

Síndrome de Waardenberg

Dr. Enrique Aguilar-Paz

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

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

Breves Antecedentes.

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

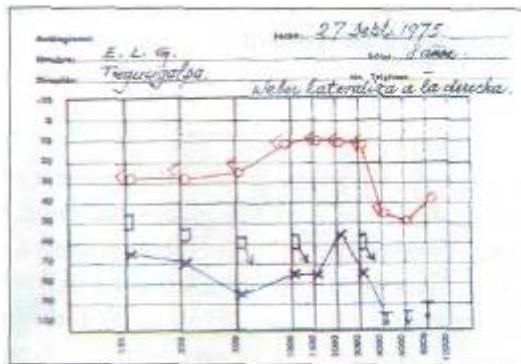
NOTA: Cordialmente se invita a los pediatras, y particularmente a los oftalmólogos, para remitir al otorrinolaringólogo los casos que observen de heterocromia iridiana, para hacerles sus respectivos estudios audiológicos, y formar así una Monografía Hondureña del Síndrome de Waardenberg.

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

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



Heterocromía iridiana



Audiometría del primer caso



Segundo caso de Heterocromía iridiana observado en Honduras.