



# “Un caso de Síndrome de Beckwith-Wiedemann con hipoacusia”

**Autores:** De Brum, D; Piaggio, L; Parente, A; Siri, F.

Sector Audiología Pediátrica, Sección Fonoaudiología, División ORL; Hospital de Clínicas “José de San Martín”

## ANTECEDENTES

El síndrome de Beckwith-Wiedemann (BWS) es un trastorno de sobrecrecimiento raro y complejo. Una de cada 14.000 personas se ve afectada. No existen criterios diagnósticos precisos para BWS. Las manifestaciones de BWS incluyen defectos prenatales, postnatales y sobrecrecimiento. Presenta algunas características principales: macroglosia, defectos de la pared abdominal anterior (anomalías umbilicales), trastornos del crecimiento y predisposición al desarrollo de tumores (benignos y malignos).

La pérdida auditiva es una característica rara pero preocupante. En pacientes con BWS puede desarrollarse hipoacusia conductiva progresiva, causada por la fijación de la placa de base estapedial, luego del nacimiento. Clínicamente, la fijación es idéntica a la otosclerosis, pero con ausencia de la historia familiar típica de la misma.

## OBJETIVO

Describir el abordaje audiológico en un paciente con BWS.

## MATERIALES Y MÉTODOS

**POBLACIÓN:** Paciente de sexo femenino con diagnóstico de BWS, de 4 años 7 meses de edad al momento de la primer consulta. Datos de la historia clínica: comunicación intraauricular (prenatal), macroglosia, mordida invertida y dificultades articulatorias. Presenta dificultades específicas del aprendizaje

**MÉTODO:** Al momento de la primer consulta, en el año 2017, se realizó una evaluación audiológica completa (Audiometría tonal, logaudiometría, tímpanoimpedanciometría, otoemisiones acústicas) y luego del diagnóstico audiológico se indicó equipamiento y evaluaciones audiológicas de control.

## RESULTADOS

- Timpanogramas tipo A en ambos oídos con reflejos ipsilaterales y contralaterales ausentes al momento de las dos evaluaciones
- OEAs ausentes en ambos oídos
- En la audiometría de control se observa la aparición de la muesca Carhart

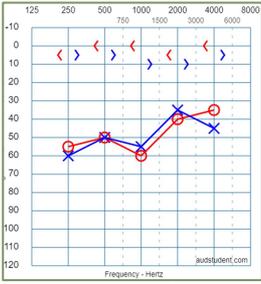


Fig.1: Audiometría inicial



Fig.2: TAC al momento del diagnóstico audiológico

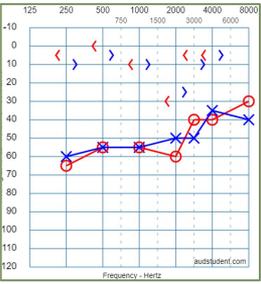


Fig.3: Audiometría control

- Se indicó equipamiento retroauricular bilateral con rendimiento adecuado (100% de discriminación en las pruebas de percepción del habla)
- Se requirió recalibración luego de la progresión de la hipoacusia
- Se indica control cada 6 meses y realizar nueva TAC

## CONCLUSIONES

Si bien la pérdida auditiva es una característica rara de este síndrome, el tipo más frecuente reportado es la hipoacusia conductiva progresiva, por lo que es de gran importancia realizar un seguimiento de estos pacientes.