

Hipoplasia del seno maxilar: hallazgo familiar asociado al Síndrome de Alport

J. A. López Ruiz, A. Martínez Alvarez, M.^a L. Miera Ganarias
J. Del Cura Rodríguez, J. Echevarría Uraga, I. Sararegui Prieto, J. Ocharán Corcuera

Resumen

Hemos observado una hipoplasia bilateral de senos maxilares en dos hermanos con Síndrome de Alport, alteración no descrita hasta la fecha. Se propone el estudio de otros casos para conocer su verdadera incidencia.

PALABRAS CLAVE: Hipoplasia del seno maxilar. Familiar. Síndrome de Alport.

Hypoplasia of the maxillary sinus: Familial findings associated with Alport's syndrome

We have observed a bilateral hypoplasia of maxillary sinus in two brothers with Alport's Syndrome, unknown finding to date. On propose the study of the other cases to know the precise incidence.

KEY WORDS: Hypoplasia of maxillary sinus. Familial. Alport's Syndrome.

Introducción

El Síndrome de Alport es una entidad clínica descrita en 1927, por su propio autor, que se caracteriza por la frecuente presencia de diversas anomalías extrarrenales a nivel cráneo-facial, entre las cuales no ha sido descrita la hipoplasia del seno maxilar, hallazgo que justifica nuestro trabajo.

Presentación del caso

Se trata de una mujer de 52 años de edad y de su hermano, de 50 años, entre cuyos antecedentes familiares figura el que la madre falleció de insuficiencia renal crónica (sin filiar etiología) a los 65 años. En ambos hermanos existe Síndrome de Alport demostrado por microscopía óptica electrónica.

Servicio de Radiodiagnóstico
Hospital de Galdakano

La mujer presenta unas pruebas de función renal normales, y las pruebas audiométricas no muestran patología. El varón, en cambio, presenta una insuficiencia renal moderada y una audiometría patológica.

Es precisamente la mujer la que acude a consultas de otorrinolaringología por parestesias faciales, indicándose un estudio radiológico convencional de senos paranasales (proyección de Waters o de Blondeau) (fig. 1). Se pone de manifiesto una hipoplasia de ambos senos maxilares con pequeños engrosamientos inflamatorios de su mucosa marginal.

Ante tales hallazgos se indica similar exploración a su hermano apreciándose unos hallazgos radiológicos similares (fig. 2).

Discusión

Desde su primitiva descripción por A. C. Alport (1927) (1, 2, 3), el Síndrome que lleva su nombre se ha relacionado con diversas anomalías extrarrenales cráneo-faciales. Entre las más características cabe citar la sordera neurógena bilateral (2, 3, 4, 5), de etiopatogenia poco clara, y cuya verdadera incidencia en este grupo de pacientes es difícil de establecer.

Destaca también la presencia de diversas alteraciones oculares, descritas inicialmente por Sohar (1956), que ocurren aproximadamente en un 15% de casos, y que asientan fundamentalmente en el cristalino. En concreto, la alteración más frecuente y característica es el lenticono anterior bilateral, aunque en los últimos años se viene prestando atención a diversos cambios que acontecen en la zona macular y perimacular que no siempre acompañan a las citadas alteraciones del cristalino (1, 2, 3, 4, 5). También se ha descrito la presencia de neuritis retro-Bulbar asociada a sordera neurógena (1).

La presencia de sordera y, sobre todo, su coexistencia con lenticono anterior, parecen ser un indicador de mal

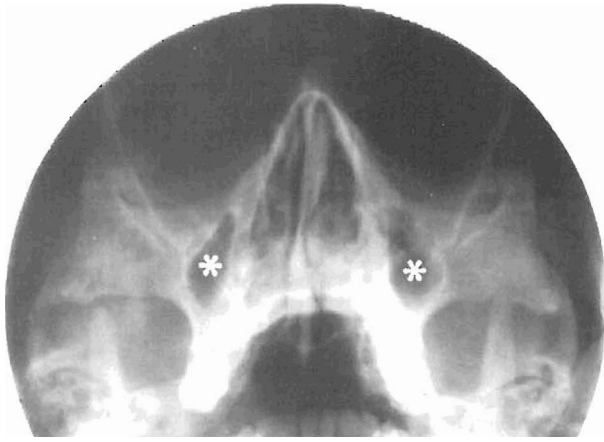


Figura 1. Proyección de Waters (o de Blondcau) de senos paranasales. Se trata de la mujer descrita en el texto. Obsérvese una hipoplasia bilateral de senos maxilares con mínimos cambios inflamatorios.

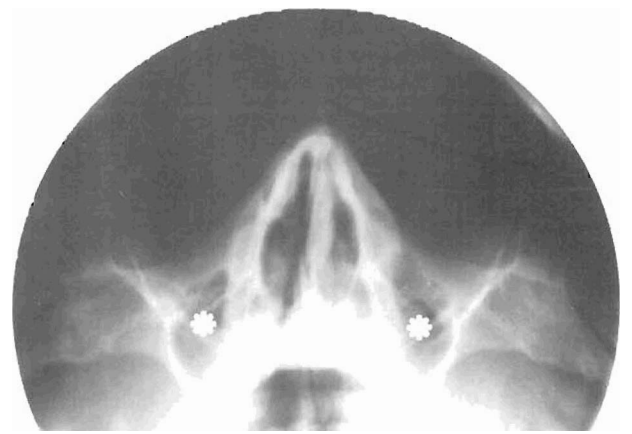


Figura 2. Proyección de Waters correspondiente al hermano de la paciente que aparece en Fig. 1. Se visualiza una hipoplasia bilateral de ambos senos maxilares, sin claros cambios inflamatorios.

pronóstico en cuanto a función renal. Similar pronóstico ofrece [a coexistencia de lenticono anterior y cambios perimaculares (2,4).

A pesar de una exhaustiva revisión no hemos encontrado referencias bibliográficas respecto a la presencia de hipoplasia de senos maxilares en este tipo de pacientes. Por otro lado, no suelen practicárseles estudios radiológicos sinusales a menos de que presenten sintomatología otorrinolaringológica.

De este modo, la verdadera incidencia del citado hallazgo resulta desconocida y, al igual que OCUIE con las alteraciones oculares-auditivas, su presencia no es patognomónica de Síndrome de Alport. Tampoco parece guardar relación con la alteración de la función renal ni con alteraciones audiométricas, a la luz de los casos presentados.

Recientemente hemos tenido la oportunidad de estudiar otro paciente con Síndrome de Alport, de otro Centro Hospitalario, no relacionado familiarmente con los dos casos descritos, que no mostraba ninguna alteración sinusal, por lo que serían necesarias más observaciones

antes de incluir la Hipoplasia «familiar» de senos maxilares en la lista de alteraciones extrarrenales ya conocidas.

Bibliografía

1. Debrou sse, J. Y.; Gallois, J. R.; Soyeux, A.; Toulou se, J. «A propos d'un syndrome d'Alport avec nevríte retro-bulbar». Bull Soco Opthalmol. Fr. 3, LXXXII, 409-413. 1982.
2. Gubler, M.; Levy, M.; Broyer, M.; Naizot, C; Gonzales, G.; Perrin, D.; Habid, R. «Alport's Syndrome: A report of 58 Cases and Review of the Literature». Am. J. Med. 70,493-505.1981.
3. Sabates, R.; Krachmer, J. H.; Weingeist, T. A. «Ocular Findings in Alport's Syndrome». Ophthalmologica. 186, 204-210. 1983.
4. Grünfeld, J. P. «The clinical spectrum of hereditary nephritis», Kidney Int. 27. 83-92. 1985.
5. Govan, J. A. A. «Ocular manifesrations of Alport's syndrome: A hereditary disorder of basement membranes». BL J. Ophthalmol. 67, 493-503.1983.