

Generalidades

La otoesclerosis (OE) es una enfermedad primaria de la cápsula ótica y de los huesecillos del oído. Aunque su curso clínico (hipoacusia progresiva, mixta o neurosensorial) es bien conocido, la enfermedad sólo se describe en seres humanos y su etiología se desconoce.

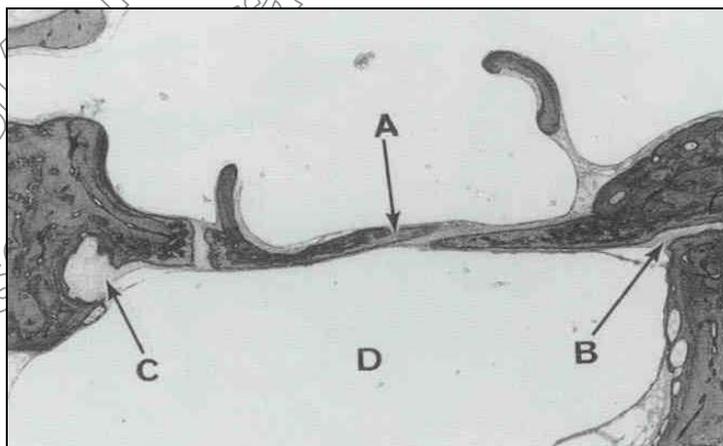
La OE se caracteriza por alteraciones en la absorción y el depósito de hueso en la cápsula laberíntica y el oído medio. La enfermedad se manifiesta en el 1% de la población blanca (es muy infrecuente en otros grupos étnicos), con una base genética autosómica dominante. La edad más habitual de presentación es entre los 15 y 45 años, con predominio en las mujeres (2:1) y probable relación con los embarazos.

Embriología

El desarrollo embrionario desempeña un papel importante en la patogenia de la OE. En condiciones normales se verifica que:

- La cápsula ótica (mesénquima) envuelve a la vesícula ótica a las 4 semanas.
- Se inicia formación de esqueleto cartilaginoso a las 8 semanas.
- Se comienza el cambio de cartilago por hueso en 14 zonas diferentes a las 16 semanas; en algunas personas, no se completa el recambio.

Uno de los lugares más frecuentes de ausencia de recambio es la *fissula ante fenestram*, inmediatamente anterior a la ventana oval (última área de formación de hueso endocondral del laberinto); se ha verificado su afección en el 90% de los pacientes con OE. Otras áreas involucradas incluyen el borde del nicho de la ventana redonda, la pared medial atical de la cóclea, el área posterior al acueducto coclear y la platina del estribo.



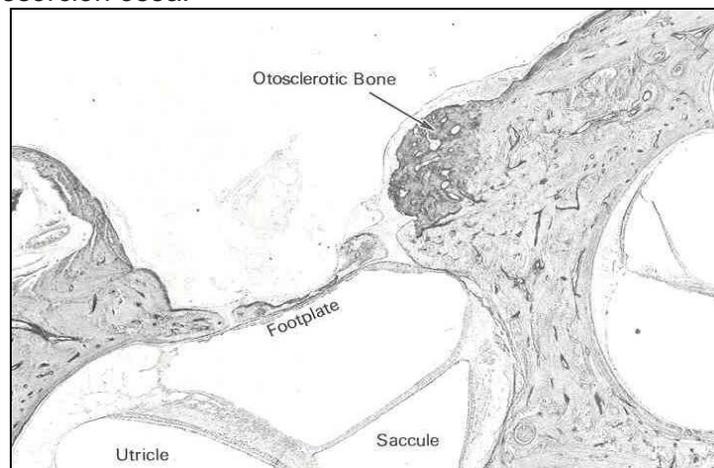
Histopatología

Copia N° :	Representante de la Dirección:	Fecha:
	<i>Revisó</i>	<i>Aprobó</i>
<u>Nombre</u>	Dr. Leonardo Gilardi	Dra. Inés Morend
<u>Firma</u>		
<u>Fecha</u>	22/10	06/11

Se reconocen dos etapas, una temprana y una tardía. En un comienzo, los osteocitos reabsorben el hueso que rodea los vasos sanguíneos, causando vasodilatación que puede observarse a través de la membrana timpánica como una mancha rojiza en el promontorio (signo de Schwartze). Se inicia la formación simultánea de nuevo hueso, el cual se caracteriza por una mayor proporción de matriz y reducido contenido de colágeno (hueso esponjoso); durante esta etapa, la enfermedad está en fase de otospongiosis.



En cambio, en la fase tardía (de OE) predomina la formación de hueso denso esclerótico en las áreas de resorción ósea.



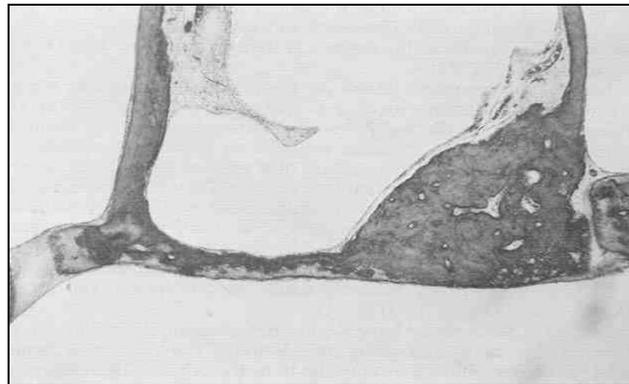
Otosclerosis

Dra. M. Amador

Revisión: 0 – Año 2014

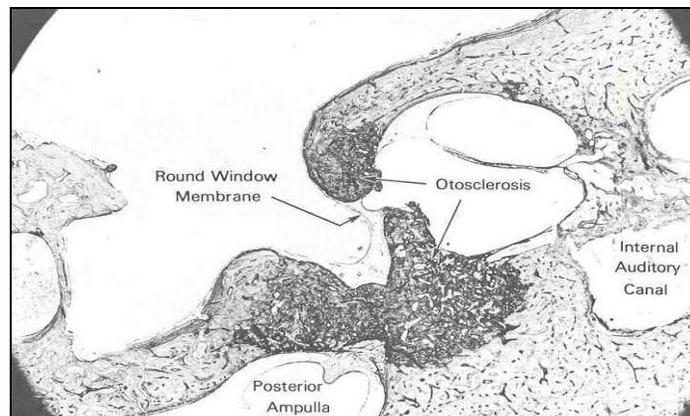
Página 3 de 10

La **presentación clínica** depende de la ubicación de la lesión en la capsula ótica y la cadena osicular. La OE que afecta al estribo es el tipo más común y el síntoma más frecuente en estos pacientes es la **hipoacusia conductiva**, atribuida a fijación de la platina a la capsula ótica.



La afección progresiva de la platina trae como resultado un estribo engrosado que llena por completo el nicho de la ventana oval (OE obliterativa). Si el foco afecta únicamente a la platina, pero no al ligamento anular, sólo hay fijación mínima (platina en biscocho).

La ventana redonda se ve afectada en el 30% de los pacientes con manifestaciones clínicas, pero el cierre de la ventana es extremadamente raro.



Existe controversia si la OE puede causar hipoacusia neurosensorial (HNS), ya que en algunos estudios se ha informado su presencia sin componente de conducción. Se especula con la participación de factores adicionales, como pérdida auditiva previa, liberación al oído interno de toxinas y metabolitos tóxicos a partir del foco de OE o bien la presencia de compromiso vascular.

Epidemiología

La OE se transmite con carácter autosómico dominante (40% de penetrancia). Se advierte que la presencia de focos de OE no implica sintomatología (8% a 10% de los individuos de raza blanca tiene focos de OE, de los cuales sólo el 12% desarrollan enfermedad clínica). El antecedente familiar es positivo en más del 60% de los casos.

La edad de presentación de los síntomas es variable, usualmente comienza entre los 15 a 45 años. La OE es más frecuente en mujeres, en las que además el curso de la enfermedad es más agresiva (factores hormonales). La afección bilateral es posible en el 80% de los pacientes.

Diagnóstico

Los siete criterios sugeridos por Shambaugh (1976) incluyen

- Antecedente familiar de OE.
- Hipoacusia conductiva unilateral o HNS bilateral simétrica.
- Signo de Schwartze positivo
- HNS progresiva desde la adolescencia, agravada en la pubertad.
- HNS agravada por embarazo, lactancia, menstruación, menopausia o uso de anticonceptivos.
- Desmineralización coclear demostrada por tomografía computada (TC)
- Reflejos *on-off* en la impedanciometría.

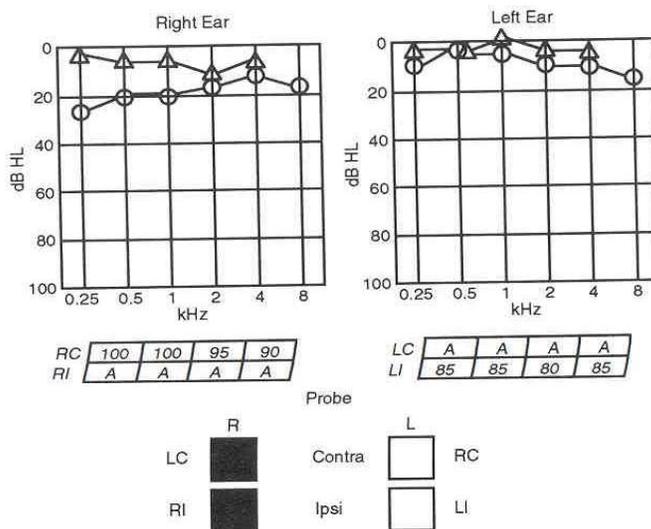
Puede haber signos vestibulares si hay afección laberíntica, aunque no son graves. Por otra parte, el mareo asociado con OE es comúnmente llamado síndrome otoesclerótico del oído interno, (diagnóstico diferencial con enfermedad de Ménière); en estos casos se debe tener especial cuidado en la cirugía.

En el interrogatorio y el examen físico se consideran:

- Hipoacusia progresiva.
- Antecedente familiar positivo
- Acúfenos (75% de casos)
- Síntomas vestibulares (25%)
- Otoscopia normal en mayoría de pacientes.
- Signo de Schwartze positivo (10%)
- Rinne (-) 512 Hz (≥ 20 dB)
- Rinne (-) 1024 Hz (≥ 25 dB)
- Rinne (-) absoluto
- Weber lateralizado (dependiendo de la pérdida neurosensorial)

En los métodos complementarios se destacan:

- Audiometría:
 - Hipoacusia conductiva progresiva, que comienza en las frecuencias graves.
 - La conducción ósea puede mostrar una pérdida de 20 a 30 dB en la frecuencia de 2000 Hz (muesca de Carhart)
 - La discriminación se mantiene conservada.
 - La impedanciometría es normal o con *compliance* reducida.

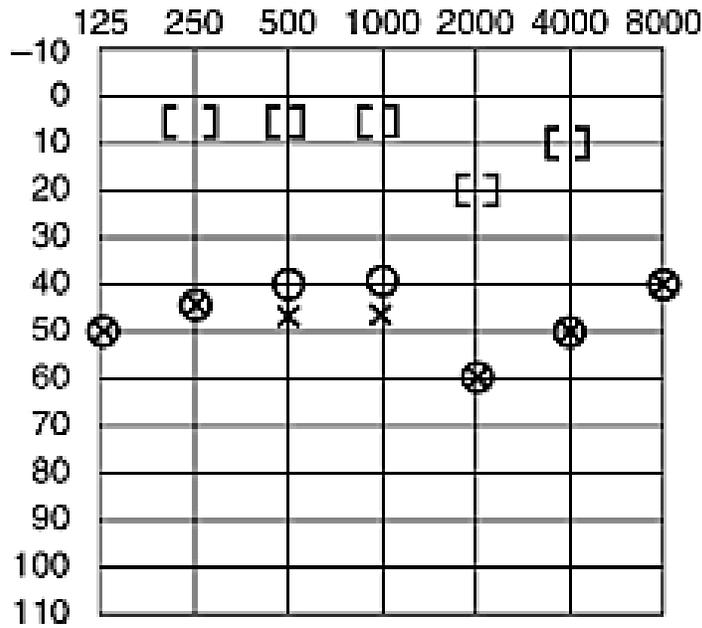
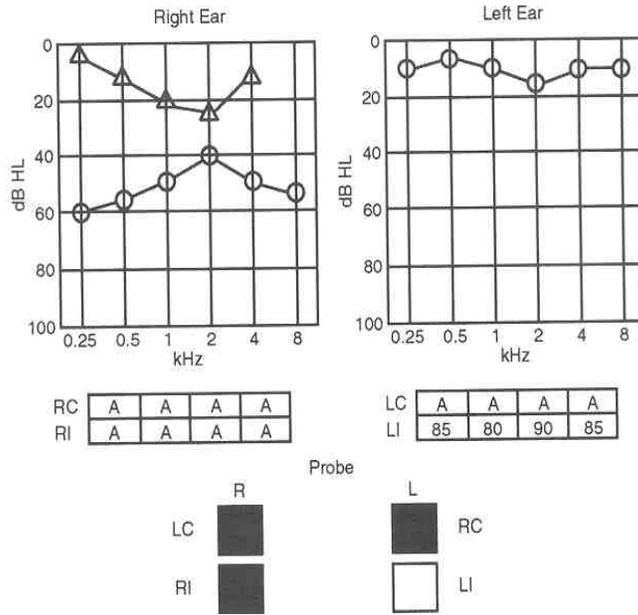


Otoesclerosis

Dra. M. Amador

Revisión: 0 – Año 2014

Página 6 de 10



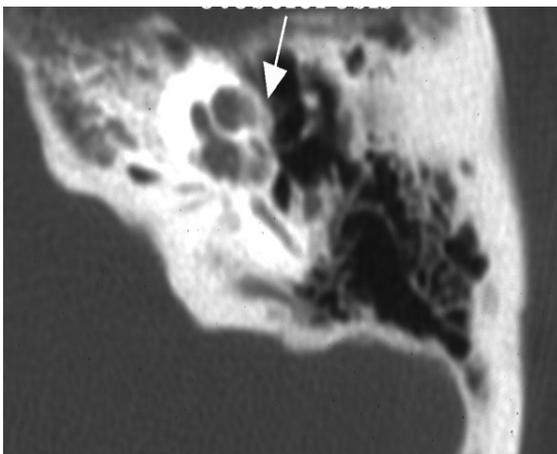
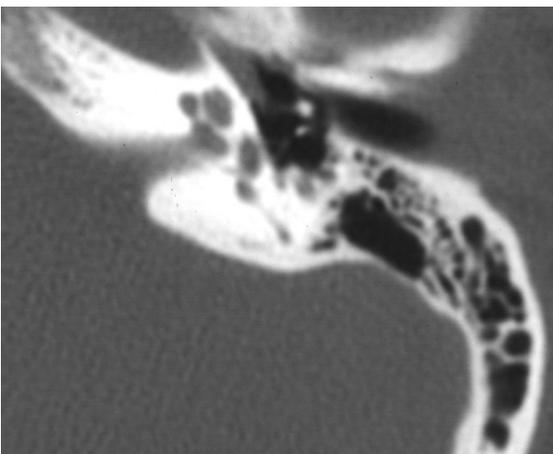
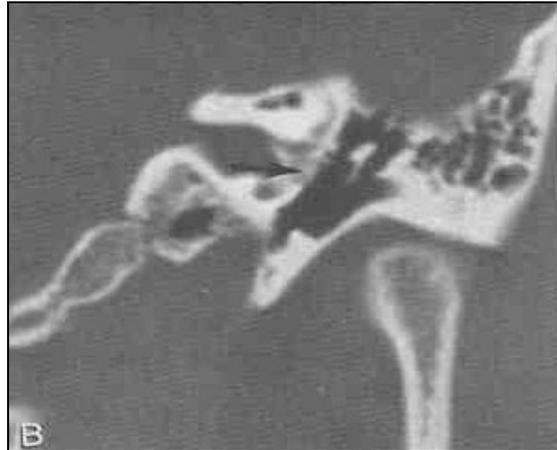
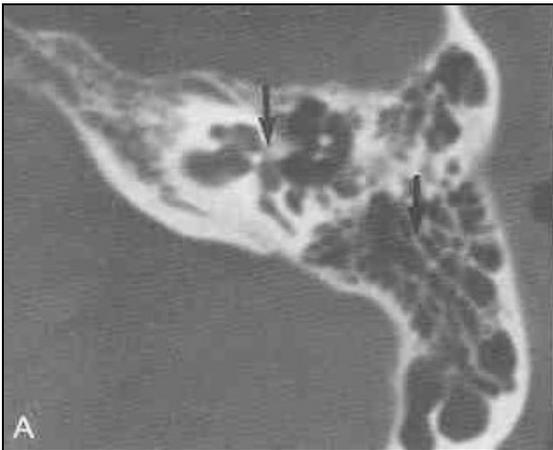
Otoesclerosis

Dra. M. Amador

Revisión: 0 – Año 2014

Página 7 de 10

- Los reflejos estapediales son normales o anormales, dependiendo del grado de fijación. En etapas tempranas de fijación, se nota decremento de la impedancia al inicio y al final del estímulo (efecto *on-off*).
- TC de alta resolución:
 - Valora la cadena, cóclea, y los órganos vestibulares.
 - Se describen precozmente áreas de densidad aumentada en o alrededor de la cóclea.
 - Signo del halo
 - La TC negativa no descarta el diagnóstico



Diagnóstico Diferenciales

- Enfermedad de Paget: osteítis deformante, histológicamente similar a la OE. Comienza afectando el periostio y causa HNS (por lo general, el estribo esta respetado)
- Osteogénesis imperfecta
- Discontinuidad de la cadena osicular
- Fijación de la articulación incudoestapedia o incudomaleolar (la brecha suele ser mayor en las frecuencias agudas)
- Timpanoesclerosis (antecedente de otitis media crónica)
- Fijación congénita de la platina

Afección	Prevalencia	Cápsula ótica	Otros órganos	Virus	Genética
OE	1/300	OE	No	¿Sarampión?	AD
Osteogénesis imperfecta		OE	Todo el esqueleto		AD/AR
Camurati-Engelmann	1/125 mil	Similar a la OE	Hiperostosis		
Enfermedad de Paget ósea	1/50 (variable)	Lesiones líticas	Otros órganos	¿Paramixovirus?	¿?

AD: autosómica dominante; AR: autosómica recesiva

Tratamiento

Generalidades

El 90% de los pacientes con evidencia histológica de OE son asintomáticos. En aquellos con síntomas, habitualmente se verifica hipoacusia conductiva progresiva que comienza alrededor de la 2da década de vida. Suele agravarse con los cambios hormonales. Los periodos de actividad de la enfermedad van seguidos de lapsos de remisión parcial. La hipoacusia conductiva llega como máximo a los 60 dB.

Amplificación

Se puede ofrecer como alternativa a la cirugía, dado que los pacientes tienen buena discriminación, pero los resultados no son comparables a los de una cirugía adecuada.

Tratamiento No Quirúrgico

Se considera en pacientes que no son candidatos a la cirugía por cualquier razón, en aquellos con HNS o síntomas vestibulares atribuibles a OE y en sujetos con **enfermedad activa**.

El **fluoruro de calcio** reemplaza el ion hidroxilo por el ion fluoruro, formando flurapatita en lugar de hidroxiapatita. La flurapatita es más estable y resistente a la acción de los osteoclastos en el marco de la resorción ósea de la fase activa de la enfermedad. Se indican 20 a 120 mg diarios y su eficacia se fundamenta en la clínica (desaparición del signo de Schwartze), la audiometría (mejoría del *gap* o evidencia de detención de la progresión) y la TC (mejoría de la cápsula ótica). Se recomienda usar concomitantemente un suplemento diario de vitamina D y carbonato de calcio para acelerar la maduración de las lesiones óseas previas. El 50% de los pacientes tratados con fluoruro experimenta falta de progresión de la enfermedad, mientras que el 30% mejoran y el 20% empeoran.

El fluoruro se contraíndica en caso de nefritis crónica, artritis reumatoidea, embarazo, lactancia, alergia al principio activo y durante el crecimiento en pacientes pediátricos. Los eventos adversos incluyen náuseas, vómitos, manifestaciones musculoesqueléticas y, en raras ocasiones, retención hidrosalina, exantemas y alteraciones visuales.

Otros fármacos evaluados incluyen los bisfosfonatos, que inhiben la actividad de los osteoclastos, con detención de la progresión de los focos de OE y adecuada tolerabilidad. Tanto el etidronato como el alendronato, el ácido zoledrónico y el risedronato son fármacos en etapa de evaluación y aún no cuentan con aprobación de las agencias de regulación para su administración con esta indicación. La misma consideración se aplica para los inmunomoduladores, como la talidomida.

Tratamiento Quirúrgico

Se requiere el reemplazo de parte o de la totalidad del estribo fijado. Desde la descripción de Shea (1956) se han propuesto varias técnicas, con uso de diversas técnicas.

La selección del paciente candidato a la resolución quirúrgica implica:

- Hipoacusia conductiva o mixta inaceptable (*gap* > 30 dB)
- Rinne negativo.
- Buena discriminación en la logaudiometría
- Paciente que seguirá las indicaciones.
- Vida social y laboral.
- Deseo de cada enfermo

Los **riesgos** se deben discutir con cada paciente; se postula que debería intentarse primero con un otoamplifono. La principal complicación de la estapedectomía es la sordera coclear postoperatoria (2%). Otras complicaciones del período posquirúrgico incluyen la lesión de la cuerda del tímpano (con disgeusia y xerostomía, en general autolimitadas), lesión del nervio facial (dehiscencia del canal de Falopio, incidencia menor a 1%), perforación de la membrana timpánica (2% a 3%), alteraciones transitorias del equilibrio y acúfenos.

El control postoperatorio involucra, además de las medidas generales, evitar los esfuerzos físicos, los cambios bruscos de posición, sonarse la nariz, estornudar con la boca abierta y la maniobra de Valsalva. Cuando se logra mejoría de la audición, resulta lenta pero progresiva. Se propone una audiometría a la 4 a 6 semanas.

Complicaciones Destacadas de la Cirugía

- Vértigo: se atribuye a pérdida de perilinfa, trauma quirúrgico o laberintitis serosa; suele ceder espontáneamente en días. Si no mejora, el uso de corticoides parece beneficioso. Si persiste, puede ser debido a prótesis demasiado largas, fístulas de la ventana oval, o granulomas, entre otros.
- Otitis media aguda: si bien es poco frecuente, se considera riesgosa en el oído operado, por el potencial para diseminarse al oído interno. Se trata en forma agresiva con antibióticos.
- Granulomas: se describen en un 1% a 2% de los casos. Se presenta con HNS progresiva luego de una mejoría en la audición, en asociación con vértigo y acúfenos. Se sugiere reexplorar el oído para su remoción y usar otros materiales para sellar el defecto.
- Fístula en la ventana oval: puede ser temprana o tardía. Se caracteriza por audición fluctuante que tiende a la pérdida progresiva. Se asocia con vértigo o acúfenos.
- Dehiscencia de la prótesis
- Necrosis del yunque
- Adherencias

Bibliografía

1. Lippy WH, Berenholz LP, Schuring AG, Burkey JM. Does pregnancy affect otosclerosis? Laryngoscope. 2005;115(10):1833-6.
2. Marshall AH, Fanning N, Symons S, Shipp D, Chen JM, Nedzelski JM. Cochlear implantation in cochlear otosclerosis. Laryngoscope. 2005;115(10):1728-33.
3. Chole RA, McKenna M. Pathophysiology of otosclerosis. Otol Neurotol. 2001;22(2):249-57.