

## OTOESCLEROSIS, UN CASO DE SORDERA EXCEPCIONAL

**Dr. Mario René Romero González**

Servicio de Audiología, Hospital Central Norte de Petróleos Mexicanos,  
Azcapotzalco, D.F., México [danesia@avantel.net](mailto:danesia@avantel.net)

**Introducción.** La Otoesclerosis (O) es una enfermedad selectiva de la cápsula ótica del oído interno, o cóclea, se caracteriza por ser una sordera (S) de tipo hereditario, con un patrón de transmisión autosómica dominante, es decir, el afectado recibe un alelo que contiene el 100% de dosis de la enfermedad, en un gen, condicionando un 50% de riesgo de presentación o transmisión, para cada embarazo, sin importar el sexo. Para su descendencia podrá tener hijos afectados en un 50% de riesgo, al transmitir el gen afectado, pero tendrá un 50% de probabilidades de hijos sanos, libres del gen. La (O) tiene un comportamiento muy especial como (S) hereditaria (SH), pues no siempre se expresará fenotípicamente, ya que el genotipo se recibe, pero no se expresa clínicamente con (S) en el audiograma; como deficiencia auditiva, es el mejor ejemplo de una sordera abiotrófica (SA), la cual se comporta sin expresarse en el afectado, pero éste la puede transmitir, como ya se citó, con un 50% de riesgo. El inicio es a partir de los 20 años, con un comportamiento de (S) conductiva, de perfil ascendente, (graves), pero puede ser mixta, o coclear (rara en niños pero se puede iniciar en edades tempranas, siendo más agresiva, de rápida evolución hacia una participación coclear). Esta (SA) actualmente esta mapeada en dos cromosomas.

**Objetivo.** Presentar la Historia Clínica de un paciente, excepcional personaje de la historia, quien tendrá antecedentes familiares de importancia para su desempeño profesional en su vida productiva, pero también el medio ambiente de la época, tendrá una influencia relevante en su quehacer musical.

**Material y Método.** Masculino de 57 años, con (O) bilateral de aparición en la tercera década de la vida, alrededor de los 20 años, de evolución lentamente progresiva, se acompañó de acúfenos y datos de participación vestibular (vértigo, mareo), los cuales, en su inicio son confundidos con alteraciones de tipo “digestivo o nervioso”, referido así por los médicos que lo atienden. Con la edad, se le incrementan las fallas para la discriminación del lenguaje, sugiriéndonos la presencia de un reclutamiento coclear severo. Recibirá una continua estimulación ambiental y, en el campo de la literatura, los clásicos griegos lo marcarán admirando a ciertos personajes de la mitología. En la música, expresará mejor sus emociones y sus sentimientos, pues el don con el que nació, le permitirá manifestar la simbiosis herencia-ambiente. Muere por las complicaciones de una nefropatía, asociada a diabetes.

**Resultados.** En su infancia sobresale tempranamente, como virtuoso al piano con una gran capacidad para la improvisación; sin saberlo, marcará las pautas para la música sincopada. Destacará en la interpretación y composición, en esta última será el guía del naciente romanticismo, revolucionando la sonata, la orquestación, la sinfonía, o la música de cámara, muestra de ello, es la vasta obra que nos legó como patrimonio cultural.

**Conclusiones.** No se identificó en el Árbol Genealógico de nuestro personaje, algún otro miembro afectado de (O), no por ello se modifica el tipo de herencia de la misma. Nunca fue un impedimento en su creatividad, la sordera que presentó, sí afectó su vida de relación con sus amigos y semejantes. Nos ha dejado un material único en su género, testimonio de su vida creativa, emotiva, rebelde, con fundamentos en lo valioso que para él fue la amistad, el amor al prójimo.