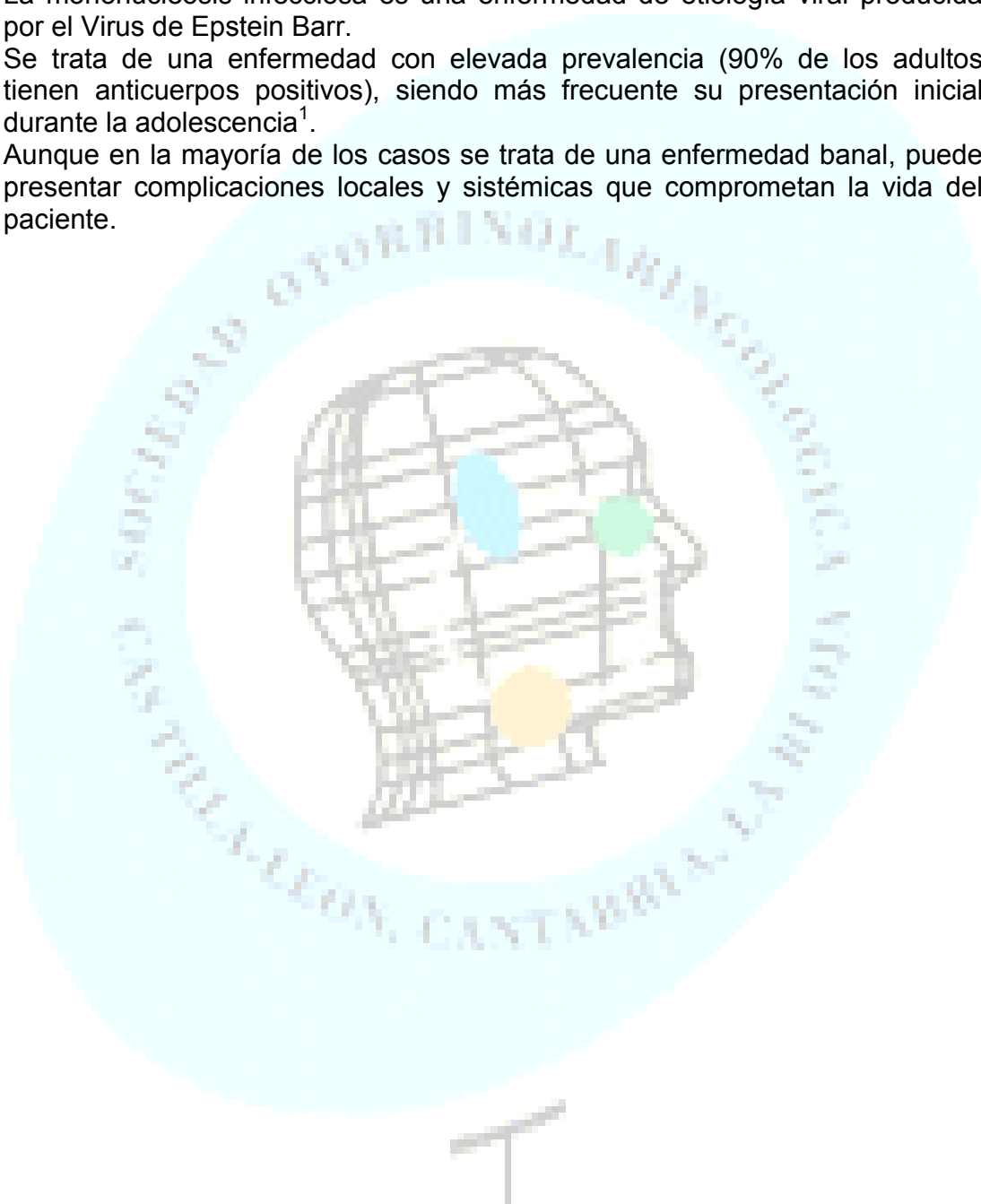
Absceso retrofaríngeo como complicación de mononucleosis infecciosa

INTRODUCCIÓN

La mononucleosis infecciosa es una enfermedad de etiología viral producida por el Virus de Epstein Barr.

Se trata de una enfermedad con elevada prevalencia (90% de los adultos tienen anticuerpos positivos), siendo más frecuente su presentación inicial durante la adolescencia¹.

Aunque en la mayoría de los casos se trata de una enfermedad banal, puede presentar complicaciones locales y sistémicas que comprometan la vida del paciente.



Absceso retrofaríngeo como complicación de mononucleosis infecciosa

DESCRIPCIÓN

Presentamos el caso de una paciente mujer de 15 años con clínica de fiebre, adenopatías, dolor faríngeo y tos, que fue atendida en el servicio de urgencias y diagnosticada de mononucleosis infecciosa mediante pruebas serológicas (EBV VCA IgM IFI: Positivo).

Cuatro días después, acudió de nuevo a nuestro hospital por empeoramiento subjetivo. Refería odinofagia intensa y disnea de esfuerzos moderados. A la exploración la paciente estaba febril, con estridor inspiratorio y presentaba una tumoración retrofaríngea y laterocervical derecha muy dolorosa.

La analítica de urgencias mostró anemia normocítica-normocrómica (Hb 9.30 g/dL, V.C.M 85.20 fL), elevación de enzimas hepáticas (GGT 115.00 U/L, AST (GOT) 57.00 U/L, ALT (GPT) 77.00 U/L), hiperglucemia (Glucosa 140.00 mg/dl), leucocitos de $4.7 \times 10^3/\text{microL}$ con un 44% de linfocitos.

Se realizó una TC cervical de urgencia (fig. 1) que evidenció colección hipodensa, homogénea, localizada en el espacio retrofaríngeo derecho, con extensión al espacio parafaríngeo derecho y adenopatías laterocervicales bilaterales de tamaño radiológicamente significativo. A la inspección orofaríngea se apreciaba un abombamiento de la amígdala ipsilateral con protusión de la pared retrofaríngea, que comprometía la vía aérea.

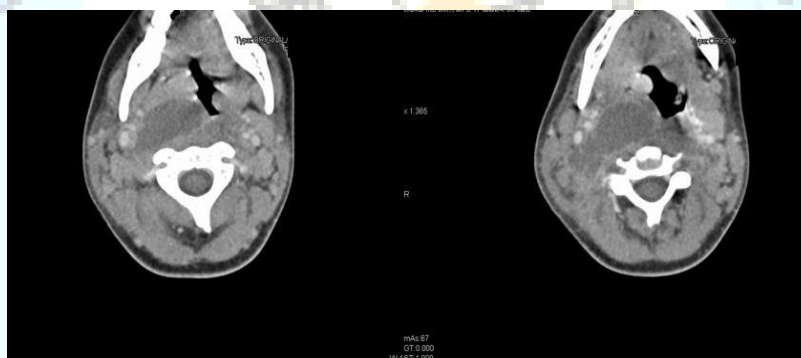


Figura 1. TC cervical con contraste. Absceso retrofaríngeo derecho que obstruye parcialmente la vía aérea

Se administró antibioterapia (amoxicilina-ácido clavulánico) y por vía transoral se puncionó y aspiró parcialmente el absceso en la consulta de urgencias, extrayéndose 5cc de material purulento, lo que permitió seguidamente en quirófano la intubación orotraqueal.

Bajo anestesia general y por vía transoral se realizó incisión con bisturí frío y aspiración del absceso.

Absceso retrofaríngeo como complicación de mononucleosis infecciosa

Se envió una muestra al servicio de Microbiología, que evidenció cultivo positivo para *Clostridium* sp y *Prevotella*.

Durante su ingreso la paciente presentó tos productiva, fiebre prolongada, distensión abdominal y afectación del estado general. Se le realizó una radiografía de tórax (fig. 2A) observándose derrame pleural con condensación pulmonar derecha.

Se solicitó una TC toraco-abdominal, donde se evidenciaron numerosas adenopatías en espacio prevascular, paratraqueal y subcarinal, hepatomegalia, esplenomegalia, ocupaciones alveolares en parénquima pulmonar (fig. 2B) asociadas a derrame pleural derecho y un aumento difuso de la densidad de grasa mediastínica sugestivo de mediastinitis (sin evidencia de colecciones drenables).

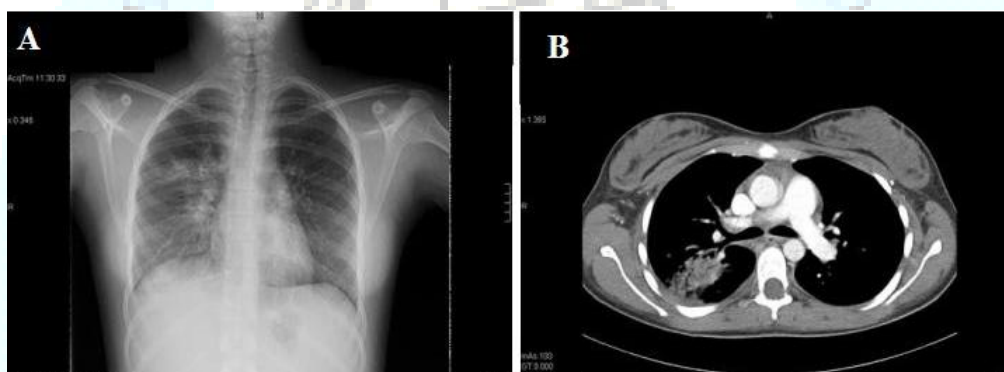


Figura 2. (A) Radiografía de tórax. Derrame pleural derecho con imagen de condensación pulmonar derecha.

(B) TC torácico. Parénquima pulmonar con opacificaciones alveolares parcheadas de atenuación en vidrio deslustrado con áreas de consolidación alveolar en segmento posterior de LSD y de ambos lóbulos inferiores, hallazgos sugestivos de proceso neumónico. Adenopatías hiliares bilaterales de aspecto reactivo inflamatorio.

Tanto el episodio de mediastinitis como el de neumonía con derrame paraneumónico se resolvieron mediante tratamiento antibiótico (Imipenem asociado a Vancomicina).

Tras 25 días de ingreso hospitalario la paciente fue dada de alta con tratamiento médico (Levofloxacino y Metronidazol).

Absceso retrofaríngeo como complicación de mononucleosis infecciosa

DISCUSIÓN

La mononucleosis infecciosa (enfermedad de Pfeiffer, fiebre glandular, o "enfermedad del beso") es una enfermedad de etiología viral producida por el Virus de Epstein Barr (VEB), familia del herpes virus, cuya principal vía de transmisión es la saliva.

Se trata de una enfermedad con alta prevalencia (90% de los adultos tienen anticuerpos positivos), siendo más frecuente su presentación inicial durante la adolescencia.

Inicialmente el VEB coloniza los tejidos linfoides y las células del epitelio orofaríngeo, manteniéndose latente hasta 18 meses tras la primoinfección y, de manera intermitente, durante toda la vida. Con posterioridad, se produce la difusión al resto del organismo apareciendo un síndrome constitucional² (astenia, anorexia y pérdida de peso significativa (más del 5% del peso en 6-12 meses).

En la exploración orofaríngea podemos apreciar eritema e hipertrofia amigdalar, enrojecimiento faríngeo, hiperplasia linfocítica difusa del anillo de Waldeyer, lesiones petequiales, o úlceras en la mucosa faríngea o epiglótica³.

La clínica engloba un cuadro febril de 1-2 semanas de duración (90%), adenopatías cervicales (90%) (siendo características las posteriores), faringitis y síndrome constitucional, pudiendo acompañarse de otros síntomas como hepatomegalia (15%), esplenomegalia (50%), exantema (5%), ictericia⁴, elevación asintomática de enzimas hepáticas (80-90%)⁵.

Si bien en la mayoría de los casos se trata de una enfermedad banal, puede presentar complicaciones como rash inducido por amino-penicilinas (95% de los pacientes tratados)³, eritema multiforme, obstrucción de vías respiratorias altas (5%), neutropenia (50-80%), trombocitopenia (25-50%), rotura esplénica, neumonía, derrame pleural, pericarditis o meningitis (1-5%)⁴.

El diagnóstico de mononucleosis infecciosa se basa en técnicas de laboratorio, con detección de anticuerpos y antígenos del VEB, siendo menos específica la prueba de Paul-Brunnel o la presencia de linfocitosis con más de 10% de linfocitos atípicos.

El tratamiento es sintomático, remitiendo la clínica en 1-2 semanas, aunque la astenia puede perdurar durante meses.

Es importante realizar reposo durante 6-8 semanas para prevenir la rotura esplénica².

Reservándose el uso de corticoides para complicaciones cardíacas, neurológicas, obstrucción de vía aérea superior o anemia hemolítica¹.

En algunos casos, tras la infección aguda, pueden desarrollarse enfermedades linfoproliferativas.

Absceso retrofaríngeo como complicación de mononucleosis infecciosa

Las complicaciones otorrinolaringológicas más graves provienen de la hipertrofia y abscesificación del tejido linfático del anillo de Waldeyer (que suele producirse por la superinfección del tejido linfático por bacterias probablemente situadas saprofiticamente en la cavidad oral y faringe). La abscesificación suele afectar al espacio periamigdalino, por lo que el drenaje es relativamente sencillo bajo anestesia local en la consulta de urgencias. Cuando se afecta el espacio retrofaríngeo es necesario la realización de drenaje quirúrgico bajo anestesia general, con un adecuado manejo de la vía aérea, dado que la intubación orotraqueal no suele ser posible.

Está descrita en la literatura⁴ la realización de traqueotomía y posteriormente intubación y drenaje transoral en posición de Rose bajo anestesia general.

En el caso clínico referido para evitar la traqueotomía se aspiró parcialmente el absceso por vía transoral en la consulta de urgencias, lo que permitió al anestesista la intubación. Posteriormente se realizó el drenaje quirúrgico clásico del absceso mediante apertura hasta la fascia pretraqueal y la aspiración del contenido del mismo.

La mediastinitis y neumonía se han asociado frecuentemente a los abscesos retrofaríngeos ya sea por extensión a través del espacio parafaríngeo al mediastino, por vía hematógena o por aspiración del contenido del absceso.

La obstrucción de vía aérea superior como complicación de mononucleosis infecciosa es poco frecuente, describiéndose en la bibliografía como consecuencia de hipertrofia amigdalar⁶, abscesos periamigdalinos^{7,8}, y en menos ocasiones por abscesos retrofaríngeos⁹, siendo probablemente, la complicación más peligrosa por su asociación no sólo con un compromiso agudo de la vía aérea superior sino también por su diseminación al espacio parafaríngeo, pulmón y mediastino.

Absceso retrofaringeo como complicación de mononucleosis infecciosa

BIBLIOGRAFÍA

1. Cohen JI. Epstein-Barr virus infection. *N Eng J Med.* 2000; 343: 481-492.
2. Harrison TR, Fauci A, Braunwald E, Kasper DL. Infecciones por virus de Epstein Barr. En: Harrison principios de Medicina Interna. 16 ed. Mc Graw Hill; 2005. p. 1162-1166.
3. Peyton W, Woolley AL, Wiatrak BJ. Pharyngitis and Adenotonsillar Disease. En: Cummings CW et al. Cummings Otolaryngology head and neck surgery. 5 ed. Mosby; 2005. p. 2785-2786
4. Admason PA, Adelson RT, Advani R et al. Infections of the Deep Spaces of the neck. En: Bailey BJ, Johnson JT, Newlands SD, editors. Head & Neck Surgery-Otolaryngology. 4 ed. Lippincott Williams & Wilkins; 2006. p. 607-608.
5. Crum NF. Epstein Barr Virus hepatitis. Case series and review *99 South Med J.* 2006; 544-547.
6. Kakani S. Airway compromise in infectious mononucleosis. A case report. *Cases J.* 2009; 2: 6736.
7. Koch KU, Lindhardt C, Andersen OO, Kristensen S. Bilateral peritonsillar abscess in mononucleosis. *Ugeskr Laeger.* 2005; 167(17):1862-3.
8. Burstin PP, Marshall CL. Infectious mononucleosis and bilateral peritonsillar abscesses resulting in airway obstruction. *J Laryngol Otol.* Dec 1998; 112 (12):1186-8.
9. Lobo S, Williams H, Singh V. Massive retropharyngeal lymphadenopathy in an infant: an unusual presentation of infectious mononucleosis. *J Laryngol Otol.* 2004; 118: 983-984.

Aplicación de la gastrostomía percutánea en ORL



Revista de la Sociedad Otorrinolaringológica de Castilla y León, Cantabria y La Rioja

ISSN 2171-9381

e-mail: envios@revistaorl.com
web: www.revistaorl.com

Póster

APLICACIÓN DE LA GASTROSTOMÍA PERCUTÁNEA EN ORL

APPLICATION OF PERCUTANEOUS ENDOSCOPIC GASTROSTOMY IN ENT PATIENTS

Madrigal Revuelta M; Zegarra Molina O.M, Martín Batista S; Enterría González A; Gil-Carcedo García, LM

Servicio de Otorrinolaringología. Hospital Río Hortega. Valladolid

Contacto: marmadri14@hotmail.com

Recibido: 12/09/2011

Aceptado: 20/09/2011

Publicado: 23/09/2011

Conflicto de intereses: Los autores declaran no tener conflicto de intereses

Edita: Sociedad Otorrinolaringológica de Castilla y León, Cantabria y La Rioja
revistaorl@revistaorl.com
web: www.revistaorl.com

Director: José Luis Pardal Refoyo (Zamora)

Comité Editorial:

Carmelo Morales Angulo (Santander)
Darío Morais Pérez (Valladolid)
Ángel Muñoz Herrera (Salamanca)
Manuel Tapia Risueño (Ponferrada)
Antonio Sánchez del Hoyo (Logroño)
Jaime Santos Pérez (Valladolid)
Luis Ángel Vallejo Valdezate (Valladolid)
Javier Martínez Subías (Soria)
Pablo Casas Roderer (León)
Enrique Coscarón Blanco (Zamora)

Aplicación de la gastrostomía percutánea en ORL

RESUMEN

INTRODUCCIÓN: La gastrostomía en los pacientes oncológicos de cabeza y cuello permite un apropiado aporte nutricional y por tanto un buen estado general, lo que facilita una mejor tolerancia y cumplimiento de los tratamientos.

DISCUSIÓN: La PEG (gastrostomía endoscópica percutánea) es una buena opción para la nutrición de nuestros pacientes que presenta importantes ventajas, tanto por la baja morbi-mortalidad que presenta la técnica como por la buena aceptación social, evitando los problemas nasales y esofágicos y por el bajo coste que supone.

Se realiza un repaso de las principales indicaciones ORL que pueden precisar esta técnica.

CONCLUSIÓN: En nuestro servicio se realiza la gastrostomía percutánea a los pacientes oncológicos que requieren nutrición enteral durante más de 8 semanas. Su tolerancia por parte del paciente es buena y las complicaciones generalmente menores.

La PEG debería sustituir a la sonda nasogástrica y a la gastrostomía quirúrgica en un futuro en pacientes con esperanza de vida limitada.

Palabras clave: gastrostomía endoscópica percutánea, nutrición enteral, sonda nasogástrica

APPLICATION OF PERCUTANEOUS ENDOSCOPIC GASTROSTOMY IN ENT PATIENTS

SUMMARY

INTRODUCTION: Gastrostomy is a very useful technique to maintain an adequate nutritional status in patients with head and neck cancer. It presents very good acceptability and complete adherence of treatments.

DISCUSSION: PEG is a good nutritional option for our oncological patients. It is a minimally invasive method with low morbidity and mortality rates, low economical cost and very good social acceptability. We summarize the main ENT indications of this technique.

CONCLUSION: Our department indicate the percutaneous endoscopic gastrostomy in patients with head and neck cancer who are unable to maintain an adequate nutritional status and need enteral nutrition for more than 8 weeks. Its acceptability is very good and complications are generally minor ones.

Percutaneous endoscopic gastrostomy should replace to nasogastric feeding tubes and to open gastrostomy in patients with short life expectancy.

Keywords: percutaneous endoscopic gastrostomy; enteral nutrition; nasogastric feeding tube



APLICACIÓN DE LA GASTROSTOMÍA ENDOSCÓPICA PERCUTÁNEA EN ORL

Madrigal Revuelta M; Zegarra Molina O.M; Martín Batista S; Enterría González A; Gil-Carcedo García L.M.
Hospital Universitario Río Hortega, Valladolid

INTRODUCCIÓN

La gastrostomía en los pacientes oncológicos de cabeza y cuello permite un apropiado aporte nutricional y por tanto un buen estado general, lo que permite una mejor tolerancia y cumplimiento de los tratamientos.

DISCUSIÓN

La Gastrostomía endoscópica percutánea consiste en la colocación de una sonda de alimentación directamente en el estómago por punción percutánea, bajo control endoscópico y sin necesidad de laparotomía.

La P.E.G es una buena opción para la nutrición de nuestros pacientes que presenta importantes ventajas, tanto por la baja morbi-mortalidad que presenta la técnica como por la buena aceptación social que obtiene, evitando los problemas nasales y esofágicos y por el bajo coste que supone.

Se realiza un repaso de las principales indicaciones ORL que pueden precisar esta técnica.

Es una técnica simple y rápida que generalmente se realiza en la sala de endoscopias. Las complicaciones más frecuentes son menores

INDICACIONES DE GASTROSTOMÍA EN ORL

- PARÁLISIS FARINGO-LARÍNGEAS Y ESPASMOS LARÍNGEOS
- QUEMADOS Y TRAUMATISMOS EN FARINGÓ-LARINGE
- EDEMAS Y ESTENOSIS POSTRADIOTERAPIA
- PATOLOGÍA TUMORAL
- PROBLEMAS DEGLUTORIOS TRAS LARINGUECTOMÍA SUPRAGLÓTICA
- RECONSTRUCCIONES COMPLEJAS

VENTAJAS FRENTE A LA SONDA NASOGÁSTRICA

Las sondas P.E.G. evitan :

- Problemas nasales
- Problemas a nivel del esófago
- Cambios sucesivos de sonda
- Obstrucción frecuente de la sonda
- Incomodidad del paciente
- Problemas estéticos

CONCLUSIONES

En nuestro servicio se realiza la gastrostomía percutánea a los pacientes oncológicos que requieren nutrición enteral durante más de 8 semanas. Su tolerancia por parte del paciente es buena y las complicaciones generalmente menores.

La PEG debería sustituir a la sonda nasogástrica y a la gastrostomía quirúrgica en un futuro en pacientes con esperanza de vida limitada.

REFERENCIAS BIBLIOGRÁFICAS

1. Miyahara H. Matsunaga T. Thornwaldt's disease. Acta ORL suppl (Stockh) 1994; 517:36-9.
2. Soares LM Cardoso S. Cisto de Thornwaldt: revisão da literatura e relato de um caso. Centro de Estudos Alexandre Médicis da Silveira São Paulo e apresentado no VII Congresso Brasileiro de Rinologia.
3. Castillo M, Mukherji S. In Imaging of the Pediatric Head, Neck and Spine. Philadelphia: Lippincott-Raven, 1998: 578-580



XIX CONGRESO DE LA SOCIEDAD ORL DE CASTILLA Y LEÓN, CANTABRIA Y LA RIOJA



Santillana Del Mar, 3 y 4 de Junio 2011

CERTIFICADO DE COMUNICACIÓN A POSTER

*El Comité Organizador y Científico del XIX CONGRESO DE LA SOCIEDAD ORL
DE CASTILLA Y LEÓN, CANTABRIA Y LA RIOJA*

CERTIFICA QUE LOS SIGUIENTES AUTORES:

***M. Madrigal Revuelta, O.M. Zegarra Molina, S. Martin Batista,
A. Enterria Gonzalez, L.M. Gil-Carcedo Garcia***

Han participado en la comunicación:

***“APLICACIÓN DE LA GASTRONOMIA ENDOSCOPICA
PERCUTÁNEA EN ORL”***

*Y para que así conste a los efectos oportunos, expido el presente certificado en
Santillana del Mar a 4 de Junio de 2011.*

Fdo.: Marta Báscones García
Presidente del Comité Organizador

Síndrome de Tapia secundario a toracotomía



Revista de la Sociedad Otorrinolaringológica de Castilla y León, Cantabria y La Rioja

ISSN 2171-9381

e-mail: envios@revistaorl.com
web: www.revistaorl.com

Caso clínico

SÍNDROME DE TAPIA SECUNDARIO A TORACOTOMÍA

TAPIA'S SYNDROME FOLLOWING THORACOTOMY

Luis M. Torres-Morientes, José I. Benito-Orejas, Guillermo A. Landínez-Cepeda, Darío Morais-Pérez.

Hospital Clínico Universitario de Valladolid. Servicio de Otorrinolaringología

Contacto: jjbenito@ono.com

Recibido: 01/10/2011	Aceptado: 07/10/2011	Publicado: 09/10/2011
----------------------	----------------------	-----------------------

Conflicto de intereses: Los autores declaran no tener conflicto de intereses

Edita: Sociedad Otorrinolaringológica de Castilla y León, Cantabria y La Rioja
revistaorl@revistaorl.com
web: www.revistaorl.com

Director: José Luis Pardal Refoyo (Zamora)

Comité Editorial:
Carmelo Morales Angulo (Santander)
Darío Morais Pérez (Valladolid)
Ángel Muñoz Herrera (Salamanca)
Manuel Tapia Risueño (Ponferrada)
Antonio Sánchez del Hoyo (Logroño)
Jaime Santos Pérez (Valladolid)
Luis Ángel Vallejo Valdezate (Valladolid)
Javier Martínez Subías (Soria)
Pablo Casas Roderá (León)
Enrique Coscarón Blanco (Zamora)

Síndrome de Tapia secundario a toracotomía

RESUMEN

La parálisis ipsilateral de la cuerda vocal y de la hemilengua correspondiente, por afectación extracraneal de los nervios neumogástrico (X) e hipogloso (XII), recibe el nombre de síndrome de Tapia. En los pocos casos publicados, el mecanismo traumático y el compresivo son los desencadenantes más frecuentes. Presentamos a un paciente que, tras toracotomía derecha, manifestó una parálisis hipogloso-vagal del mismo lado. La explicación etiopatogénica podría encontrarse en el efecto de la tracción y estiramiento de estos nervios desde el mediastino.

Palabras clave: Síndrome de Tapia; Parálisis de los nervios craneales; Mediastinitis; Toracotomía.

TAPIA'S SYNDROME FOLLOWING THORACOTOMY**SUMMARY**

The name of Tapia's Syndrome is given to ipsilateral paralysis of a vocal chord and the corresponding side of the tongue from extracranial affectation of the pneumogastric (X) and hypoglossal (XII) nerves. In the few published cases, traumatic and compressive mechanisms are the most frequent triggers. We present a patient who, following right thoracotomy, showed unilateral hypoglossal-vagal paralysis. It is possible that etiopathogenesis might be found in the effect of the traction on and stretching of these nerves from the mediastinum.

Keywords: Tapia's syndrome; Cranial nerve palsies; Mediastinitis; Thoracotomy.

Síndrome de Tapia secundario a toracotomía

INTRODUCCIÓN

La parálisis glosolaríngea homolateral fue descrita en 1904¹ por nuestro compatriota Antonio García Tapia (1875-1950), en un torero que al poner un par de banderillas fue alcanzado por un toro que le dio un puntazo en el cuello, a nivel del ángulo de la mandíbula².

Clínicamente suele debutar con voz ronca bitonal, desviación y alteración de la motilidad lingual y en alguna ocasión, discreta dificultad para la deglución.

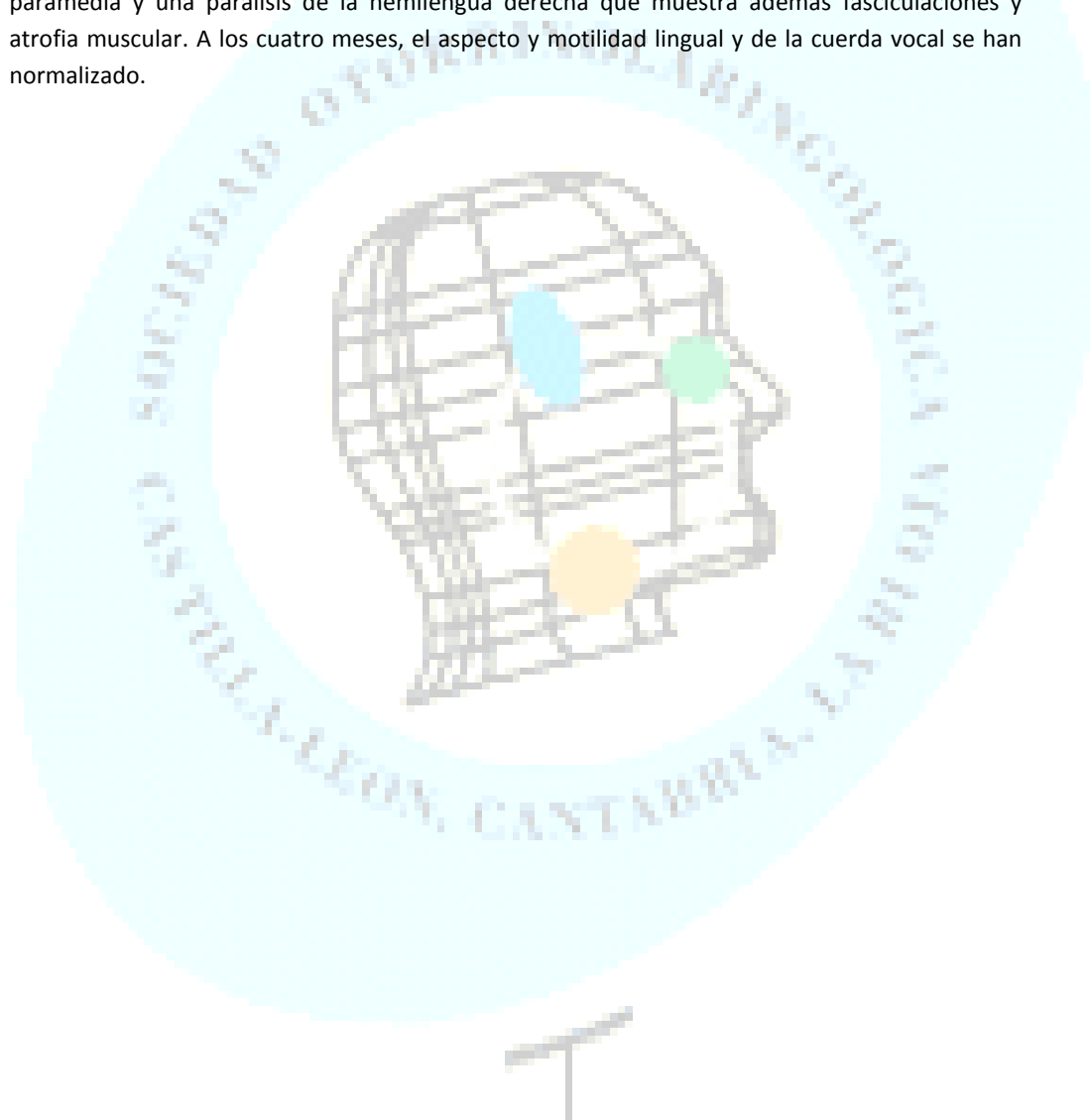
Presentamos a un paciente que manifestó un Síndrome de Tapia tras toracotomía.



Síndrome de Tapia secundario a toracotomía

CASO CLÍNICO:

Varón sano de 32 años, que ingresa en el servicio de cirugía torácica con clínica sugestiva de mediastinitis aguda, tras un flemón submandibular complicado. Previa traqueotomía, se realiza un desbridamiento mediastínico y drenaje torácico por toracotomía lateral derecha, con posterior evacuación de un derrame pericárdico. Al mes de la intervención, la evolución favorable permite proceder al cierre del estoma traqueal, aquejándose el paciente de ronquera. La exploración ORL pone de manifiesto una parálisis de la cuerda vocal derecha en posición paramedia y una parálisis de la hemilengua derecha que muestra además fasciculaciones y atrofia muscular. A los cuatro meses, el aspecto y motilidad lingual y de la cuerda vocal se han normalizado.



Síndrome de Tapia secundario a toracotomía

DISCUSIÓN

La etiología y la clínica del síndrome de Tapia derivan de la topografía de los nervios afectados. La lesión se localiza en la intersección de los pares craneales X y XII en el espacio faríngeo-lateral, donde frecuentemente el nervio hipogloso conecta con el ganglio nodoso del vago por tejido conectivo e incluso por ramas nerviosas anastomóticas³.

En el primer paciente descrito por García Tapia, la sintomatología fue la consecuencia directa del impacto producido por el asta del toro en esta localización². Siendo el traumatismo externo, accidental o quirúrgico, la causa más común de este síndrome, también se describen algunos casos, secundarios al efecto compresivo que el balón de intubación situado en la laringe, en vez de en la tráquea, pudiera provocar sobre estos pares craneales⁴. En 1983 Gelmers plantea otra posibilidad etiopatogénica más compleja, relacionada directamente con la cirugía torácica³. Según su hipótesis, la manipulación quirúrgica en el tórax podría inducir tracciones en el nervio vago, que transmitiéndose al nervio hipogloso a través de las conexiones que se establecen entre ambos, daría lugar a la lesión combinada descrita (Fig. 1).

En nuestro paciente, la traqueotomía previa descarta el mecanismo compresivo de la intubación y por tanto creemos, que el desencadenante más probable de la parálisis glosolaringea pudo ser la toracotomía.

Tras un tiempo variable, desde pocos días hasta 1 año, la recuperación suele ser completa y sin secuelas. No habiendo estudios que demuestren su utilidad, la mayoría de autores aplica un tratamiento conservador con esteroides y vitamina B, al que se suele añadir rehabilitación logopédica.

Síndrome de Tapia secundario a torcotomía

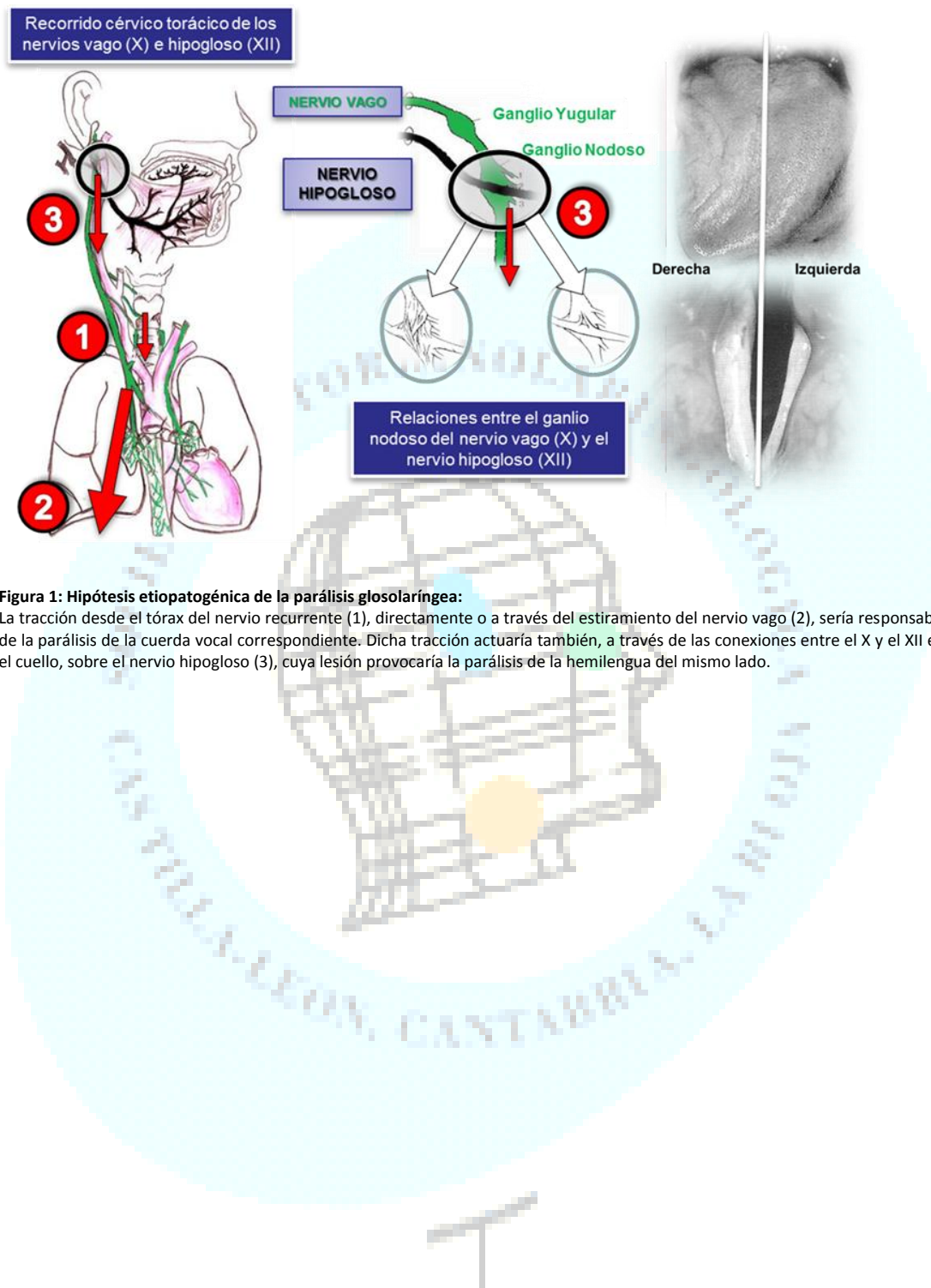


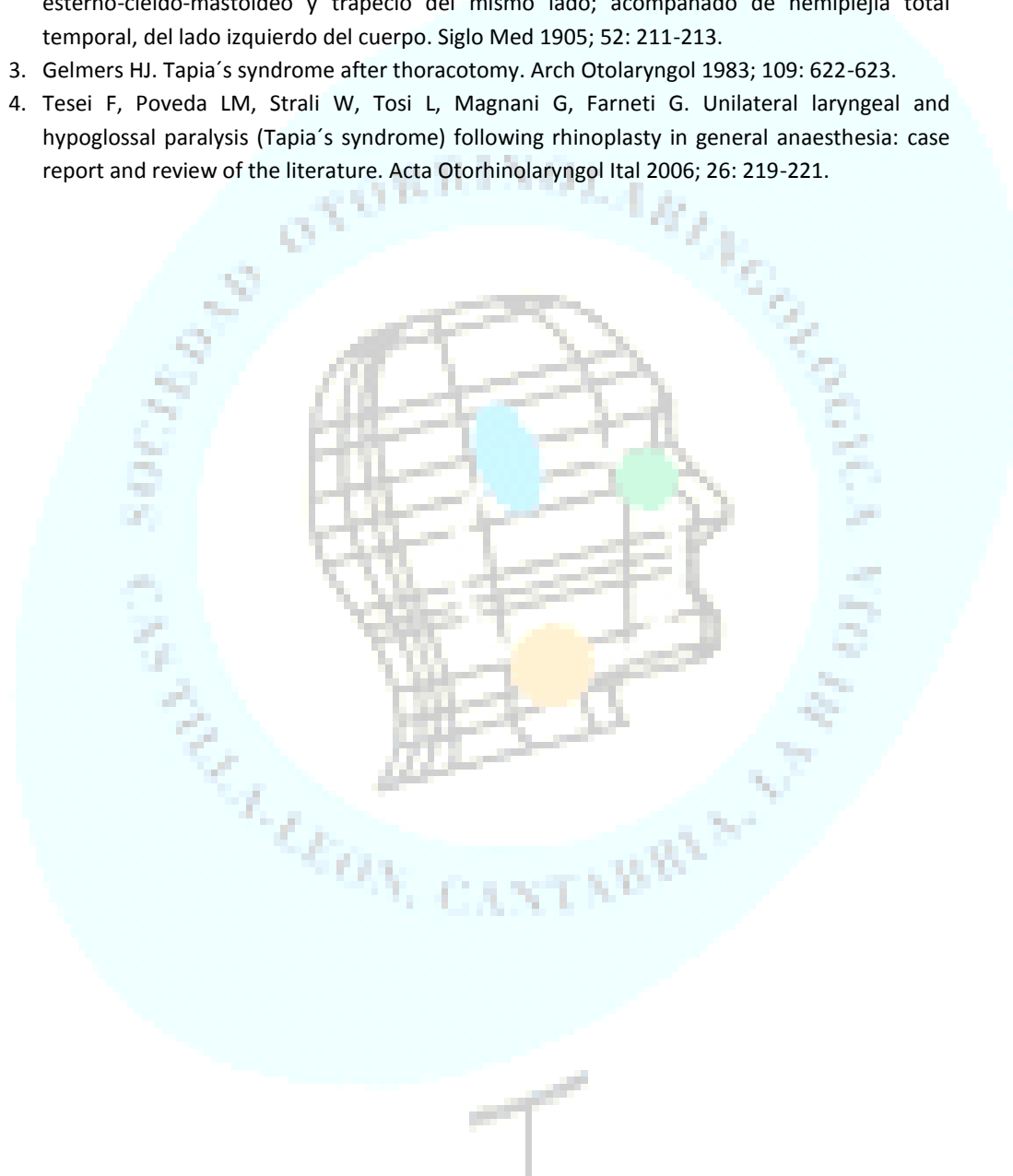
Figura 1: Hipótesis etiopatogénica de la parálisis glosolarínea:

La tracción desde el tórax del nervio recurrente (1), directamente o a través del estiramiento del nervio vago (2), sería responsable de la parálisis de la cuerda vocal correspondiente. Dicha tracción actuaría también, a través de las conexiones entre el X y el XII en el cuello, sobre el nervio hipogloso (3), cuya lesión provocaría la parálisis de la hemilengua del mismo lado.

Síndrome de Tapia secundario a toracotomía

BIBLIOGRAFÍA

1. Schoenberg BS, Massey EW. Tapia's Syndrome. Arch Neurol 1979; 36: 257-260.
2. Tapia AG. Un caso de parálisis del lado derecho de la laringe y de la lengua, con parálisis del esterno-cleido-mastoideo y trapecio del mismo lado; acompañado de hemiplejía total temporal, del lado izquierdo del cuerpo. Siglo Med 1905; 52: 211-213.
3. Gelmers HJ. Tapia's syndrome after thoracotomy. Arch Otolaryngol 1983; 109: 622-623.
4. Tesei F, Poveda LM, Strali W, Tosi L, Magnani G, Farneti G. Unilateral laryngeal and hypoglossal paralysis (Tapia's syndrome) following rhinoplasty in general anaesthesia: case report and review of the literature. Acta Otorhinolaryngol Ital 2006; 26: 219-221.



Hiperostosis frontal interna



Revista de la Sociedad Otorrinolaringológica de Castilla y León, Cantabria y La Rioja

ISSN 2171-9381

e-mail: envios@revistaorl.com
web: www.revistaorl.com

Caso clínico

HIPEROSTOSIS FRONTAL INTERNA (HFI). SÍNDROME DE MORGAGNI - STEWART - MOREL (HSH)

HYPEROSTOSIS FRONTALIS INTERNA (HFI). MORGAGNI – STEWART – MOREL (MSM) SYNDROME

Antonio Rodríguez Valiente, Amaya Roldán Fidalgo, Almudena Trinidad, José Ramón García Berrocal, Rafael Ramírez Camacho.

Hospital Universitario Puerta de Hierro Majadahonda. Madrid.
Servicio de Otorrinolaringología.

Contacto: arova777@gmail.com

Recibido: 28/09/2011	Aceptado: 24/10/2011	Publicado: 31/10/2011
----------------------	----------------------	-----------------------

Conflicto de intereses: Los autores declaran no tener conflicto de intereses

Edita: Sociedad Otorrinolaringológica de Castilla y León, Cantabria y La Rioja
revistaorl@revistaorl.com
web: www.revistaorl.com

Director: José Luis Pardal Refoyo (Zamora)

Comité Editorial:

Carmelo Morales Angulo (Santander), Darío Morais Pérez (Valladolid), Ángel Muñoz Herrera (Salamanca), Manuel Tapia Risueño (Ponferrada), Antonio Sánchez del Hoyo (Logroño), Jaime Santos Pérez (Valladolid), Luis Ángel Vallejo Valdezate (Valladolid), Javier Martínez Subías (Soria), Pablo Casas Roderá (León), Enrique Coscarón Blanco (Zamora), Jose Granell Navarro (Ávila)

Hiperostosis frontal interna

RESUMEN

La hiperostosis frontal interna (HFI) se caracteriza por un engrosamiento bilateral y simétrico de la tabla interna del hueso frontal, con una prevalencia del 5-12% en la población general. La HFI ha sido descrita como una condición independiente y como parte del síndrome de Morgagni-Stewart-Morel. Se considera que puede ser el resultado de un desequilibrio hormonal, principalmente asociado al metabolismo. La HFI es generalmente un hallazgo incidental, y aunque suele ser asintomático, a veces puede causar síntomas clínicos.

Palabras clave: Hiperostosis frontal interna; Síndrome de Morgagni-Stewart-Morel; Hueso frontal; Leptina; Craneopatía

Hyperostosis Frontalis Interna (HFI). Morgagni – Stewart – Morel (MSM) syndrome.

SUMMARY

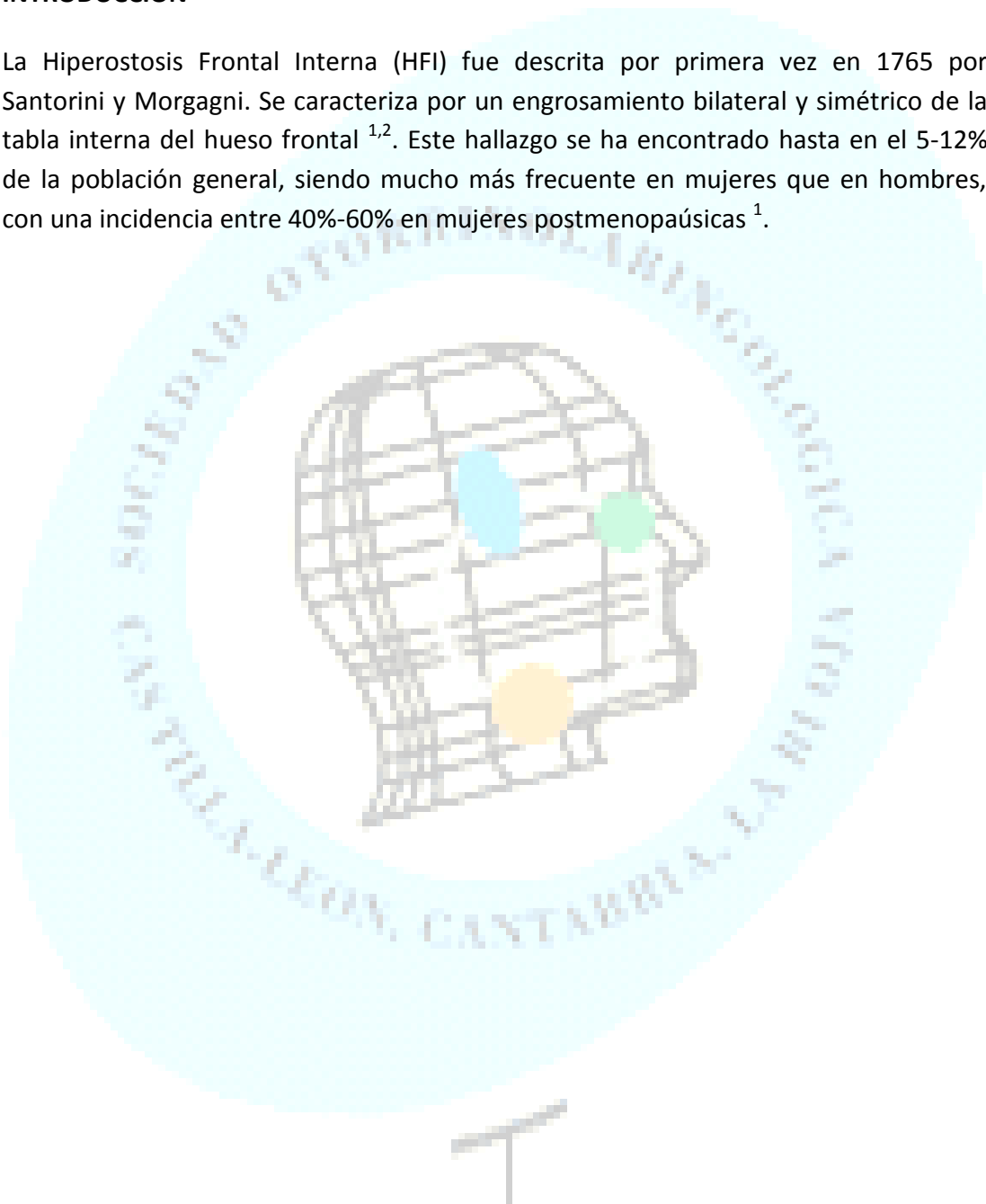
HFI is characterized by a bilaterally symmetrical thickening of the inner table of frontal bone. It has been reported in 5 to 12% of the general population. HFI has been postulate to be an independent condition or part of the Morgagni-Stewart-Morel. It is considered a result of a disbalance of hormones mainly linked to metabolism. HFI is usually an asymptomatic incidental finding, although sometimes it can cause clinical symptoms.

Keywords: Hyperostosis Frontalis Interna; Morgagni – Stewart – Morel syndrome; Frontal bone; Leptin; Craneopathy.

Hiperostosis frontal interna

INTRODUCCIÓN

La Hiperostosis Frontal Interna (HFI) fue descrita por primera vez en 1765 por Santorini y Morgagni. Se caracteriza por un engrosamiento bilateral y simétrico de la tabla interna del hueso frontal ^{1,2}. Este hallazgo se ha encontrado hasta en el 5-12% de la población general, siendo mucho más frecuente en mujeres que en hombres, con una incidencia entre 40%-60% en mujeres postmenopáusicas ¹.



Hiperostosis frontal interna

CASO CLÍNICO

Mujer de 56 años de edad con diagnóstico de rinitis a estudio y pruebas cutáneas a neuroalergenos habituales negativas. La paciente refería infecciones recurrentes del tracto respiratorio superior, congestión nasal e inflamación palpebral.

Entre sus antecedentes personales cabe destacar menopausia precoz, obesidad, mastopatía fibroquística de mama izquierda y la toma de anticonceptivos orales durante 20 años como tratamiento de hirsutismo y virilización.

La exploración física, incluyendo la endoscopia nasal fue rigurosamente normal. Se realizó una tomografía computarizada (TC) de cráneo y senos paranasales, tras la administración de agentes de contraste por vía intravenosa, que mostró un engrosamiento nodular bilateral de la tabla interna del hueso frontal, sin afectación de la línea media.



Figura 1. TC cráneo. Crecimiento de hueso frontal intracraneal.

Hiperostosis frontal interna

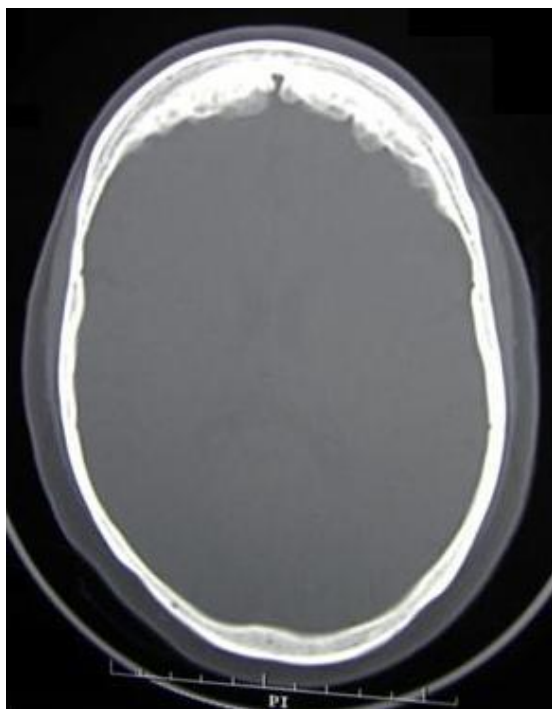


Figura 2. TC cráneo, corte axial. Engrosamiento nodular bilateral de la tabla interna del hueso frontal, sin afectación de línea media y preservación de superficie externa del cráneo y duramadre.

Hiperostosis frontal interna



Figura 3. TC coronal nasosinusal. Se observan crestas óseas múltiples, lisas, emergiendo del hueso frontal, sin afectación de la sutura coronal.

Con los hallazgos radiológicos y la sintomatología clínica, la paciente fue diagnosticada de Síndrome de Morgagni-Stewart-Morel.

Hiperostosis frontal interna

DISCUSIÓN

El hallazgo de HFI es infrecuente en muestras arqueológicas, incluso algunos autores no encuentran casos de HFI en poblaciones antiguas¹⁻⁴.

Dado que el diagnóstico es más frecuente en edades avanzadas, la menor prevalencia en los datos históricos puede estar parcialmente sesgada por una menor esperanza de vida de la población³.

Algunos autores postulan que la HFI es una entidad independiente con distintas formas de presentación, pero con un origen etiológico común^{1,2,4}. Otros consideran que forma parte del síndrome de Morgagni-Stewart-Morel (HSH) que incluye el síndrome de HFI, virilismo, obesidad e hirsutismo¹⁻³. Esta patología ha sido incluida dentro de un extenso grupo de craneopatías como hiperostosis frontoparietal, hiperostosis calvaria difusa, o nebulosa frontal.

La etiología de la HFI es aún desconocida, aunque parece estar en relación con alteraciones metabólicas y desequilibrio hormonal.

Una hipótesis implica a la leptina en la patogénesis de la enfermedad. Se trata de un péptido, expresado principalmente en los adipocitos, que actúa sobre el hipotálamo produciendo sensación de saciedad. También tiene acción sobre otros órganos como el hueso, aunque la influencia sobre el crecimiento y el metabolismo óseo está aún en discusión. El aumento del metabolismo implica un incremento de los niveles de leptina, que produce un aumento del crecimiento óseo, como en la HFI. Los valores de este péptido están incrementados en el sexo femenino.

Recientemente se ha comprobado una asociación con la estimulación estrogénica prolongada, diagnosticándose la enfermedad en mujeres postmenopáusicas^{3,4} y en varones con atrofia testicular^{1,3,4}. El impacto de los esteroides sexuales sobre el crecimiento óseo osteoblástico es ampliamente reconocido³. La disfunción menstrual debida a la hipersecreción de prolactina o a la producción inadecuada de andrógenos se ha visto relacionada en algunos casos.

El depósito óseo limitado a la tabla interna del hueso frontal es lo que caracteriza a la HFI. Histológicamente presenta un ensanchamiento irregular del hueso lamelar (producido por aumento de hueso esponjoso¹) y remodelación de la tabla interna del hueso. Macroscópicamente se evidencia un engrosamiento nodular de la tabla interna del hueso frontal (normalmente bilateral y simétrica), con múltiples crestas óseas lisas que hacen prominencia en el interior de la cavidad craneal^{1,2}, sin afectación de línea media, áreas ocupadas por estructuras vasculares, superficie externa del cráneo ni duramadre¹. La predilección por el área frontal puede estar en relación con una

Hiperostosis frontal interna

alteración del aporte sanguíneo o una elongación vascular⁴.

Es importante el conocimiento de esta enfermedad en el campo de la otorrinolaringología, ya que al ser habitualmente asintomática, suele encontrarse como un hallazgo incidental en pruebas radiológicas indicadas por otros motivos.

Esta patología se ha relacionado con síntomas como obesidad, embarazo, acromegalia, virilismo, hipertrichosis, diabetes mellitus, trastornos menstruales, fatiga, somnolencia, alteraciones visuales, niveles elevados de fosfatasa alcalina y de calcio en suero, y disfunciones cognitivas⁵.

En el ámbito de la otorrinolaringología la HFI cobra especial relevancia al estar vinculada a patologías tan frecuentes como la cefalea frontal^{6,7}, sinusitis⁸⁻¹⁰, vértigo¹¹⁻¹³, tinnitus¹² o parálisis facial¹⁴.

El diagnóstico diferencial debe realizarse con raquitismo, acromegalia, enfermedad de Paget, leontiasis ósea, osteomas osteoides múltiples, displasia fibrosa, hematoma subdural calcificado, osteofitos en el embarazo e hiperostosis senil. La HFI puede ser fácilmente diferenciable por su ubicación, relación con edad avanzada y aspecto macroscópico característico¹⁻³.

Este trastorno no suele precisar tratamiento ya que la mayoría de los casos son asintomáticos. Sólo algunos pacientes requieren un tratamiento específico para los síntomas clínicos.

Hiperostosis frontal interna

BIBLIOGRAFÍA

1. She R, Szakacs J. Hyperostosis frontalis interna: case report and review of literature. *Ann Clin Lab Sci* 2004;34:206-208.
2. Ruhli FJ, Hennerberg M. Are hyperostosis frontalis interna and leptin linked? A hypothetical approach about hormonal influence on human microevolution. *Med Hypotheses* 2002;58:378-381.
3. Ruhli FJ, Boni T, Henneberg M. Hyperostosis frontalis interna: archaeological evidence of possible microevolution of human sex steroids? *Homo* 2004;55:91-99.
4. Hershkovitz I, Greenwald C, Rothschild BM, et al. Hyperostosis frontalis interna: an anthropological perspective. *Am J Phys Anthropol* 1999;109:303-325.
5. Paulus KS, Magnano I, Aiello I, et al. P300 and executive function alterations: possible links in a case of Morgagni-Stewart-Morel syndrome. *Neurol Sci* 2002;22:459-462.
6. Ibach H. Hyperostosis frontalis interna in reference to the problem of headache. *Z Laryngol Rhinol Otol.* 1952;31:629-35.
7. Fernández-Nogueras FJ, Fernández-Nogueras V. The Stewart-Morel syndrome in the differential diagnosis of patients with frontal headache. *An Otorrinolaringol Ibero Am.* 1993;20:383-91.
8. Auriti G. Leontiasis ossium with obliterating polysinusual osteogenetic processes. *Clin Otorinolaringoiatr.* 1953;5:341-8.
9. Ammar-Khodja A. Hyperostosis frontalis interna and chronic rhinosinusual diseases. *Rev J Fr Otorhinolaryngol Audiophonol Chir Maxilofac.* 1971;20:57-8.
10. Hennebert PE. Ethmoido-frontal sinusitis with orbital manifestations. Morgagni-Stewart-Greeg-Morel syndrome. Meningioma. Differential diagnosis. *Acta Otorhinolaryngol Belg.* 1973;27:79-82.
11. Precerutti G. Leontiasis ossium: audiometric findings and considerations. *Ann Laryngol Otol Rinol Faringol.* 1968;67:161-73.
12. Harpman JA. Vestibulometry in a case of Morgagni-Stewart-Morel syndrome. *J Laryngol Otol.* 1972;86:43-62.
13. El-Wafa HT, Harpman JA. Vertigo and the Morgagni-Stewart-Morel syndrome: a further case report. *J Laryngol Otol.* 1972;86:63-6.
14. Aesch B. Facial palsy and leontiasis ossea of the pyramid (author's transl). *Laryngol Rhinol Otol (Stuttg).* 1977;56:6-11.

Vía aérea difícil en cirugía tiroidea



Revista de la Sociedad Otorrinolaringológica de Castilla y León, Cantabria y La Rioja

ISSN 2171-9381

e-mail: envios@revistaorl.com

web: www.revistaorl.com

Artículo de revisión

VÍA AÉREA DIFÍCIL EN CIRUGÍA TIROIDEA DIFFICULT AIRWAY IN THYROID SURGERY

*Jesús Javier Cuello-Azcárate**; *José Luis Pardal Refoyo***; *Almudena Romero-Rapado**;
*María Pilar Toro-Pinilla**

Complejo Asistencial de Zamora. Hospital Virgen de la Concha.

*Servicio de Anestesiología y Reanimación. **Servicio de Otorrinolaringología.

Contacto: jjcuello@gmail.com

Recibido: 01/11/2011

Aceptado: 19/12/2011

Publicado: 20/12/2011

Conflicto de intereses: Los autores declaran no tener conflicto de intereses

Edita: Sociedad Otorrinolaringológica de Castilla y León, Cantabria y La Rioja
revistaorl@revistaorl.com
web: www.revistaorl.com

Director: José Luis Pardal Refoyo (Zamora)

Comité Editorial:

Carmelo Morales Angulo (Santander), Darío Morais Pérez (Valladolid), Ángel Muñoz Herrera (Salamanca),
Manuel Tapia Risueño (Ponferrada), Antonio Sánchez del Hoyo (Logroño), Jaime Santos Pérez (Valladolid),
Luis Ángel Vallejo Valdezate (Valladolid), Javier Martínez Subías (Soria), Pablo Casas Rodera (León),
Enrique Coscarón Blanco (Zamora), Jose Granell Navarro (Ávila)

Vía aérea difícil en cirugía tiroidea

RESUMEN

Introducción: La cirugía tiroidea ha sido considerada como factor de riesgo para el manejo de la vía aérea difícil.

Método: Se revisa la literatura más destacada relacionada con la vía aérea difícil y la cirugía tiroidea.

Comentarios: El bocio endotorácico, la deformidad de la vía aérea, la compresión de la vía aérea, el cáncer de tiroides no parecen influir en la dificultad de intubación.

Los parámetros clásicos tienen mejor valor predictivo: apertura de la boca menor de 35 mm, Mallampati III-IV, cuello corto, la movilidad del cuello menos de 80 grados, la distancia tiromentoniana menor de 60 mm, retrognatia, índice de Cormack III-IV, la macroglosia, la imposibilidad de protruir los dientes y el índice de masa corporal (IMC) superior a 35 kg/m².

Conclusiones: Según la literatura, la patología tiroidea no incrementa el riesgo de vía aérea difícil (ventilación/intubación).

El riesgo de una vía aérea difícil no prevista (falso negativo) no puede eliminarse.

Debe hacerse una evaluación de la vía aérea a todos los pacientes.

Palabras clave: vía aérea difícil; tiroides; cirugía; tiroidectomía; intubación

Difficult airway in thyroid surgery

SUMMARY

Background: Thyroid surgery has been considered as a risk factor for the management of difficult airway.

Method: We review the relevant literature related to the difficult airway and thyroid surgery.

Comments: Endothoracic goiter, deformity of the airway, compression of the airway and thyroid cancer do not appear to have an influence on the difficulty for intubation.

Classical parameters have a better predictive value: mouth opening less than 35 mm, Mallampati II-IV, short neck, neck movility less than 80 degrees, thyromental distance less than 60 mm, retrognathia, Cormack index III-IV, macroglossia, inability to protude the teeth and body mass index (BMI) greater than 35 Kg/m².

Conclusions: According to the literature, thyroid disease does not increase the risk for a difficult airway (ventilation / intubation).

The risk of an unexpected difficult airway (false negative) cannot be eliminated.

All patients must undergo an assessment of the airway

Keywords: difficult; airway; thyroid; surgery; thyroidectomy; intubation

Vía aérea difícil en cirugía tiroidea

INTRODUCCIÓN

La intubación y la ventilación de los pacientes durante la intervención quirúrgica son de importancia capital. Un tercio de las muertes relacionadas con la anestesia son consecuencia de la incapacidad para mantener una vía aérea despejada que permita garantizar una ventilación correcta (1). Casi las dos terceras partes de los problemas relacionados con el manejo de la vía aérea se van a producir durante la inducción anestésica (2).

La mayoría de los eventos son previsibles y en muchos casos evitables. La puesta en marcha de guías clínicas y la mejora de los dispositivos de monitorización han optimizado los resultados de décadas anteriores.

MÉTODO

Revisión de la literatura en relación con la vía aérea difícil en general y con la cirugía tiroidea en particular.

Base de datos Medline.

Búsquedas: ["difficult intubation" or "difficult airway"] and "thyroid surgery"

Vía aérea difícil en cirugía tiroidea

COMENTARIOS

La Sociedad Americana de Anestesia define la intubación difícil como la que obliga a un anesestesiólogo experto a realizar más de tres intentos o le ocupa más de 10 minutos de trabajo (3,4). Existen otras definiciones de intubación difícil como, la que no permite ver la glotis (Cormack-Lehane grado III y IV), cuando es necesario recurrir a dispositivos especiales como un fiador, la que precisa dos laringoscopias, o la que requiere de más de un intento para intubar (5).

También la incidencia de vías aéreas difíciles varía según las referencias buscadas y según los criterios definidos.

La ventilación con mascarilla facial difícil se define como la incapacidad para mantener la saturación de oxígeno por encima del 92%, o como la imposibilidad de mantener la ventilación con mascarilla en el paciente anestesiado. Su incidencia es del 5% de los pacientes, con una predicción preoperatoria muy pobre de apenas el 17% (tabla 1). Otros autores, por su parte, refieren incidencias para la ventilación difícil del 8% y del 2% (2,6).

La intubación difícil puede presentarse con o sin patología traqueal. Sin olvidar que los resultados varían si tenemos en cuenta la experiencia del médico o los dispositivos empleados, lo cual puede condicionar la definición de vía aérea difícil. Si nos centramos en las intubaciones realizadas con laringoscopio, se han descrito intubaciones traqueales difíciles para un rango de pacientes que se extiende entre un 1,5% y un 8,5% de la población general, con una proporción de intubaciones imposibles del 0,5% (7).

Vía aérea difícil en cirugía tiroidea

Tabla 1

Incidencia de la ventilación e intubación difícil

Entre la población general	1,5% - 8,5%
Intubación imposible	0,5%
Entre pacientes obesos	15,5%
En embarazadas	8 veces mayor que en población general
Ventilación difícil con mascarilla	2% al 8%

El manejo de la vía aérea del paciente obeso también supone un reto para el anestesista, algunos autores sitúan la intubación difícil del paciente con obesidad en el 15,5%. Es decir, aproximadamente tres veces más frecuente comparada con la dificultad de intubación de los pacientes no obesos. Además la incidencia de la obesidad se está incrementando y como consecuencia también aumenta el número de pacientes obesos intervenidos quirúrgicamente. Sin embargo, la obesidad considerada de forma aislada no puede considerarse un factor de riesgo para las laringoscopias y las intubaciones difíciles (8-11).

La población obstétrica es un grupo de pacientes con riesgo asociado de intubación difícil, aunque la tendencia actual es la realización de la cirugía obstétrica con anestesia locorreional, hay ocasiones en que se requiere la anestesia general. La incidencia de intubaciones fallidas en embarazadas es quizá 8 veces más frecuente que en la población en general. La mayoría de los casos son fracasos de intubación difícil no sospechados. El grado de Mallampati se incrementa durante el embarazo, sin embargo, no se ha podido establecer si existe correlación de intubaciones difíciles durante el embarazo y las intubaciones fallidas en la misma paciente fuera de la gestación (12-14).

Vía aérea difícil en cirugía tiroidea

La cirugía tiroidea se ha considerado clásicamente un factor de riesgo independiente para las intubaciones difíciles. No obstante falta por definir de una forma determinante los predictores de riesgo. Se han relacionado con la intubación difícil una serie de factores específicos de la patología tiroidea, entre ellos, la presencia de nódulos tiroideos múltiples frente a nódulos solitarios, el bocio multinodular tóxico, la enfermedad de Graves-Basedow, tumores malignos, tiroiditis, hematomas intranodulares, bocio palpable, desviación traqueal, signos compresivos, o bocio endotorácico (15,16).

Algunos autores relacionan la dificultad para la intubación con la presencia de bocio y deformidad en la vía respiratoria (17), sin embargo, estos estudios no han sido confirmados por otros autores, que por su parte no han encontrado paralelismo entre los predictores específicos de la patología tiroidea y la intubación difícil (18). Así predictores evaluados como bocio palpable, bocio endotorácico, deformación vías respiratorias, la compresión de las vías respiratorias, o cáncer de tiroides no se han asociado a mayor incidencia de intubación difícil y, por otro lado, los criterios predictivos clásicos son más fiables como predictores de riesgo de intubación difícil (tabla 2) (18).

Vía aérea difícil en cirugía tiroidea

Tabla 2

Indicadores de intubación difícil

<ul style="list-style-type: none">• apertura de la boca < 35 mm,• distancia tiromentoniana < 60 mm• índice de Mallampati de clase II/IV• IMC >a 35 kg/m²	<ul style="list-style-type: none">• cuello corto• movilidad del cuello < 80°• retrognatia• imposibilidad de protruir los dientes• macroglosia• índice de Cormack de grado III/IV
---	--

En todos los estudios se consideran además los indicadores clásicos de intubación difícil (19,20).

Sin embargo, a pesar de la inclusión de diversos factores de riesgo existen muchos falsos positivos y, lo que es peor, falsos negativos que no son detectados en los estudios preoperatorios (21,22).

No obstante, la prevención preoperatoria sigue siendo una de las claves más importantes a la hora de disminuir los riesgos relacionados con el acto anestésico. Con el objetivo de controlar adecuadamente la vía aérea durante la inducción de la anestesia y la intubación endotraqueal se han desarrollado diversas guías de actuación por diferentes sociedades científicas (3,4,23). Aunque en esencia persiguen una meta común, la forma de conseguirla es diferente según el origen. Por otra parte, el desarrollo acelerado de nuevos dispositivos de intubación, sobre todo supraglóticos, y la aparición de videolaringoscopios hace que muchas guías hayan quedado obsoletas, o requieran una actualización. Al mismo tiempo se están desarrollando nuevos protocolos de trabajo para la vía aérea difícil que incorporan las innovaciones técnicas actuales, pero que en ocasiones, no están validados para todas las situaciones que pueden presentarse en la práctica clínica (24,25).

Vía aérea difícil en cirugía tiroidea

La Sociedad Americana de Anestesiólogos desarrolló en 1992 un algoritmo para el manejo la vía aérea difícil y publicó una revisión en 2003 (3,4). Es un intento de sistematizar unas recomendaciones, basadas en la literatura, en la opinión de expertos, grupos de consenso y datos clínicos, y permanecen sometidas a revisión y modificación continua.

Define las distintas situaciones que podemos encontrar en la práctica clínica en cuatro grupos: ventilación con mascarilla facial difícil, laringoscopia difícil, intubación difícil, e intubación fallida.

El objetivo de la guía es facilitar el manejo de la vía aérea difícil y reducir la probabilidad de resultados adversos entre los que destacan como más graves la muerte, el daño cerebral y la parada cardiorrespiratoria.

Está dirigida a solventar las dificultades para el manejo de la vía aérea que aparecen durante la anestesia y la intubación traqueal. Detalla también una serie de predictores de dificultad (tabla 3).

Vía aérea difícil en cirugía tiroidea

Tabla 3

Sociedad Americana de Anestesiólogos. Indicadores de vía aérea difícil.

Recomendaciones en la exploración del paciente.

- evaluar la longitud de los incisivos superiores,
- evaluar la relación entre los incisivos superiores y los inferiores con la boca cerrada
- evaluar la capacidad de protruir los incisivos inferiores más allá de los superiores
- evaluar la distancia entre los incisivos con la boca abierta
- evaluar la visibilidad de la úvula
- evaluar la forma del paladar
- evaluar la distensibilidad del espacio mandibular
- evaluar la distancia tiromentoniana
- evaluar la longitud del cuello
- evaluar el grosor del cuello
- evaluar el grado de movilidad del cuello

Propone una guía de actuación que se inicia con la evaluación de la vía aérea, con la recomendación de evaluar la vía aérea antes de la administración de la anestesia, en donde se investigará la presencia de los signos clínicos predictores que hemos visto antes.

Sugieren, sin detallar cuáles son prioritarias, la realización de exploraciones complementarias en pacientes en los que haya alta sospecha de vía aérea difícil.

Recomienda los dispositivos necesarios para el manejo de la vía aérea difícil que deben ser de fácil acceso, como las palas de laringoscopio de diseño alternativo a las empleadas habitualmente, tubos traqueales de diferentes tamaños, guías para los tubos traqueales (fiadores semirrígidos, intercambiadores de tubo, tubos iluminados en el extremo, pinzas de Magill, etc.) y propone una estrategia de actuación.

Vía aérea difícil en cirugía tiroidea

En primer lugar es necesario informar al paciente o a la persona responsable de los riesgos y las alternativas para el manejo de la vía aérea difícil.

Asegurar colaboración adicional durante la anestesia, administrar preoxigenación antes de iniciar el protocolo de intubación, cubrir la administración de oxígeno suplementario durante el procedimiento de manejo de la vía aérea difícil (gafas nasales, mascarilla facial, mascarilla laríngea, ventilación jet, etc.) y de igual manera después de la intubación.

Recomiendan la preparación de una estrategia de actuación, que dependerá en parte de la cirugía, de las condiciones clínicas del paciente, y de las preferencias del anestesista.

En cualquier caso, debería incluir una serie de requisitos. Consideran, en primer lugar, necesario prevenir cuatro situaciones básicas que pueden presentarse solas o en combinación: dificultad para la ventilación, dificultad para la intubación, dificultad con la cooperación del paciente y dificultad para la traqueostomía.

Y proponen, a continuación, tres alternativas básicas para manejarlas: la intubación del paciente despierto frente a la intubación después de la anestesia general, el empleo de técnicas no invasivas frente a técnicas invasivas (traqueostomía percutánea o cricotirotomía), y mantenimiento de la ventilación espontánea frente a la abolición de la ventilación espontánea durante los intentos de intubación.

Después hay que establecer la línea de actuación para la intubación con el paciente despierto, para el paciente que puede ser ventilado pero no puede intubarse, y la situación de alto riesgo cuando el paciente no puede ser ventilado y no puede ser intubado.

Vía aérea difícil en cirugía tiroidea

A continuación hay que definir las alternativas cuando la técnica de elección falla o no está disponible, proponen diversas opciones, sin preferencia por una u otra, que pueden usarse de solas o en combinación. Los criterios de elección pueden depender de necesidades específicas, de preferencias, habilidades o de las circunstancias clínicas.

Para el manejo de la intubación difícil proponen la utilización de distintas palas de laringoscopio, la intubación con el paciente despierto, la intubación a ciegas, nasal u oral, la intubación fibróptica, el uso de fiadores para el tubo endotraqueal, la intubación a través de la mascarilla laríngea, guías con luz, la intubación retrógrada, o el acceso cruento a la vía aérea.

Como alternativas a la ventilación difícil, proponen el combitubo, la ventilación jet intratraqueal, la mascarilla laríngea, cánulas orales o nasofaríngeas, broncoscopios rígidos, acceso invasivo de la vía aérea, la ventilación jet transtraqueal, o la ventilación con mascarilla con dos personas.

En los pacientes pediátricos o no cooperadores, las opciones para la gestión de la vía aérea pueden estar restringidas, sobre todo en lo relativo a intubación con el paciente despierto. En niños o enfermos no colaboradores la intubación con anestesia general puede ser la elección preferente.

Realizar la cirugía con anestesia local o con bloqueos nerviosos regionales puede representar una alternativa en el caso de una vía aérea difícil, pero en ningún caso supone una solución definitiva y no exime de preparar una estrategia para el manejo de la vía aérea difícil.

La confirmación de la intubación traqueal se realiza con la medición del anhídrido carbónico exhalado.

Vía aérea difícil en cirugía tiroidea

La guía de la ASA reconoce la falta de evidencia a la hora de hacer recomendaciones para la extubación de pacientes con dificultades en el manejo de la vía aérea. Pero sí aconsejan tener prevista una pauta de actuación asentada en el tipo de cirugía, en el estado clínico del paciente y en las preferencias del anestesista. En cualquier caso deberían considerarse la conveniencia de extubar al enfermo consciente o antes de recuperar la consciencia. Hay que evaluar los factores que pueden dificultar la ventilación una vez que el paciente ha sido extubado. También hay que prever que el paciente puede no ser capaz de mantener una ventilación adecuada después de la intubación. En ciertos casos puede recurrirse al uso temporal de fiadores que permitan una intubación de emergencia en el caso de que se precise.

Recomiendan por fin documentar la incidencia de una vía aérea difícil en la historia clínica del paciente. Se deberían describir las dificultades encontradas durante la ventilación con mascarilla facial o mascarilla laríngea, así como las dificultades para la intubación traqueal. También deberían quedar registradas las técnicas usadas en el manejo de vía aérea difícil. Asimismo es importante informar al paciente de las dificultades encontradas y su repercusión en cirugías futuras.

El anestesista debería seguir la evolución de los pacientes con dificultades para el manejo de la vía aérea para descartar la aparición de complicaciones postoperatorias como edema, sangrado, perforación traqueal o esofágica, neumotórax o aspiración. Existen signos clínicos que pueden delatar complicaciones relacionadas con la gestión de la vía aérea difícil (tabla 4) (3).

Vía aérea difícil en cirugía tiroidea

Tabla 4**Signos de alerta de complicación tras intubación difícil**

- | |
|---|
| <ul style="list-style-type: none">✓ dolor de garganta,✓ dolor e inflamación de la cara y el cuello,✓ dolor precordial,✓ enfisema subcutáneo✓ disfagia |
|---|

Además de estas propuestas suficientemente contrastadas hay otras opciones interesantes como la propuesta por la DAS (Difficult Airway Society) que exponen una pauta de actuación, publicada en 2004, para pacientes adultos no obstétricos con dificultad en el manejo de la vía aérea no anticipada. La guía está basada en el consenso entre la evidencia científica y la experiencia.

Desarrolla cuatro algoritmos para tres escenarios clínicos: la inducción de rutina, la inducción de secuencia rápida y la intubación fallida con dificultad para la intubación e hipoxemia progresiva en el paciente anestesiado con relajación neuromuscular (23). Existen además alternativas de otros autores que proponen nuevos algoritmos para la gestión de la vía aérea en cirugía electiva abdominal, ginecológica y cirugía tiroidea donde incorporan los nuevos dispositivos ópticos para la intubación de la vía aérea difícil (25).

La evaluación previa de la vía aérea en la patología tiroidea es importante para prevenir incidentes relacionados con la intubación. Como hemos referido, el riesgo de vía aérea difícil / ventilación-intubación difícil es similar a otras intervenciones quirúrgicas sin diferencias significativas ni respecto a los factores predictivos generales de intubación ni respecto a factores específicos

Vía aérea difícil en cirugía tiroidea

relacionados con la patología tiroidea (26, 27).

En cirugía tiroidea, algunos factores se han relacionado con dificultades en la vía aérea (Tabla 5) (26).

Tabla 5

Vía aérea en cirugía tiroidea. Factores que incrementan el riesgo

- Malformación craneofacial (Síndrome de Down, Goldenhar, Klipper-Feil, Pierre-Robin, Teacher-Collins, Turner, macroglosia)
- Edema laríngeo
- Infección de vía aérea
- Traumatismos previos (intentos de intubación previos)
- Estenosis traqueal / traqueomalacia
- Disminución de movilidad cervical (artritis reumatoide, diabetes mellitus, radioterapia)
- Obesidad
- Infiltración tumoral

La extensión intratorácica puede condicionar la aparición de síntomas respiratorios (disnea, tos) y asociarse a dificultad de intubación en casi el 10% de los bocios (29).

Según estos autores, los factores que pueden asociarse a dificultades en la intubación orotraqueal son:

- componente intratorácico
- bocio grado III,
- bocio de largo tiempo de evolución, superior a 12 años.

Para prever complicaciones en relación con la vía aérea en cirugía tiroidea

Vía aérea difícil en cirugía tiroidea

durante la intubación es recomendable:

- 1- Exploración preoperatoria de la laringe mediante laringoscopia indirecta y con rinofibrolaringoscopio. El grado de dificultad para visualizar la laringe mediante laringoscopia indirecta con espejo puede ofrecer una valoración general de la dificultad en la intubación (26).
- 2- Evaluación de la apertura bucal, la distancia entre incisivos superiores e inferiores y la posición dental
- 3- Evaluación de la movilidad cervical (rotación e hiperextensión)
- 4- Evaluar el volumen tiroideo y la tráquea mediante TAC. La evaluación con TAC no parece tener valor predictivo sobre la dificultad de intubación (29) pero ayuda a conocer el diámetro de la luz traqueal
- 5- Evaluar el carácter de urgencia en relación con la vía aérea (30)

En resumen, a pesar de no existir una opinión unánime, si es cierto que durante la anestesia de la cirugía de tiroides podemos encontrar alteraciones anatómicas de las vías respiratorias, que debe hacerse una evaluación previa de la vía aérea, que deberemos disponer de distintos recursos para poder enfrentarnos a una vía aérea difícil, considerando, no obstante, que la vía aérea difícil puede ser anticipada en la consulta preoperatoria o presentarse de forma imprevista durante la inducción anestésica.

Vía aérea difícil en cirugía tiroidea

BIBLIOGRAFÍA

1. Karkouti K, Rose K, Wigglesworth D, Cohen M. Predicting difficult intubation: a multivariable analysis *Can J Anesth.* 2000; 47: 730–739
2. Langeron O, Masso E, Huraux C, Guggiari M, Bianchi A, Coriat P, Riou B. Prediction of Difficult Mask Ventilation. *Anesthesiology.* 2000; 92:1229–36
3. Practice Guidelines for Management of the Difficult Airway. *Anesthesiology.* 2003; 98:1269–77
4. Practice Guidelines for Management of the Difficult Airway. *Anesthesiology.* 1993; 78:597-602
5. Editorial. Predicting difficult intubation - worthwhile exercise or pointless ritual? *Anaesthesia.* 2002; 57: 105-109
6. Kheterpal S, Han R, Tremper K, Sahnks A, Tait A, O'Reilly M, Ludwig T. Incidence and Predictors of Difficult and Impossible Mask Ventilation. *Anesthesiology.* 2006; 105:885–91
7. Lavery G, McCloskey B. The difficult airway in adult critical care. *Crit Care Med.* 2008; 36: 2163-2173
8. Brodsky J, Lemmens H, Brock-Utne J, Vierra M, Saidman L. Morbid Obesity and Tracheal Intubation. *Anesth Analg.* 2002; 94:732–736
9. Juvin P, Lavaut E, Dupont H, Lefevre P, Demetriou M, Dumoulin J, Desmots J. Difficult Tracheal Intubation Is More Common in Obese Than in Lean Patients. *Anesth Analg.* 2003; 97:595–600
10. Collins J, Lemmens H, Brodsky J. Obesity and Difficult Intubation: Where Is the Evidence? *Anesthesiology.* 2006; 104:617
11. Brodsky J, Lemmens H, Brock-Utne J, Saidman L. Anesthetic Considerations for Bariatric Surgery: Proper Positioning is Important for Laryngoscopy. *Anesth Analg.* 2003; 96:1841–1842

Vía aérea difícil en cirugía tiroidea

12. Barnardo P, Jenkins J. Failed tracheal intubation in obstetrics: a 6-year review in a UK region. *Anaesthesia*. 2000; 55: 685-694
13. Dhonneur G, Ndoko S, Amathieu R, Housseini L, Poncelet C, Tual L. Tracheal Intubation Using the Airtraq® in Morbid Obese Patients Undergoing Emergency Cesarean Delivery. *Anesthesiology*. 2007; 106:629–630
14. Keller C, Bremacombe J, Lirk P, Pühringer F. Failed Obstetric Tracheal Intubation and Postoperative Respiratory Support with the ProSeal™ Laryngeal Mask Airway. *Anesth Analg* .2004; 98:1467–70
15. Farling P. Thyroid disease. *Br j Anesth* .2000; 85:15-28
16. Bouaggad A, Nejmi S, Bouderkha M, Abbassi O. Prediction of Difficult Tracheal Intubation in Thyroid Surgery. *Anesth Analg*. 2004; 99:603–606
17. Shen W, Kebebew E, Duh Q, Clark O. Predictors of Airway Complications After Thyroidectomy for Substernal Goiter. *Arch Surg*. 2004; 138:656-660
18. Amathieu R, Smail N, Catineau J, Poloujadoff M, Samii K, Adnet F. Difficult Intubation in Thyroid Surgery: Myth or Reality? *Anesth Analg*. 2006; 103:965–8
19. Arné J, Descoins P, Fusciardi J, Ingrand P, Ferrier B, Boudigues D, Ariès J. Preoperative assessment for difficult intubation in general and ENT surgery: predictive value of a clinical multivariate risk index. *Br J Anaesth*. 1998; 80:140-146
20. Gautam P, Gaul T, Luthra N. Prediction of difficult mask ventilation. *Eur J Anaesthesiol*. 2005; 22:638-640
21. Kheterpal S, Martin L, Shanks A, Tremper K. Prediction and Outcomes of Impossible Mask Ventilation. A Review of 50,000 Anesthetics. *Anesthesiology*. 2009; 110:891–897
22. Shiga T, Wajima Z, Inoue T, Sakamoto A. Predicting Difficult Intubation in Apparently Normal Patients. A Meta-analysis of Bedside Screening Test Performance. *Anesthesiology*. 2005; 103:429–37

Vía aérea difícil en cirugía tiroidea

23. Henderson J, Popat M, Latto I, Pearce A. Difficult Airway Society guidelines for management of the unanticipated difficult intubation. *Anaesthesia*. 2004; 59: 675–694
24. Heidegger T, Gerig H, Ulrich B, Kreienbühl G. Validation of a Simple Algorithm for Tracheal Intubation: Daily Practice Is the Key to Success in Emergencies—An Analysis of 13,248 Intubations. *Anesth Analg*. 2001;92:517–522
25. Amathieu R, Combes X, Abdi W, Housseini L, Rezzoug A, Dinca A, Slavov V, Bloc S, Dhonneur G. An Algorithm for Difficult Airway Management, Modified for Modern Optical Devices (Airtraq Laryngoscope; LMA CTrach™). A 2-Year Prospective Validation in Patients for Elective Abdominal, Gynecologic, and Thyroid Surgery. *Anesthesiology*. 2011; 114:25–33
26. Pardal-Refoyo JL. Complicaciones de la cirugía tiroidea. *Rev Soc Otorrinolaringol Castilla Leon Cantab La Rioja*. 2010; 1/4: 52-203
27. Voyagis GS, Kyriakos KP.: The effect of goiter on endotracheal intubation. *Anesth Analg*. 1997 Mar;84(3):611-2.
28. Hariprasad, M.; Smurthwaite, G. J. : Management of a known difficult airway in a morbidly obese patient with gross supraglottic oedema secondary to thyroid disease. *BJA: British Journal of Anaesthesia*. 2002. 89(6):927-930.
- 29 Ríos-Zambudio, A.; Rodríguez-González, J.M.; Galindo, P.J.; Balsalobre, M.D.; Tebar, F.J.; Parrilla, P.: Manejo de la vía aérea en la cirugía del bocio multinodular con afección traqueal. *Cir Esp*. 2004;76(2):89-93
30. Pardal-Refoyo JL. Comentarios sobre la vía aérea en hematoma cervical y mediastínico secundario a rotura espontánea de tiroides. *Acta Otorrinolaringol Esp*. 2011; 62 :171

Normas de publicación.

Normas para la publicación de artículos. Revista de la Sociedad Otorrinolaringológica de Castilla y León, Cantabria y La Rioja.

Revista de la Sociedad Otorrinolaringológica de Castilla y León, Cantabria y La Rioja es una publicación electrónica continua de acceso libre (Open Access) de ámbito y distribución mundial destinada a la publicación de artículos sobre Otorrinolaringología y áreas relacionadas tanto clínicas como experimentales (ciencias básicas, audición, lenguaje, gestión). La revista está indexada en los repositorios DOAJ, DIALNET, e-Revistas y Latindex. El acceso abierto a los textos completos está en: <http://www.revistaorl.com>.

Contenido

Revista de la Sociedad Otorrinolaringológica de Castilla y León, Cantabria y La Rioja consta de los siguientes contenidos:

Editorial	Artículo breve remitido por el Director de la revista u otro miembro del Consejo Editorial sobre algún tema de actualidad o de interés conceptual.
Artículo original	Artículos de investigación básica, experimental o clínica. Estudios de series de casos con elaboración estadística. Metaanálisis.
Caso clínico	Si incluyen hasta 6 casos clínicos descriptivos. Las series de casos con contenido exclusivamente descriptivo se incluirán en este apartado
Artículo de revisión	Revisiones bibliográficas sistemáticas sobre un tema.
Técnica quirúrgica	Descripción de una técnica operatoria
Imagen comentada	Incluye hasta 4 imágenes comentadas de un mismo caso clínico o sobre un mismo tema
Carta al Director	Comentario breve sobre algún artículo publicado en la revista. Incluirá en la bibliografía el artículo comentado.
Suplemento	Se publicarán como suplemento: monografías, libros, tesis doctorales, guías, protocolos y manuales. El Consejo Editorial podrá encargar la elaboración de documentos a un autor o grupo de trabajo que se publicarán como suplemento.

Remisión de manuscritos

Los manuscritos destinados a su publicación se remitirán por correo electrónico al director a la dirección: envíos@revistaorl.com

En el correo electrónico se hará referencia al título del artículo, una breve presentación de su interés en su publicación y a que no hay conflicto de intereses entre sus autores.

Presentación de los manuscritos

1. Los trabajos deben ser inéditos, no haberse enviado simultáneamente a otras revistas ni estar aceptados para su publicación.

Normas de publicación.

En el caso de que se hayan publicado debe indicarse expresamente en el texto e incluir la cita bibliográfica.

2. La extensión y número de figuras y tablas máximos permitidos. No hay límites. No obstante en la tabla se recogen algunas orientaciones para los autores:

	Palabras	Figuras	Tablas	Referencias bibliográficas
Editorial	1000	0	0	0
Artículo original	5000	6	6	60
Caso clínico	3000	3	3	25
Artículo de revisión	7000	6	6	80
Técnica quirúrgica	2000	3	3	5
Imagen comentada	2000	3	3	5
Carta al Director	500	0	0	5
Suplemento	20000	Sin límite	Sin límite	Sin límite

3. Para la redacción de los trabajos, los autores pueden utilizar como guía los Uniform Requirements for Manuscripts Submitted to Biomedical Journals (<http://www.icmje.org>) elaborados por el Grupo de Vancouver con acceso disponible desde la web de la revista (www.revistaorl.com, en la página de NORMAS)

4. Los artículos deben redactarse en la plantilla original en formato Word rtf correspondiente disponible en la web (www.revistaorl.com).

El manuscrito debe enviarse en un único documento con las tablas y figuras insertadas en el texto en su posición definitiva. No deben enviarse archivos adjuntos.

El manuscrito debe tener el formato final para ser publicado.

5. El Comité Editorial decidirá la clasificación final del artículo.

6. Los trabajos se acompañarán de una carta de presentación dirigida al Director de Revista de la Sociedad Otorrinolaringológica de Castilla y León, Cantabria y La Rioja donde se hará constar la conformidad de todos los autores con los contenidos del manuscrito y los posibles conflictos de interés con todos ellos.

En el caso de ensayos clínicos debe aportarse la documentación correspondiente de la autorización por el Comité de Ética del centro hospitalario o de investigación correspondiente.

Los artículos con fotografías que incluyan pacientes que potencialmente pudieran ser identificados deben acompañarse del documento que refleje expresamente que dichas imágenes fueron obtenidas y se publican con consentimiento del paciente.

Normas de publicación.

Estructura del manuscrito

El manuscrito consta básicamente de:

Título	En español e inglés
Autores	Nombre y apellidos (unidos por guión)
Centro de trabajo o institución	Centro de trabajo. Institución.
Contacto	Enlace de correo electrónico del primer firmante. Este enlace será público en el artículo
Declaración de conflicto de intereses	Declaración expresa de que no hay conflicto de intereses.
Resumen en castellano	Máximo 250 palabras. Preferentemente términos MeSH.
Palabras clave en castellano	Máximo 6 palabras separadas por “;”
Resumen en inglés	Con el título en inglés en el encabezado
Palabras clave en inglés	Máximo 6 separados por “;”
Texto	Estructurado en introducción, material y método, resultados, discusión y bibliografía (además de referencias relacionadas)
Tablas	Las tablas figurarán numeradas con números arábigos según el orden de aparición en el texto. Deben ser mencionadas en el texto. Deben tener un encabezado breve que explique el objeto de la tabla. El contenido de la tabla debe ser entendido por el lector sin necesidad de leer el texto y la información no debe ser redundante en el texto. El número de tabla y su explicación deben situarse en la cabecera de la tabla.
Figuras	Numeradas por orden de citación en el texto con números arábigos. Debe contener un pie de figura con un texto breve que explique el objeto de la figura. El número de figura y su explicación deben situarse al pie de la figura.
Introducción	Motivación, justificación y objetivo del trabajo
Material y Método Pacientes y Método	En los casos clínicos se hará descripción del caso o casos clínicos. En los trabajos de investigación se hará referencia al diseño del estudio y los métodos de evaluación estadística, poder y los grados de significación estadística. En los artículos de revisión se incluye la metodología seguida en la revisión bibliográfica.
Resultados	Resumidos, evitando repetir la información ya detallada en tablas o figuras.
Discusión	No deben figurar conceptos no reflejados previamente en introducción o resultados.
Conclusiones	
Agradecimiento	A personas o instituciones
Bibliografía	El número de referencia en el texto debe aparecer entre corchetes [] por orden de aparición en el texto. Es importante citar fuentes bibliográficas españolas. En caso de haber publicaciones relacionadas en

Normas de publicación.

	<p>Revista de la Sociedad Otorrinolaringológica de Castilla y León, Cantabria y La Rioja estas referencias han de citarse.</p> <p>Para las citaciones bibliográficas se utilizarán las normas Vancouver (Uniform Requirements for Manuscripts Submitted to Biomedical Journals (http://www.icmje.org)).</p> <p>El nombre de la revista figurará en su forma abreviada. A continuación el año, volumen, número y página inicial y final del artículo.</p>
Referencias relacionadas	Incluye bibliografía relacionada con el artículo con el título y el enlace web de acceso directo entre paréntesis. Puede incluir citas de artículos no citados en la bibliografía. Estos artículos no tienen referencia en el texto ni van numerados

Abreviaturas: Pueden emplearse abreviaturas en el texto. Deben definirse en el texto la primera vez que se mencionen.

Las abreviaturas de las unidades de medida serán las recomendadas en Rev Esp Cardiol. 2004;57:538-56.

Formato del texto: Letra Arial de 12 puntos. El texto ha de escribirse en texto natural en minúscula evitando párrafos sólo en mayúsculas.

Formato de las citas bibliográficas.

Se seguirán las normas de Uniform Requirements for Manuscripts Submitted to Biomedical Journals (<http://www.icmje.org>)^{1, 2}

Las normas tienen acceso directo desde la web de la revista (www.revistaorl.com) en NORMAS³.

Como orientación:

Cita de un artículo:

Autores (Apellidos inicial del nombre). Título del artículo. Título abreviado de la revista. Año; número: página inicial página final

Si artículo tiene más de 6 autores se citarán los 6 primeros seguido de "et al."

Libro:

Autores (Apellido Inicial del nombre). Título del libro. Editorial. Año. Páginas inicial y final (p. a-b)

Capítulo de libro:

Autores (Apellido Inicial del nombre). Título del capítulo. En: Autores (Apellido Inicial del nombre). Título del libro. Editorial. Año. Páginas inicial y final (p. a-b)

Artículo electrónico:

¹ [Uniform Requirements for Manuscripts Submitted to Biomedical Journals: Writing and Editing for Biomedical Publication](http://www.icmje.org) (In: http://www.icmje.org/urm_full.pdf)

² Requisitos de uniformidad para manuscritos presentados a revistas biomédicas. Rev. Esp. Salud Publica [serial on the Internet]. 1997 Mar [cited 2011 Dec 25]; 71(2): 89-102. Available from: http://www.scielosp.org/scielo.php?script=sci_arttext&pid=S1135-57271997000200002&lng=en. <http://dx.doi.org/10.1590/S1135-57271997000200002>.

³ [Uniform Requirements for Manuscripts Submitted to Biomedical Journals: Writing and Editing for Biomedical Publication](http://www.icmje.org)

[Requisitos de uniformidad](#) (enlace a Scielo)

[Requisitos de uniformidad para manuscritos presentados a revistas biomédicas](#)

Normas de publicación.

Autores (Apellidos inicial del nombre). Título del artículo. Título abreviado de la revista (edición electrónica). Año; número: página inicial página final. Disponible en: <http://www.direccióneninternet>. Consultado el fecha/hora.

Proceso del manuscrito**1. Recepción del manuscrito.**

Los manuscritos son recibidos por el director de la revista.

A cada manuscrito se le asigna un número que facilitará su identificación durante el proceso de evaluación.

2. Evaluación del manuscrito.

El director realiza una primera evaluación de las características formales del trabajo y puede remitirlo a sus autores para que el manuscrito se ajuste a las normas.

El director remite el trabajo anónimamente a dos evaluadores del Comité Editorial. El manuscrito está accesible en la web del Comité Editorial (de acceso restringido para los miembros del Comité Editorial). Para ayudar a la evaluación se utiliza la guía de evaluación disponible en la web del Comité Editorial.

Se procura que el tiempo de evaluación no exceda de 8 días aunque puede prorrogarse según la complejidad del artículo.

Los resultados de la evaluación, las observaciones y las correcciones que hubieran de hacer los autores cada evaluador las recoge en el formulario de la guía de evaluación que a su vez es remitido a los autores.

El plazo de tiempo para realizar las correcciones se procura que no exceda de 8 días aunque es prorrogable según la complejidad del trabajo. Una vez realizadas las correcciones el manuscrito se reenvía al evaluador que debe decidir si se han realizado las correcciones según sus sugerencias.

3. Aceptación o rechazo. Realizada la evaluación, los evaluadores orientarán hacia la aceptación o rechazo del trabajo. El director decidirá la aceptación o rechazo según las observaciones de los evaluadores. El director podrá solicitar a los autores aclaraciones los aspectos que convenga.

Los manuscritos han de cumplir las características formales para ser publicados.

Responsabilidades éticas

1. Conflicto de intereses. En el manuscrito ha de dejarse constancia de que no hay conflicto de intereses.
2. Declaración de las fuentes de financiación si las hubiera.
3. Declaración de los patrocinios si los hubiera
4. Artículos originales de investigación: deben ajustarse a la Ley de Investigación Biomédica (Ley 14/2007, de 3 de julio, de investigación biomédica).
5. En artículos derivados de estudios de experimentación humana, ensayos clínicos: Documento certificado del Comité de Ética del centro hospitalario. En estudios multicéntricos debe acompañarse certificado de cada centro.
6. Consentimiento informado. En caso de fotografías que pudieran identificar al paciente o menores de edad ha de acompañarse documento firmado por los autores indicando que la documentación se ha obtenido y se publica con consentimiento del paciente o de su representante legal.

Normas de publicación.

7. Experimentación con animales. Declaración expresa de ajustarse al Real Decreto 1201/2005, de 10 de octubre, sobre protección de los animales utilizados para experimentación y otros fines científicos.

En el apartado PLANTILLAS de la web de la revista (www.revistaorl.com) se incluyen los documentos correspondientes.

8. Confidencialidad. Durante el proceso de evaluación, aceptación y publicación, Revista de la Sociedad Otorrinolaringológica de Castilla y León, Cantabria y La Rioja garantiza la confidencialidad en el manejo de la información. Durante todo el proceso la relación del director con los autores será personalizada.
9. Revista de la Sociedad Otorrinolaringológica de Castilla y León, Cantabria y La Rioja se adherirá a cualquier recomendación o legislación en materia de comunicación científica que establezca la Unión Europea.

Derechos de propiedad

Revista de la Sociedad Otorrinolaringológica de Castilla y León, Cantabria y La Rioja se adhiere a los criterios Creative Commons Reconocimiento-NoComercial-SinObraDerivada 3.0 España (CC BY-NC-ND 3.0).

Revista de la Sociedad Otorrinolaringológica de Castilla y León, Cantabria y La Rioja adquiere los derechos de distribución y reproducción desde la recepción del trabajo.

RESUMEN

Recomendaciones para los autores.

Remisión del manuscrito: por correo electrónico a envios@revistaorl.com

Formato: en la plantilla original correspondiente disponible en la web www.revistaorl.com (PLANTILLAS)

Texto: Arial 12 puntos. Evitar párrafos completos en mayúsculas.

Formato: Word rtf

Artículo en un solo documento con las tablas y figuras insertadas en el texto.

Bibliografía: numeración por orden de aparición en el texto. Formato Vancouver.

Revista de la Sociedad Otorrinolaringológica de Castilla y León, Cantabria y La Rioja

Rev. Soc. Otorrinolaringol. Castilla León Cantab. La Rioja

ISSN 2171-9381

Año 2011. Volumen 2.

Incluida en

DOAJ

DIALNET Universidad de La Rioja

e-Revist@s (CSIC)

Latindex