



UNIVERSIDAD NACIONAL AUTÓNOMA
DE MÉXICO

FACULTAD DE MEDICINA
SECRETARÍA DE SALUD
INSTITUTO NACIONAL DE REHABILITACIÓN
Luis Guillermo Ibarra Ibarra
ESPECIALIDAD EN:

AUDIOLOGÍA, OTONEUROLOGIA Y FONIATRÍA

**“CORRELACIÓN DE LOS ESTUDIOS AUDIOMÉTRICOS CON
LA TOMOGRAFÍA COMPUTADA EN PACIENTES CON
OTOESCLEROSIS DEL INSTITUTO NACIONAL DE
REHABILITACIÓN.”**

T E S I S

PARA OBTENER EL DIPLOMA DE
MÉDICO ESPECIALISTA EN:
AUDIOLOGÍA, OTONEUROLOGIA Y FONIATRÍA

P R E S E N T A :
DRA. LAURA ISADORA RUIZ CASANOVA

PROFESORA TITULAR:
DRA. XOCHQUETZAL HERNÁNDEZ LÓPEZ

ASESORES:
DRA. LAURA ROCÍO ALONSO LUJÁN
DR. GARLY DANIEL GONZÁLEZ ROSADO
DRA. EN C. MARÍA DE LA LUZ ARENAS SORDO



MÉXICO D.F.

FEBRERO 2016



Universidad Nacional
Autónoma de México

Dirección General de Bibliotecas de la UNAM

Biblioteca Central



UNAM – Dirección General de Bibliotecas
Tesis Digitales
Restricciones de uso

DERECHOS RESERVADOS ©
PROHIBIDA SU REPRODUCCIÓN TOTAL O PARCIAL

Todo el material contenido en esta tesis esta protegido por la Ley Federal del Derecho de Autor (LFDA) de los Estados Unidos Mexicanos (México).

El uso de imágenes, fragmentos de videos, y demás material que sea objeto de protección de los derechos de autor, será exclusivamente para fines educativos e informativos y deberá citar la fuente donde la obtuvo mencionando el autor o autores. Cualquier uso distinto como el lucro, reproducción, edición o modificación, será perseguido y sancionado por el respectivo titular de los Derechos de Autor.

DRA. MATILDE L. ENRIQUEZ SANDOVAL
DIRECTORA DE EDUCACIÓN EN SALUD

DRA. XOCHIQUETZAL HERNÁNDEZ LÓPEZ
SUBDIRECTORA DE EDUCACIÓN MÉDICA

DR. ALBERTO UGALDE REYES RETANA
JEFE DE SERVICIO DE EDUCACIÓN MÉDICA

DRA XOCHIQUETZAL HERNÁNDEZ LÓPEZ
PROFESORA TITULAR

DRA. LAURA ROCÍO ALONSO LUJÁN
ASESOR CLÍNICO

DR. GARLY DANIEL GONZÁLEZ ROSADO
ASESOR CLÍNICO

DRA. EN C. MARÍA DE LA LUZ ARENAS SORDO
ASESOR METODOLÓGICO

AGRADECIMIENTOS

A la Dra. Laurita, por su paciencia y enseñanzas.

Al Dr. Garly, por su tiempo y dedicación.

A la Dra. Malu, por todas las pláticas y conocimientos que me regaló.

A Erik y Gabriela, por su constante apoyo.

A mi mamá, por su eterna curiosidad/fascinación.

A Carl.

ÍNDICE

1. Antecedentes	1
2. Planteamiento del problema	25
3. Preguntas de investigación	26
4. Justificación	26
5. Hipótesis	27
6. Objetivos	27
7. Material y métodos	27
8. Resultados	34
9. Discusión	41
10. Conclusiones	47
11. Bibliografía	48
12. Anexos	52

“CORRELACIÓN DE LOS ESTUDIOS AUDIOMÉTRICOS CON LA TOMOGRAFÍA COMPUTADA EN PACIENTES CON OTOESCLEROSIS DEL INSTITUTO NACIONAL DE REHABILITACIÓN.”

1. ANTECEDENTES

1.1 Generalidades sobre el sistema auditivo periférico^{1,2,3}

El propósito principal del sistema auditivo periférico es recolectar el sonido y su transducción en impulsos nerviosos en la porción auditiva del VIII nervio craneal.

En términos generales se puede decir que el sonido viaja en el ambiente y genera cambios de presión que inciden sobre el cuerpo humano, en donde sufre difracción por el mismo cuerpo, la cabeza y oreja de tal forma que una fracción de esa presión entra en el canal auditivo externo hacia la membrana timpánica y pone en movimiento a la cadena osicular, lo cual a su vez produce un movimiento en la ventana oval, ubicada en la entrada del oído interno, creando cambios en la perilinfa y endolinfa con el subsecuente movimiento de la membrana basilar y concluye con la estimulación de las células pilosas, quienes generan un potencial eléctrico en la porción auditiva del VIII nervio craneal.

Sin embargo, este proceso es mucho más complejo para lo cual el sistema auditivo periférico se divide funcionalmente en tres componentes: externo, medio e interno.

1.2 Embriología del sistema auditivo^{1,2,3}

Oído externo y medio

El oído externo y medio derivan del aparato branquial, el cual, en un embrión de 55 mm ya está formado por cuatro arcos de tejido mesodérmico cubiertos de ectodermo por fuera y endodermo por dentro. Entre cada uno estos arcos se forma un surco externo e interno, dando lugar a cuatro bolsas ectodérmicas y cinco endodérmicas.

El pabellón auricular es el que inicia el desarrollo del oído externo. A los 33 días de gestación, cuando el embrión mide 9-10 mm, aparecen seis mamelones

mesodérmicos (tres anteriores y tres posteriores), desarrollándose el trago desde el primero, el hélix y la concha del segundo y tercero, el antihélix del cuarto y quinto, y el antitrigo del sexto.

El conducto auditivo externo se desarrolla a partir del ectodermo y del mesodermo de la porción dorsal del primer surco branquial. La primera bolsa ectodérmica se profundiza introduciéndose en el mesodermo, dando lugar a la piel del conducto auditivo externo.

Por otra parte, la primera bolsa endodérmica avanza hacia fuera por el mesodermo invadiendo la caja timpánica, y también progresa hacia adentro organizando el fondo de saco tubo-timpánico (futura trompa de Eustaquio), el cual continúa invadiendo el mesodermo durante el resto del desarrollo formando el sistema neumático de las celdas del temporal, proceso que continúa incluso después del nacimiento.

La membrana timpánica se forma cuando se encuentran la primera bolsa ectodérmica (conducto auditivo externo) y la primera bolsa endodérmica (caja timpánica), dejando sólo una pequeña capa mesodérmica entre ambas. Esta estructura se desarrolla completamente al final del sexto mes de gestación.

Mientras se da todo este proceso con el ectodermo y endodermo de la primera bolsa, en el interior del primer y segundo arcos branquiales se forman diversas estructuras: el martillo, el músculo del martillo, el yunque y el nervio maxilar inferior del primer arco; del segundo deriva el estribo, el músculo del estribo, la apófisis estiloides y el nervio facial. Los huesecillos se diferencian durante el segundo mes del desarrollo.

Oído Interno

Alrededor del día 22 de gestación, aparece a cada lado del rombencéfalo un engrosamiento del ectodermo superficial, la placoda ótica, inducida por influencias del notocordio y mesodermo paraxial. Cada placoda se invagina y hunde en la profundidad de dicho ectodermo superficial, dentro del mesénquima subyacente, formando una fovea ótica, cuyos bordes se unen entre sí para formar una vesícula ótica (otocisto), primordio del laberinto membranoso.

La vesícula ótica pierde su conexión con el ectodermo superficial y a partir de ahí crece un divertículo que se alarga para formar el conducto y saco endolinfáticos, y se distinguen dos regiones: una porción utricular dorsal que da origen al conducto endolinfático, el utrículo y los conductos semicirculares; y una porción sacular ventral que origina el sáculo y el conducto coclear. Para fines de este trabajo nos centraremos únicamente en el último.

En la 6ta. semana de desarrollo el sáculo forma una evaginación tubular en su polo inferior. Este brote, el conducto coclear, se introduce en el mesénquima circundante en forma de espiral hasta que al término de la 8va. semana, ha descrito 2 vueltas y media, quedando conectado con el sáculo restante por un conducto estrecho, el conducto saculococlear de Hensen.

La vesícula ótica estimula el mesénquima que la rodea para que se condense y diferencie en una cápsula ótica cartilaginosa, la cual a partir de la 10ma. semana comienza a experimentar vacuolizaciones y se forman 2 espacios perilinfáticos, la rampa vestibular y la rampa timpánica. En esta etapa el conducto coclear queda separado de la rampa vestibular por la membrana vestibular, y de la rampa timpánica por la membrana basilar, mientras que la pared lateral del conducto coclear se mantiene unida al cartilago adyacente por el ligamento espiral, y la pared interna está unida y sostenida por una larga prolongación cartilaginosa, la columela, futuro eje del caracol óseo.

Las células epiteliales del conducto coclear son en principio iguales, después forman dos crestas: a) La cresta interna, que constituye el futuro limbo de la lámina espiral y b) La cresta externa, que produce una hilera interna y tres externas de células pilosas, las cuales se encuentran cubiertas por la membrana tectoria, sustancia gelatinosa fibrilar que está unida al limbo de la lámina espiral; constituyendo el órgano de Corti.

De manera posterior, la cápsula ótica cartilaginosa se osifica para formar el laberinto óseo del oído interno el cual alcanza el tamaño y la forma del adulto hacia la mitad del periodo fetal (20 a 22 semanas).

Las células ganglionares del VIII nervio migran a lo largo de las espiras de la cóclea y forman el ganglio espiral, a partir del cual se extienden procesos

nerviosos hacia el órgano espiral, donde terminan en células pilosas. Las células del ganglio espiral conservan su estado bipolar embrionario, es decir, no se tornan unipolares como las células ganglionares raquídeas.

1.3 Anatomía del sistema auditivo periférico^{1,2,3}

Oído externo

El oído externo es la parte más periférica del sistema y consta del pabellón auricular y el conducto auditivo externo.

El pabellón auricular una estructura constituida principalmente de cartílago, ubicado entre la mastoidees y la articulación temporomandibular con una dimensión que varía de los 62 a los 66 mm en el eje vertical, y 31 a 32 mm en el eje transversal. En su configuración externa se aprecia una depresión central, la concha, cuyo contorno está marcado por una serie de relieves. Otros componentes son los tegumentos que lo revisten y unos músculos periféricos que se insertan en él.

El conducto auditivo externo es un tubo en forma de “S” que comienza en el fondo de la concha y termina en la membrana timpánica, cuya longitud total va de 24 a 35 mm. En su porción externa tiene un esqueleto fibro-cartilaginoso mientras que en la porción medial consta de un esqueleto óseo excavado en el hueso temporal.

Oído medio

El oído medio es un sistema cavitario, par y simétrico, ubicado en el espesor del hueso temporal (con excepción del segmento faríngeo de la trompa de Eustaquio), compuesto por la caja timpánica, el sistema neumático del temporal y la trompa de Eustaquio.

La caja timpánica es un espacio en forma de lente bicóncava con aproximadamente 15 mm de altura y 15 mm de eje antero-posterior que contiene a la cadena de huesecillos (con sus respectivos ligamentos y músculos) y que es atravesada por la cuerda del tímpano.

En la pared externa de la caja se ubica la membrana timpánica, estructura prácticamente circular que se inserta en el sulcus timpanicus, cerrando por

completo el extremo interno del conducto auditivo externo; formada por un estroma de fibras elásticas y colágenas (capa media), recubierto por sus dos caras por un epitelio epidérmico (cara externa) y mucoso (parte interna). La disposición de las fibras de la capa media delimita dos zonas en la membrana timpánica: la pars tensa en y la pars flácida.

La cadena osicular se extiende de fuera hacia dentro desde la membrana timpánica hasta la ventana oval, formada por el martillo, yunque y el estribo. El martillo se adhiere a través de su mango y apófisis externa al espesor de la membrana timpánica, y por medio de su cabeza se articula con el yunque y este su vez con el estribo, que consta de una pequeña cabeza articular, dos ramas y una platina que se aloja en la ventana oval. Los ligamentos de la caja timpánica anclan los huesecillos a las paredes y participan en la organización del movimiento; por su parte los músculos del martillo y del estribo aumentan la rigidez de la cadena al contraerse y actúan como un primer filtro de frecuencias.

El sistema neumático temporal es un conjunto de celdas alojadas en el hueso temporal, fundamentalmente en la apófisis mastoides, dentro del cual resalta el antro mastoideo.

La trompa de Eustaquio es un conducto oseo-condro-membranoso que une la pared lateral de la rinofaringe con la pared anterior de la caja timpánica, tiene una longitud de aproximadamente 45 mm y está tapizada de epitelio mucoso.

Oído interno

Se encuentra ubicado en el interior del peñasco del temporal, medial a la caja del tímpano, y se divide en laberinto óseo y laberinto membranoso. Está ocupado por líquido, llamado endolinfa en el laberinto membranoso y perilinfa en el espacio entre ambos laberintos.

Por otra parte, también se divide en laberinto anterior o cóclea y laberinto posterior; este último es el órgano sensorial vestibular que constituye uno de los sistemas sensoriales del equilibrio y está formado por el sáculo, utrículo y los canales semicirculares. Para fines del presente trabajo nos centraremos en describir el laberinto anterior.

La cóclea o caracol es el órgano esencial de la audición, tiene forma característica de dos vueltas y media en espiral. En su parte ósea se distinguen tres porciones: la columnela de Braschet, la lámina de los contornos y la lámina espiral. La cóclea membranosa o conducto coclear tiene forma de prisma triangular y está enrollado en espiral sobre el caracol óseo, ocupa el espacio comprendido entre el borde libre de la lámina espiral y la lámina de los contornos, formando tres pisos o rampas: la vestibular por arriba y la timpánica por debajo, el interior del propio conducto coclear constituye un tercer piso, denominado rampa media. Las paredes de este prisma triangular son: la externa o ligamento espiral, la superior o membrana vestibular de Reissner y la inferior o membrana basilar.

El ligamento espiral es un tracto conectivo tapizado por un epitelio que contiene vasos sanguíneos denominado stria vascularis que además posee células secretoras que vierten su producto en la endolinfa del conducto coclear.

La membrana vestibular es una membrana bicelular que separa el conducto coclear de la rampa vestibular, separando la peri y endolinfa aunque permite el intercambio iónico entre ambas.

La membrana basilar separa el conducto coclear de la rampa timpánica y se caracteriza por el aumento gradual de la anchura en su recorrido desde la espira basal hasta el ápex de la cóclea, en donde logra su mayor amplitud. En la cara superior de esta membrana se ubica el órgano de Corti, un epitelio especializado constituido de a) Pilares de Corti, son dos hileras de células, las internas inclinadas sobre las externas de modo que forman un conducto triangular (túnel de Corti); b) Células de sostén (de Deiters), que se encuentran fuera de los pilares y sobre las cuales se apoyan las células pilosas; c) Células de Hensen, ubicadas por fuera de las células de Deiters, las cuales disminuyen gradualmente de altura hasta transformarse en células cúbicas denominadas células de Claudius; d) Células pilosas, son las células neurosensoriales auditivas que se sitúan a ambos lados del túnel de Corti, por fuera hay tres hileras denominadas células pilosas externas, y por dentro una sola hilera, llamadas células pilosas internas; e) Membrana tectoria, se sitúa sobre las células pilosas a modo de techo, está

compuesta de colágeno, glucoproteínas y glucosaminoglucanos, siendo más larga en el ápex de la cóclea que en la base.

Finalmente, el ganglio espiral es el cuerpo celular neuronal por el que discurre el potencial de acción proveniente de las células pilosas internas. Además a este órgano llegan fibras eferentes.

Líquidos laberínticos: La endolinfa es el líquido que se encuentra dentro del laberinto membranoso, de tipo endocelular, pobre en sodio y rico en potasio que se produce y absorbe en la stria vascularis y en la vecindad de las células ciliadas de las crestas ampulares. Por otra parte, la perilinfa es el líquido ubicado en el espacio entre el laberinto óseo y el membranoso (espacio perilinfático), este es de tipo extracelular cuya composición es parecida a la del líquido cefalorraquídeo (con el que se une en el fondo del conducto auditivo interno): pobre en potasio y rico en sodio. La cortilnfa es un líquido situado en el túnel de Corti, es de tipo extracelular con una concentración de sodio y potasio parecida a la perilinfa.

1. 4 Fisiología del sistema auditivo periférico^{1,2,3}

Oído externo

El pabellón auricular contribuye a la localización de la procedencia del sonido y este se conduce hasta el conducto auditivo externo, el cual además protege al oído medio, transforma la ondas sonoras esféricas en planas, refuerza la resonancia de las frecuencias próximas a 3,9 y 15 KHz (múltiplos de la longitud del conducto) y reduce la impedancia del sonido.

Oído medio

La onda sonora llega a la membrana timpánica y la pone en movimiento, haciéndola vibrar de distinta forma en función de la frecuencia del sonido; posteriormente se transmite el movimiento al martillo, del martillo al yunque y de este al estribo para finalmente terminar en la ventana oval. Aquí destaca la acción del músculo del martillo (tensor tympanii), que mantiene la membrana continuamente tensa y del músculo del estribo, que lo tracciona hacia fuera y atrás.

Oído interno

En la función coclear se distinguen un primer periodo en el que lo fundamental es la mecánica coclear, originada por los movimientos de los líquidos y las membranas; un segundo periodo de micromecánica coclear, en el que ocurren desplazamientos del órgano de Corti con respecto a la membrana tectoria; y un tercer periodo en el que se produce transducción de la energía.

Mecánica coclear. Los movimientos del estribo producen una onda líquida en la perilinfa de la rampa vestibular, que conlleva al movimiento de la membrana vestibular que es tan sutil que facilita el paso de la onda sonora al conducto coclear con la subsecuente vibración de la membrana basilar de forma sincrónica con la frecuencia del estímulo sonoro de tal forma que las frecuencias agudas estimulan la proximidad a la ventana oval y los sonidos graves encuentran su máxima amplitud próximos al ápex.

Micromecánica coclear. La activación de las células pilosas está ligada a los desplazamientos que sufren sus estereocilios debidos a la excitación mecánica que es consecuencia de la onda migratoria. Estos desplazamientos son movimientos de cizallamiento entre la tectoria y la basilar. Con la vibración de la membrana basilar el órgano de Corti se ve desplazado hacia arriba y abajo, siendo este movimiento más amplio cuanto más externo es el punto de la membrana que se considera. Con estos movimientos los cilios de las células pilosas externas forman un ángulo, recuperando luego su posición. Para las células pilosas internas se propone que la membrana tectoria provoca una deformación del espacio subtectorial, originando corrientes de endolinfa en la superficie del órgano de Corti. Son estas microcorrientes las que ocasionan el movimiento de los cilios de las células pilosas internas, desencadenando la despolarización de la célula.

Transducción. La membrana de las células pilosas, al recibir el estímulo mecánico producido por el movimiento de los cilios y de la placa cuticular en la que están anclados, varía su permeabilidad al paso de iones, aumentando la difusión de potasio, el cual difunde de una a otra célula sirviéndose de las gap-junctions y produce una onda de despolarización que llega a la base de la célula. En esta base existen unos canales para el calcio de apertura voltaje-dependiente; durante

la despolarización estos canales se abren penetrando calcio en la célula, lo que hace que las vesículas presinápticas se fusionen con la membrana celular para después abrirse al exterior, liberando su contenido (glutamato) en el espacio sináptico, donde se encuentran las dendritas de las neuronas aferentes.

1.5 Consideraciones importantes sobre la cápsula ótica

La cápsula ótica consta de tres capas: la endocondral, periostio y endostio -la primera localizada lateral al endostio y medial a la periostio- y contiene áreas de matiz cartilaginosa calcificada con brotes de capilares y pequeñas regiones de cartílago inmaduro (globuli interossei)^{4,5}. Bast y Anson describieron siete regiones del oído en las que se observó este fenómeno: fisura antefenestra, fosula postfenestra, área intracoclear, ventana redonda, canales semicirculares, sutura petroescamosa y base del proceso estiloideo⁵.

En todas las partes del cuerpo se realiza un proceso similar para la formación de hueso nuevo con eliminación de otro, sin afectar la forma esencial del hueso; esto se lleva a cabo en presencia de daño óseo, como prevención de la acumulación de hueso viejo y en alteraciones del metabolismo del calcio y fósforo y requiere una coordinación entre las acciones de los osteoclastos y osteoblastos.

Estas células tienen funciones secuenciales y específicas en diferentes sitios del hueso dentro de la unidad multicelular básica. En el primer paso de la remodelación ósea, el hueso se reabsorbe por los osteoclastos, seguida de una fase donde los osteoblastos forman laminillas osteoides que eventualmente se mineralizan. Durante este proceso, una fracción de los osteoblastos se queda atrapada dentro de la nueva matriz ósea y persiste como osteocitos mientras que los osteoblastos libres se transforman en células epiteliales de revestimiento⁶.

En el hueso de la cápsula ótica el metabolismo es diferente ya que el crecimiento, formación y remodelación son prácticamente nulos cerca de los espacios del oído interno. El hueso fetal primario es compacto, altamente mineralizado y generalmente preservado. Se ha demostrado que la tasa de remodelación por año en la cápsula ótica aumenta centrifugalmente desde un 0.1% en el espacio

perilaberíntico hasta un 10% en la periferia, lo cual es significativamente menor al resto del cuerpo^{4,6,7}.

Esto sugiere la existencia de un mecanismo local que inhibe la resorción y remodelación ósea. El sistema de señalización candidato para esta acción es el OPG/RANKL/RANK. La osteoprotegerina (OPG) es una citocina nombrada así por su capacidad de proteger el hueso contra la resorción, esta sustancia se expresa en niveles altos en las estructuras del oído interno para inhibir la formación de osteoclastos perilinfáticos, funcionando en competencia con el ligando de receptor activador para el factor nuclear K (RANKL por sus siglas en inglés) para el receptor activador para el factor nuclear (RANK por sus siglas en inglés)⁶.

Con excepción del ligamento espiral, otra fuente biológica productora de OPG no ha sido bien establecida, aunque se sabe que los osteoblastos, las células endoteliales y las células del músculo liso vascular la producen. El RANKL es producido por los osteoblastos, células endoteliales, linfocitos T activados y otras células como fibroblastos y condrocitos; es expresado en la superficie celular de forma que facilita la formación de osteoclastos a través del contacto célula a célula con precursores osteoclastos. Por su parte, el RANK es expresado por osteoclastos (y sus precursores), células dendríticas, condrocitos, células endoteliales, fibroblastos y macrófagos⁶.

Numerosos factores influyen la expresión de la OPG y RANKL, tales como el factor de necrosis tumoral, los estrógenos y la prolactina. La importancia de este sistema radica en que en ratones OPG knockout se ha observado una excesiva y desorganizada remodelación ósea así como fijación estapedial e hipoacusia progresiva.

1.6 Introducción a la Otoparesia

La otoparesia es una enfermedad que afecta selectivamente a la cápsula ótica, resultado de la remodelación anormal de esta estructura embriológica^{7,8}.

Al anatomista Antonio Valsalva fue el primero en describir la anquilosis del estribo en la necropsia de un paciente sordo en 1741^{5,7} posteriormente Toynebee en 1860 describió la hipoacusia causada por fijación del estapedio después de analizar

cientos de huesos temporales y Politzer en 1893 se refirió a esta fijación con el nombre de otoesclerosis. Más tarde Siebenmann observó la lesión a nivel microscópico y propuso cambiar el nombre de otoesclerosis a otoespongiosis⁹, término que es preferido por algunos autores ya que describe mejor la fase activa de la enfermedad⁵. En 1950 el audiólogo Thomas Carhart originó el término de “brecha aéreo-ósea” y reportó los hallazgos audiométricos encontrados en estos pacientes, incluyendo la muesca en la conducción ósea que se observa en la fijación estapedial (nicho de Carhart).

1.7 Epidemiología

La prevalencia clínica de la enfermedad varía entre la población estudiada, reportándose desde menos de 1% a un 2.1% en caucásicos^{7,8}, siendo rara en raza negra, asiáticos y nativos americanos¹⁰.

Por otra parte, la otoesclerosis histológica, definida como aquellos hallazgos encontrados en la cápsula ótica al examen microscópico, revelan una prevalencia que varía entre el 7.3% y 10.3% de hombres y mujeres caucásicos, respectivamente; en afro-caribeños se ha encontrado en el 1% de los huesos temporales⁷.

Esta prevalencia aumenta con la edad, siendo de .22/1000 en adultos jóvenes y de 3.53/1000 en ancianos.

1.8. Etiología

Genética

Se han propuesto modelos de herencia autosómica recesiva o ligada al X, sin embargo la mayoría de los estudios sugieren que se trata de una enfermedad con patrón autosómico dominante con penetrancia de aproximadamente 40%¹¹ y expresividad variable que afecta predominantemente a mujeres en una proporción 2:1^{7,9}.

El antecedente familiar está presente en el 50% de los casos y la incidencia entre miembros de la familia es del 20 al 25%, en oposición con el 0.3% del resto de la población^{7,10}.

En estudios de familias afectadas se han identificado diversos loci asociados a la enfermedad, los cuales son denominados OTSC1-8, ubicados en los cromosomas 15, 7, 6, 16, 3 y 9; además, en estudios de asociación basados en población se han relacionado a genes involucrados con la síntesis de colágena (COL1A1 y COL1A2) así como la variante T2631 del gen TGFB1, como posibles causantes. Sin embargo, en otras familias no se ha localizado el gen causante e incluso los genes encontrados en estudios familiares no son los mismos implicados en casos esporádicos por lo que se sugiere que en estos últimos, la enfermedad puede ser la manifestación de múltiples variantes genéticas con pequeños efectos que actúan sinérgicamente¹¹.

Otras mutaciones del gen de la colágena COL1A1 y consecuentemente una reducción en la síntesis de colágena tipo 1 se han descrito¹⁰. En México, Cordero et al analizaron el polimorfismo rs 1107946 del gen COL1A1 en 52 pacientes con otoposclerosis y en 51 controles sin encontrar diferencias estadísticamente significativas entre la frecuencia del polimorfismo y el rasgo fenotípico¹².

Inmune

Algunos estudios han apoyado la hipótesis de un proceso autoinmune de anticuerpos contra la colágena II y IX. Estudios de inmunofluorescencia han demostrado depósitos de inmunoglobulina y complemento en la matriz ósea y áreas espongióticas y también se han encontrado niveles de anticuerpos anticolágena en mayores concentraciones en pacientes con otoposclerosis⁴.

Factores ambientales

Se ha propuesto que la infección persistente por el virus del sarampión puede estar relacionada en el desarrollo de la enfermedad, apoyada por el hecho de que se ha encontrado mayor expresión de receptores para este virus (CD46 y CD150) en lesiones otoposcleróticas¹³, así como proteínas virales y anticuerpos específicos, además de que algunos estudios han encontrado una incidencia menor de la enfermedad en pacientes vacunados, sin embargo los resultados han sido inconsistentes⁴. En nuestro país se realizó un estudio con 93 pacientes

postoperados de estapedectomía, en el cual no se identificó la presencia de material genómico viral en ninguno de los estribos afectados¹³.

Este proceso viral puede desencadenar el proceso por medio del RANKL de los linfocitos T activados⁶.

Factores hormonales

Algunos factores endócrinos se han relacionado con el desarrollo de la enfermedad, quizá a través de la movilización extra del calcio durante el embarazo y lactancia o la hiperprolactinemia inducida por estrógenos, ya que es sabido que esto regula a la baja a la OPG⁶. Sin embargo, la evidencia no es suficiente para afirmarlo. En estudios realizados con mujeres que han tenido hijos no han encontrado diferencias entre la forma de presentación de estas comparadas con las nulíparas, incluso en el análisis realizada por Lippy et al se encontró que los umbrales tonales eran sorprendentemente mejores en mujeres con hijos, en este mismo estudio no se encontraron diferencias en relación al número de hijos con el grado de pérdida auditiva por lo que el autor propone que el embarazo tal vez es un factor incidental más que un agravante¹⁴.

Se ha especulado que los anticonceptivos orales también intervienen en la génesis y evolución de la enfermedad, Podoshin et al realizaron un estudio en 1978 con 600 mujeres con uso de anticonceptivos orales por 12-36 meses, de las cuales 3 (0.5%) presentaron datos clínicos compatible con otoesclerosis sin encontrar nuevos casos en el seguimiento realizado¹⁵. Vessey y Painter también revisan la información disponible de una larga serie de pacientes (17,032 mujeres) seguidas durante 26 años y no encuentran relación entre el uso de anticonceptivos orales y patología otológica, sin embargo concluyen que la información con la que cuentan no es suficiente para confirmar o refutar este hallazgo¹⁶.

1.9 Histopatología

El foco otoesclerótico sufre un proceso de remodelación en el cual el hueso sano es reemplazado por hueso esclerótico. Se pueden observar osteoclastos y osteoblastos en el sitio activo de lesión. Estos focos incluyen numerosos

componentes, tales como hueso nuevo con osteoblastos, hueso en remodelación con osteoclastos, además de proliferación vascular, fibroblastos e histiocitos. Lim et al identificaron tres tipos de lesiones: a) celular (espongiótica), b) fibrótica y c) esclerótica. La tipo celular es caracterizada por monocitos, macrófagos, osteoblastos y osteoclastos en reclutamiento y activación; la tipo fibrótica muestra extensas áreas de hueso fibrótico; y la fase esclerótica se caracteriza por pocas células óseas². Estos tres tipos pueden presentarse simultáneamente. Se ha reportado que en las lesiones más activas los osteoclastos muestran disrupción y en las lesiones menos activas hay tejido nuevo con hiper celularidad¹⁰.

Cambios vasculares

Se ha reportado pérdida de espacios capilares y pericapilares en el ligamento espiral así como erosión del hueso coclear. El ligamento espiral sufre cambios como atrofia, fibrosis y engrosamiento, este último descrito como hialinización. A pesar de que la hialinización del ligamento espiral no se observa en las áreas cercanas a la lesión preesclerótica, es aparente en las áreas cercanas a la lesión espongiótica y probablemente se debe a las enzimas liberadas durante este proceso⁷, lo cual puede contribuir al daño a los elementos neurales periféricos. También hay pérdida celular en el ligamento adyacente al endostio de la porción afectada por la lesión destructiva.

Cambios bioquímicos

Diversos autores han encontrado concentraciones mayores de prostaglandina E2 en tejidos otoespongióticos, así como ácido fosfatídico, b-glucuronidasa, colagenasa y leucina aminopeptidasa. Estas concentraciones probablemente conducen a disminución del pH perilinfático lo cual podrían tener relación con los cambios neurosensoriales observados. Otras enzimas como la tripsina, α -1 antitripsina, α -2 macroglobulina, α -quimotripsina, ácido fosfático, rinonucleasa y deshidrogenasa láctica se han encontrado en la perilinfa. A este respecto se postula que la α -2 macroglobulina juega un papel muy importante al neutralizar la

fracción libre de la tripsina, siendo esta última la responsable del daño sobre las células pilosas así como a la destrucción ósea por afección en la colágena⁷.

Sitios afectados

La fisura antefenestra está localizada anteriormente a la ventana oval, formando un puente fibroso entre los tejidos perióticos y los tejidos del oído medio y constituye el sitio más comúnmente afectado, observándose en el 70-80% de los casos reemplazo de la estructura normal por las lesiones; el segundo sitio más frecuente (30-50%) es la ventana redonda. Otros sitios incluyen la pared apical medial de la cóclea, posterior a la ventana oval, el canal auditivo interno, el acueducto coclear y los canales semicirculares. El involucro del martillo y yunque son poco comunes, pero pueden causar fijación de la cabeza del martillo en el ático⁵. Esta fijación se encuentra en el 1 al 10% de los pacientes y puede deberse a la osificación de los ligamentos suspensorias superior y anterior, generando la adhesión de la cabeza a la pared anterior del epítimpano¹⁰.

1.10 Fisiopatología

La otoesclerosis se refiere a la etapa final inactiva del proceso, cuando el hueso está esclerótico o endurecido. Patológicamente, el término otoespongiosis es más exacto ya que se refiere a la etapa activa y vascular⁷, aunque histológicamente se ha observado que ambas condiciones (otoespongiosis y otoesclerosis) pueden ocurrir simultáneamente y no necesariamente una precede a la otra.

Se cree que la otoesclerosis se desarrolla a partir de remanentes cartilagosos dentro del hueso endocondral de la cápsula ótica⁹. En la etapa activa de la enfermedad (otoespongiosis), llegan monocitos desde el torrente sanguíneo hacia el foco en donde se convierten a osteoclastos multinucleados⁷.

En el centro de la lesión aparecen hojas de tejido conectivo reemplazando hueso alrededor de la fisura antefenestra, al mismo tiempo que se observan largos espacios de vasos sanguíneos -afines a la hematoxilina lo que le da una apariencia oscura-, histiocitos con lisosomas en el borde de la lesión que contribuyen al proceso lítico y hueso nuevo producido por los osteoblastos; por

otra parte el hueso sano circundante contiene pocos osteocitos funcionales y condrocitos y es relativamente avascular¹⁰.

Con el tiempo las lesiones se calcifican y esclerosan dando como resultado un tejido óseo desorganizado rico en osteocitos con espacios de médula ricos en vasos sanguíneos y tejido conectivo indistinguible del hueso normal de la cápsula ótica (fase donde la actividad ha cesado)^{9,10}.

A medida que la enfermedad avanza, las lesiones se extienden a través del ligamento anular del estribo, fijándolo a la ventana oval. El tipo de fijación estapedial depende del sitio de lesión: si la lesión comienza en la parte posterior de la ventana oval y se extiende hacia el estapedio a través del ligamento anular anterior y posterior causará una fijación bipolar. Por otra parte, cuando la lesión cruza el ligamento hacia la platina del estribo, obliterará totalmente cualquier remanente del ligamento anular original. Si el centro de la platina está indemne, conserva su característica superficie cartilaginosa.

La extensión y localización de las lesiones es muy variada. Algunas son pequeñas y no involucran el estribo pero a veces la lesión rodea completamente a la cóclea causando anacusia^{9,10}.

Se han postulado diversas teorías en relación con la patogénesis de la pérdida auditiva sensorial aislada, tales como la invasión de la lesión a la escala timpánica, cambios en la circulación coclear o cambios en la endolinfa⁷.

1. 11 Clasificación

Schuknecht y Barber inicialmente clasificaron la otoesclerosis en clínica e histológica, siendo la primera aquella que daba manifestaciones clínicas a través de la fijación estapedial y reservando la segunda para aquellos casos que se observaban de forma histológica, sin fijación estapedial.

Otro subtipo es la otoesclerosis coclear, la cual se refiere a los casos de afección histológica extensa, suficiente para involucrar al endostio de la cóclea sin fijación estapedial¹⁰.

Según el sitio afectado la otoesclerosis puede ser dividida en fenestral y retrofenestral. El primero está caracterizado por lesiones preferentemente

localizadas en la pared lateral de la cápsula ótica (ventana oval y redonda, y promontorio). En el segundo el foco se ubica en otras regiones de la cápsula laberíntica, incluyendo la región pericoclear, los canales semicirculares, conducto auditivo interno, vestíbulo y acueducto coclear y vestibular ¹⁷.

1. 12 Manifestaciones Clínicas

El síntoma principal de los pacientes es la hipoacusia, la cual generalmente se presenta como lentamente progresiva, usualmente bilateral y a menudo asimétrica que inicia habitualmente entre los 15 a 45 años cuya progresión puede acelerarse en los jóvenes, durante el embarazo o en mujeres que reciben anticonceptivos ^{1,7}.

Al inicio la pérdida es superficial conductiva usualmente secundaria a la afección de la platina del estribo, manifestada en las frecuencias graves, con la progresión de la enfermedad se puede llegar hasta una afección generalizada y severa de tipo conductiva o mixta, así mismo se puede apreciar un componente neurosensorial pudiendo ser el resultado del daño directo en la cóclea o ligamento espiral por el proceso lítico o la liberación de enzimas proteolíticas ¹⁸ o por la progresión medial de la lesión, involucrando el endostio de la cóclea ^{8,10}. Histológicamente, los pacientes que en los cortes histológicos muestran hialinización se correlacionan con un mayor grado de hipoacusia ⁷.

Estos pacientes hablan a un volumen de voz más bajo ya que escuchan su propia voz por la conducción ósea ⁷. También es característico la ausencia de patología otológica previa, aunque su existencia no excluye el diagnóstico ¹.

Esta hipoacusia generalmente mejora en ambientes ruidosos, fenómeno conocido como paracusia de Willis debido a que los que hablan en este ambiente de ruido, involuntariamente, elevan la voz y son mejor escuchados por el enfermo. También se puede referir que la hipoacusia empeora con la masticación (paracusia de Weber) ¹.

Es muy frecuente la existencia de acúfeno (64.9 al 84.5%) uni o bilateral, sobre todo en las primeras etapas, y puede desaparecer con la evolución de la enfermedad, este no guarda relación estricta con la intensidad de la sordera ^{1,7}.

Diversos autores han descrito síntomas vestibulares en pacientes con otosclerosis clínica así como una mayor incidencia en la enfermedad comparada con la población general. Estos síntomas se pueden dividir en: a) Imbalance leve, b) Vértigo verdadero con imbalance severo y c) Ataques recurrentes de vértigo; y pueden ser secundarios a hidrops endolinfático (la lesión involucra el ligamento espiral, conduciendo a una disrupción iónica, también por la obstrucción del saco y ducto endolinfático), afección del nervio vestibular o del ganglio de Scarpa causada por degeneración. También se ha descrito que la incidencia de síntomas vestibulares aumenta conforme lo hace la hipoacusia neurosensorial⁷.

Un porcentaje relativamente pequeño de pacientes puede referir plenitud ótica en el oído afecto, hecho que se puede atribuir a una sensación psicoacústica anormal causada por la escasa audición en las frecuencias bajas¹.

1. 13 Exploración física

La exploración física incluye una otoscopia cuidadosa en la que por un lado se verifique la movilidad de la membrana timpánica mediante un pneumatoscopio para descartar ocupación del oído medio así como perforaciones pequeñas⁹ y por otro se evalúe la apariencia de la membrana timpánica, la cual generalmente es normal aunque en ocasiones se puede observar un área enrojecida sobre el promontorio o anterior a la ventana oval, conocida como el signo de Schwartze, causado por el rico riego sanguíneo asociado al hueso inmaduro⁷ visible sólo en un 10% de los casos pero cuando aparece es una característica diagnóstica importante¹.

La acimetría es acorde con el estadio evolutivo de la enfermedad, en el caso típico de hipoacusia conductiva, la prueba de Rinne es negativa en ambos oídos. La expresión acumétrica de la fijación del estribo se manifiesta por la clásica triada de Bezold: caída de la audición en las frecuencias bajas, prolongación de la audición en la vía ósea y test de Rinne negativo. En la otosclerosis bilateral y simétrica la prueba de Weber es indiferente, si la pérdida es unilateral o asimétrica, lateralizará hacia el lado con mayor umbral diferencial que suele ser el de peor audición. La prueba de Gellé es negativa en el oído afectado. Otro signo

indicativo de fijación del estribo es un Lewis negativo, en el cual el diapasón se percibe con menor intensidad al apoyarlo sobre el trago que cuando se apoya sobre mastoides¹.

1.14 Exploración funcional de la audición

Audiometría

En la audiometría tonal, el primer signo que se observa es una pérdida auditiva conductiva, gradual y progresiva en las frecuencias bajas. Conforme la platina del estribo se fija y el foco otoesclerótico prolifera, se observa progresión de la hipoacusia hacia las frecuencias altas con una ampliación del gap aéreo-óseo⁷. La configuración de esta curva es plana. Cuando existe involucro coclear, la pérdida se vuelve mixta o neurosensorial.

Un sello característico, aunque no patognomónico, de la enfermedad es el nicho o muestra de Carhart, que se caracteriza por elevación de los umbrales auditivos óseos aproximadamente a 5 dB en 500 Hz, 10 dB a 1 000 Hz, 15 dB a 2000 Hz y 5 dB a 4 000 Hz; este hallazgo de la muesca en 2000 Hz se cree que está asociado con cambios en la impedancia mecánica del oído medio debido a la rigidez, fricción y efecto de masa de la lesión otoesclerótica⁷.

La logaudiometría generalmente está acorde al tipo de hipoacusia mostrado por la audiometría tonal.

Timpanometría

En los casos incipientes se puede obtener un trazado de timpanometría normal aunque habitualmente hay una curva aplanada (tipo As de la clasificación de Jerger), expresión de una disminución de la movilidad del conjunto tímpano-oticular ocasionada por la fijación del estribo y de alguno de los huesecillos¹.

El reflejo acústico habitualmente está ausente. En la fijación estapedial temprana, el reflejo puede ser anormal mostrando un efecto on-off o un reflejo difásico; conforme la enfermedad avanza se afecta el reflejo contralateral⁹.

1. 15 Diagnóstico

El diagnóstico de otoposclerosis se realiza esencialmente por la anamnesis y la exploración¹. La sospecha diagnóstica está dada por la combinación de las características clínicas que incluyen: a) pérdida auditiva conductiva progresiva, b) membrana timpánica normal y c) ausencia de patología de oído medio¹⁸; y los hallazgos audiométricos (hipoacusia conductiva, ausencia de reflejos estapediales, nicho de Carhart y timpanograma As). La confirmación del diagnóstico típicamente requiere la cirugía exploradora del oído medio¹⁹.

Algunos autores han planteado criterios que sugieren la presencia de otoposclerosis coclear como lo son: a) hipoacusia neurosensorial con buena discriminación fonémica, b) historia familiar de otoposclerosis en pacientes con pérdidas neurosensoriales, c) evidencia de fijación estapedial y c) signo de Schwartze positivo. La presencia de una depresión en el umbral de conducción ósea en pacientes con otoposclerosis puede indicar involucro coclear aun cuando el reflejo estapedial es normal²⁰.

En casos dudosos en los que predomine la hipoacusia neurosensorial también pueden utilizarse pruebas de imagen, dentro de las cuales la tomografía computada es la preferida por su sensibilidad y especificidad, otros métodos como la resonancia magnética o la tomografía por emisión de fotón único.

El diagnóstico definitivo de la enfermedad se establece al encontrar fijación estapedial de forma intraquirúrgica.

Papel de la Tomografía Computada en el diagnóstico de Otoposclerosis

Los estudios de imagen no siempre son solicitados como auxiliares diagnósticos en pacientes con pérdidas auditivas no complicadas y hallazgos clínicos característicos¹⁸. Sin embargo desde la aparición de la tomografía computada se sabe que esta es de utilidad para localizar lesiones activas sutiles de tal forma que hoy en día la tomografía computada de alta resolución es el estudio de elección en la evaluación de cambios óseos en el hueso temporal^{9,18}.

Se ha sugerido el uso rutinario de la tomografía computada de alta resolución para la evaluación de pacientes con otoposclerosis ya que es de utilidad para confirmar

un diagnóstico dudoso, (sensibilidad preoperatoria del 95.1 %⁸), anticipar dificultades anatómicas en caso de que se realice un procedimiento quirúrgico, establecer el diagnóstico diferencial con otras entidades como disrupción osicular o malformaciones (fijación congénita del estribo), y pronosticar e informar a los pacientes el riesgo de pérdida neurosensorial por movilización del estribo en caso de imágenes negativas o dudosas o por el involucro del endosito de la cóclea o de la ventana redonda^{18,21}.

A pesar de que se han realizado múltiples estudios en relación a la utilidad de la tomografía computada en el estudio del paciente con otoesclerosis, su papel permanece controversial¹⁹.

Actualmente no existe un sistema de clasificación de imágenes universalmente aceptado para la otosclerosis, a pesar de que diversos sistemas han sido propuestos¹⁷. Sin embargo la más utilizada para describir los hallazgos de la tomografía computada es la publicada por Symons y Fanning en donde el grado 1 se refiere a lesiones exclusivamente fenestrales, ya sea espongióticas o escleróticas; el grado 2 abarca lesiones retrofenestrales irregulares localizadas ya sea en la vuelta basal (2A), o en las vueltas media o apical (2B) o en la espira basal y la media o apical (2C); y en el grado 3 hay una difusa participación retrofenestral con o sin involucro fenestral²².

Se han utilizado numerosos métodos para cuantificar la extensión radiográfica de la enfermedad, incluyendo el tamaño, relación con la cóclea y la densitometría¹⁷. Al respecto, ha sido demostrado por algunos autores que existe una correlación entre los hallazgos en la tomografía computada y la pérdida auditiva. Sin embargo, otros no han encontrado una correlación significativa de la severidad de la enfermedad con la severidad de la pérdida auditiva^{19,23}.

Neumannn y colaboradores encontraron una relación significativa entre el tamaño del foco otoesclerótico fenestral y el umbral óseo (consecuentemente con el gap aéreo-óseo), no así entre la extensión de la participación coclear y el grado de hipoacusia neurosensorial¹⁹. Kiyomizu et al establecen una relación entre el tamaño del foco fenestral y el GAP aéreo-óseo, además encontró que la extensión de la afección coclear correlaciona con los niveles de conducción ósea²⁴. Otros

han relacionado con significancia estadística, la densidad de diferentes áreas de interés en la tomografía computada con el nivel de audición determinadas frecuencias²³, de igual manera se ha vinculado un mayor número de sitios afectados con el grado de afección neurosensorial y con la brecha aéreo-ósea pre y postoperatoria²³.

Por otra parte, los estudios realizados en poblaciones asiáticas han mostrado resultados heterogéneos con respecto a los efectuados sobre caucásicos²³.

En un estudio retrospectivo realizado a 22 pacientes, Lee et al²⁵ encontraron que la tomografía computada mostró una alta especificidad (100%) pero baja sensibilidad (46%) para el diagnóstico de otoesclerosis, resultado probablemente debido a que en esta población la enfermedad se presenta en menor incidencia con un mayor porcentaje en etapa inactiva.

1. 16 Diagnóstico diferencial

El diagnóstico diferencial es necesario para distinguir la otoesclerosis de otros cuadros que cursan con hipoacusia de transmisión, mantienen una membrana timpánica normal y no padecen patología tubo-timpánica ni mastoidea. Se puede establecer el diagnóstico diferencial con cuatro grupos de enfermedades¹:

a) Enfermedades inflamatorias del oído medio. Cuando ocurre en el adulto, la otitis media serosa a veces muestra una membrana timpánica poco aclaradora y la hipoacusia es parecida a la de la otoesclerosis. El diagnóstico se logra al comprobar obstrucción de la trompa de Eustaquio, la curva de timpanometría plana o alteraciones en oído medio por tomografía computada o resonancia magnética. En otros procesos adhesivos crónicos del oído medio generalmente es anormal la exploración de la membrana timpánica.

b) Alteraciones de la cadena osicular. Estas pueden ocasionar una hipoacusia similar aunque son menos frecuentes, puede deberse a alteraciones congénitas (como la fijación de la cabeza del martillo) o adquiridas (traumáticas o incluso iatrogénicas); además puede existir una anquilosis incudo-maleolar por artritis. El diagnóstico a veces se realiza hasta el acto quirúrgico.

c) Hipoacusia neurosensorial. Es un complejo problema diferencial sin embargo debe sospecharse otosclerosis cuando: existe mancha de Schwartze, es positiva la historia familiar, se comprueba fijación estapedio-vestibular, existe hipoacusia neurosensorial progresiva no fluctuante de causa desconocida y comienzo insidioso, aparece hipoacusia neurosensorial con caída inicial en las frecuencias bajas y con buena discriminación de la palabra y cuando existe evidencia de áreas de otosclerosis coclear detectadas por imagen diagnóstica.

En resumen todas las alteraciones otológicas congénitas o adquiridas pueden simular un cuadro de otosclerosis, por otra parte, es complejo establecer el diagnóstico cuando la hipoacusia es exclusivamente neurosensorial por afectación coclear, sobre todo si es unilateral.

1. 17 Tratamiento

En el 90% de los pacientes con otosclerosis las lesiones están localizadas junto a la ventana oval con la consecuente fijación estapedial, alteración que puede ser corregida por la remoción parcial o total de la platina del estribo y colocación de una prótesis¹, acto que no detiene el curso de la enfermedad, únicamente disminuye las manifestaciones clínicas, por lo que las alteraciones anatomopatológicas persisten y progresan para lo que se han planteado diferentes tratamientos:

Fluoruro de sodio

Desde 1964 Shambaugh y Scott propusieron el uso del fluoruro de sodio como tratamiento de la otosclerosis ya que parece estabilizar la enfermedad al neutralizar las enzimas proteolíticas alrededor de la lesión^{26,27}.

Hentschel et al²⁶ en el 2014 revisan 9 artículos en los que se utilizó el fluoruro de sodio para tratar a pacientes con otosclerosis y concluyen que la evidencia es limitada en cuanto a su uso ya que sólo un estudio demostró que la pérdida auditiva es menor en los pacientes tratados con fluoruro de sodio sin embargo existen limitaciones en este tipo de estudios debido a que no todos los grupos de

investigación se comparan con placebo además de que la dosis y tiempo de tratamiento no ha sido estandarizado.

En pacientes con evolución incipiente que no pueden ser operados o que rechacen la intervención se recomienda emplear de 20 a 60 mg diarios durante largos periodos (dosis medias de 25 mg al día durante tres años) con lo cual no han aparecido efectos indeseables por fluorosis¹.

Bifosfonatos

Estas sustancias tienen la capacidad de unirse con iones de calcio y son absorbidos rápidamente de la sangre al hueso sobre la superficie de los cristales de hidroxipatita. Además los bifosfonatos aceleran la apoptosis temprana de los osteoclastos²⁸, disminuyendo la resorción ósea y la difusión de los productos de la cápsula ótica a la perilinfa. Tienen buena eficacia en casos de otoespongiosis activa con signo de Schwartze positivo, especialmente en jóvenes²⁷. Uno de sus efectos adversos más significativos es la afección de la mineralización del hueso, sin embargo los nuevos medicamentos de tercera generación (como zoledronato y reisendronato) parecen ser potentes agentes anti-resorción en dosis que no afectan la mineralización²⁹.

Otros medicamentos utilizados en el tratamiento de la otoesclerosis son la vitamina D y A, los corticoesteroides, antiinflamatorios no esteroideos, osteoprotegerina recombinante, anticuerpos anti-TNF y anti-RANKL así como metrotexate y leflunomida, sin embargo se necesitan más estudios para evaluar el impacto clínico y su factibilidad de uso²⁸.

Auxiliares auditivos

En los pacientes en que no se realiza tratamiento quirúrgico, o cuando este ha fracasado o en los casos en que la audición ha vuelto a deteriorarse se recomienda el uso de auxiliares auditivos, los cuales tampoco afectan el progreso de la enfermedad^{1,27}.

Cirugía

El tratamiento de la otoesclerosis es esencialmente quirúrgico y consiste en sustituir el estribo por una prótesis. Kessel en 1878 fue el primero en describir una cirugía estapedial exitosa y desde entonces se han desarrollado numerosas técnicas, hoy en día las más utilizadas son la estapedectomía y estapedotomía^{1,5}. Con este tratamiento un 70% de los pacientes mejoran de manera notable con un cierre de la brecha aéreo-ósea menor de 10 dB en las frecuencias de 250, 500 y 1000 Hz, 20% mejoran aunque el cierre sea mayor a 10 dB, 8% de los pacientes no obtienen mejoría y 1-2% pueden perder completamente la audición por la aparición de complicaciones¹.

Implante coclear

Cuando cualquiera de los tratamientos antes mencionados fracasa, se debe considerar la posibilidad de incluir al paciente en un programa de implante coclear³⁰. En estos casos la cirugía puede verse dificultada por la alteración e incluso osificación del canal coclear (en menos del 30% de los casos) y debe preverse mediante la tomografía computada¹.

1. 18 Pronóstico

El resultado de la cirugía de la otoesclerosis cuando ha sido correctamente indicado es, en un porcentaje muy elevado de los casos, satisfactorio, sin embargo por la evolución de la enfermedad hasta un 75% de los pacientes pueden progresar hasta una hipoacusia neurosensorial y en el 0.2% de los pacientes se llegará a una sordera total²⁷.

2. PLANTEAMIENTO DEL PROBLEMA

En México no se cuentan con datos epidemiológicos sobre la presentación de la otoesclerosis y dado que el diagnóstico es eminentemente clínico, tampoco se ha investigado la relación de los estudios audiométricos con los cambios en la tomografía computada, la cual se ha demostrado es influida por el tipo de

población estudiada, el estadio de la enfermedad así como patologías concomitantes presentes al momento del diagnóstico.

3. PREGUNTAS DE INVESTIGACIÓN

- a) ¿Cuáles serán las características clínicas, los hallazgos audiométricos y tomográficos en los pacientes con otoposclerosis del Instituto Nacional de Rehabilitación?
- b) ¿Existirá alguna relación entre los estudios audiométricos y la tomografía computada en estos pacientes?

4. JUSTIFICACIÓN

La otoposclerosis es una de las principales causas de pérdida auditiva a nivel mundial, cuya incidencia varía conforme a la raza estudiada y al respecto, en México no se han realizado estudios epidemiológicos formales que describan la presentación en nuestra población. En el diagnóstico de la enfermedad, la tomografía computada ha sido reservada únicamente para casos dudosos, dejando de lado el estudio detallado de los cambios observados y su relación con los hallazgos audiométricos así como la posible influencia de estos cambios en el pronóstico de la enfermedad, sobre todo en pacientes que son sometidos a procedimientos quirúrgicos. La serie más larga que se ha reportado a nivel mundial en relación de hallazgos audiométricos con tomografía computada es de 437 pacientes; en el Instituto Nacional de Rehabilitación en el año 2012 se atendieron aproximadamente a 50 pacientes al mes con diagnóstico de otoposclerosis (605 pacientes en el año 2012)³¹ y además se cuenta con la tecnología adecuada para la evaluación integral del paciente con esta patología. Siendo la hipoacusia el principal problema de discapacidad en estos pacientes, y tomando en cuenta que es una de las líneas prioritarias de investigación dentro de nuestro Instituto, se ha decidido realizar la correlación audiométrica con los hallazgos de tomografía computada, ya que se cuenta con la disponibilidad de

ambos estudios dentro de nuestro instituto. Con esto se intenta llevar a cabo el primer estudio a nivel nacional que busca encontrar una correlación entre estos dos métodos de estudio.

5. HIPÓTESIS

Existe correlación entre los umbrales de audición ósea y aérea evaluados por audiometría con los cambios observados en la tomografía computada de alta resolución.

6. OBJETIVOS

Objetivo general

Determinar la correlación entre los hallazgos obtenidos en estudios audiométricos y la tomografía computada de alta resolución en pacientes con otosclerosis.

Objetivos específicos

- a) Describir las características epidemiológicas de los pacientes que padecen otosclerosis.
- b) Descripción de los hallazgos en la audiometría, logaudiometría e impedanciometría en los pacientes con otosclerosis.
- c) Descripción de los cambios observados mediante Tomografía Computada en pacientes con otosclerosis.

7. MATERIAL Y MÉTODOS

Diseño del estudio

Observacional, descriptivo y retrospectivo.

Descripción del universo de trabajo

Pacientes atendidos en el servicio de Audiología y Otoneurología en el periodo de tiempo de 01 de enero del 2013 al 31 de diciembre del 2013 con diagnóstico clínico de otosclerosis.

Criterios de inclusión

- a) Diagnóstico de otosclerosis por el Servicio de Audiología.
- b) Otoscopia normal.
- c) Edad menor o igual 60 años.
- d) Contar con tomografía computada de oídos y mastoides.
- e) Aceptar participar en el protocolo de investigación y firmar la carta de consentimiento informado.

Criterios de exclusión

- a) Malformaciones congénitas de oído e hipoacusias sindrómicas.
- b) Antecedente de otitis media aguda o crónica.
- c) Antecedente de otorrea y perforación timpánica.
- d) Cirugía otológica previa.
- e) Detección de otras anormalidades diferentes a la otosclerosis en la tomografía computada.

Tamaño de muestra

Muestra no probabilística para la cual se incluyeron a todos los pacientes que cumplieron con los criterios de selección.

Variables

Independientes: Otosclerosis.

Dependientes: Estudios audiométricos y tomografía computada.

Otras variables: Edad, sexo, tiempo de evolución, exposición hormonal, enfermedades concomitantes, antecedente heredofamiliar, consanguinidad y endogamia.

Variable	Tipo	Escala	Unidad de medición
Sexo	Cualitativa	Nominal Dicotómica	Femenino/ Masculino
Edad	Cuantitativa	Discreta	Años
Evolución	Cuantitativa	Discreta	Años
Exposición hormonal sexual	Cualitativa	Nominal Dicotómica	Ausencia/ Presencia
Enfermedades concomitantes	Cualitativa	Nominal Dicotómica	Ausencia/ Presencia
Antecedentes heredofamiliares	Cualitativa	Nominal Dicotómica	Ausencia/ Presencia
Consaguinidad	Cualitativa	Nominal Dicotómica	Ausencia/ Presencia
Endogamia	Cualitativa	Nominal Dicotómica	Ausencia/ Presencia
Umbral auditivo	Cuantitativa	Discreta	Decibeles HL
Conducción aérea	Cuantitativa	Discreta	Decibeles HL
Conducción ósea	Cuantitativa	Discreta	Decibeles HL
GAP aéreo-óseo	Cuantitativa	Discreta	Decibeles HL
Tipo de hipoacusia	Cualitativa	Nominal	Conductiva/ Sensorial/ Mixta
Timpanograma	Cuantitativa	Discreta	mm H ₂ O daPa
Reflejo estapedial	Cualitativa	Nominal Dicotómica	Ausencia/ Presencia
Afección ventana oval	Cualitativa	Nominal Dicotómica	Ausencia/ Presencia

Afección fisura antefenestra	Cualitativa	Nominal Dicotómica	Ausencia/ Presencia
Afección vuelta basal	Cualitativa	Nominal Dicotómica	Ausencia/ Presencia
Afección vuelta media	Cualitativa	Nominal Dicotómica	Ausencia/ Presencia
Afección vuelta apical	Cualitativa	Nominal Dicotómica	Ausencia/ Presencia
Afección cápsula ótica	Cualitativa	Nominal Dicotómica	Ausencia/ Presencia

Definiciones conceptuales y operativas^{32,33}.

Sexo. Condición orgánica, masculina o femenina, de los animales y las plantas.

Valores: Masculino y femenino. Se obtiene mediante la exploración fenotípica.

Edad. Tiempo que ha vivido una persona. Medición en años: 0,1,2,3,4, etcétera.

Se obtiene restando a la fecha actual la fecha de nacimiento.

Tiempo de evolución. Desarrollo de la enfermedad desde el inicio hasta la actualidad. Medición en años: 0,1,2,3,4, etcétera. Se obtiene restando a la fecha actual la fecha de inicio del padecimiento.

Exposición hormonal sexual. Antecedente de exposición a hormonas sexuales (estrógenos y progestágenos) como parte de tratamiento anticonceptivo o debido al embarazo. Variable dicotómica: Ausencia y presencia. Se obtiene mediante preguntas dirigidas.

Enfermedades concomitantes. Enfermedades que se presenten de manera simultánea a la otoesclerosis, diferentes a las mencionadas en el apartado de criterios de exclusión. Presencia o ausencia. Se obtiene mediante preguntas dirigidas.

Antecedentes heredofamiliares de la enfermedad. Antecedente de hipoacusia en familiares de cualquier grado. Variable dicotómica: Ausencia y presencia. Se obtiene mediante preguntas dirigidas.

Consanguinidad. Cruzamiento de varias personas que descienden de una misma familia. Variable dicotómica: Ausencia y presencia. Se obtiene mediante preguntas dirigidas y elaboración de árbol genealógico.

Endogamia. Cruzamiento entre individuos de una raza, comunidad o población aislada genéticamente. Variable dicotómica: Ausencia y presencia. Se obtiene por preguntas dirigidas y conocimiento del número de habitantes de la población de origen.

Umbral auditivo. Nivel mínimo de presión sonora de una señal acústica capaz de producir una sensación auditiva en una fracción determinada de los ensayos en una frecuencia de sonido específica. A menudo el umbral se define como la intensidad de la señal más baja en la que múltiples presentaciones se detectan el 50% de los casos. Escala de medición: decibeles HL. Se mide mediante la audiometría (Anexo 2).

Conducción aérea. Mide la función del sistema auditivo en su totalidad, incluyendo el oído externo, medio e interno. En una audiometría típica se evalúa en octavas de frecuencias en el rango de los 125 a los 8000 Hz, mediante unos auriculares o audífonos de inserción. Se mide mediante la audiometría.

Conducción ósea. Provee información cuando la cóclea es estimulada más o menos directamente mediante un estímulo que pasa las estructuras del oído externo y medio. Para su evaluación se utiliza un oscilador óseo que se coloca habitualmente sobre la apófisis mastoides aunque se puede ubicar sobre la frente. Se mide mediante la audiometría.

GAP aéreo-óseo. Diferencia entre los umbrales auditivos obtenidos a través del aire y la conducción ósea. Es de utilidad para determinar el tipo de pérdida auditiva. Este se obtiene de restar el umbral de la conducción ósea en decibeles al umbral de la conducción aérea en cada una de las frecuencias evaluadas. Se mide mediante la audiometría.

Tipo de hipoacusia. Se obtiene en base a la audiometría de tal forma que la pérdida auditiva se clasifica con base en la relación que existe entre la conducción aérea y la ósea, de tal forma se obtienen:

- a) Hipoacusia conductiva. El umbral de la vía aérea se encuentra con deterioro con umbrales de la vía ósea normales, en presencia de un gap mayor a 15 dB.
- b) Hipoacusia sensorial. Cuando los umbrales de conducción aérea y ósea se encuentran deteriorados con un gap menor de 15 dB.
- c) Hipoacusia mixta. Presencia de hipoacusia conductiva y sensorial. El gap es mayor a 15 dB y existe deterioro de los umbrales de la vía ósea.

Timpanograma. Es la representación gráfica de la timpanometría. El eje de las abscisas representa los valores de presión expresados en milímetros de agua, y el eje de las ordenadas las variaciones en la distensibilidad, representados en mililitros. La medición se efectuará con base en la clasificación de Jerger, para lo cual se mide a través de la impedanciometría (Anexo 3).

Reflejo estapedial. Reflejo desencadenado tras la estimulación auditiva que se manifiesta como contracción del músculo estapedial. La medición se efectuará mediante el umbral del reflejo que es el nivel mínimo de intensidad (en dB) que determina un cambio detectable en la impedancia del sistema timpanoosicular. En oídos normales las medidas del umbral del reflejo para diferentes tonos de estimulación son paralelas a la curva de audición a un nivel aproximado de 80 dB. Se mide por impedanciometría.

Hallazgos tomográficos. Se refiere a los cambios anatómicos en el oído medio e interno, observados y medidos a través de la tomografía computada (Anexo 4) correlacionados con otoesclerosis. Se clasificarán en base a la descripción de Symons & Fanning (Anexo 5).

Afección ventana oval. Se refiere al aumento o disminución del diámetro promedio (1 – 1.5 mm). Evidenciable mediante la tomografía computada en los cortes axial. Variable dicotómica: Ausencia y presencia.

Afección fisura antefenestra. Disminución de la densidad en relación al resto de la cápsula ótica. Evidenciable mediante la tomografía computada en los cortes axiales. Variable dicotómica: Ausencia y presencia.

Afección vuelta basal. Cambios en la densidad ósea que afectan esta estructura anatómica. Evidenciable mediante la tomografía computada en los cortes axiales y/o coronales. Variable dicotómica: Ausencia y presencia.

Afección vuelta media. Cambios en la densidad ósea que afectan esta estructura anatómica. Evidenciable mediante la tomografía computada en los cortes axiales y/o coronales. Variable dicotómica: Ausencia y presencia.

Afección vuelta apical. Cambios en la densidad ósea que afectan esta estructura anatómica. Evidenciable mediante la tomografía computada en los cortes axiales y/o coronales. Variable dicotómica: Ausencia y presencia.

Afección cápsula ótica. Cambios en la densidad ósea que afectan esta estructura anatómica. Evidenciable mediante la tomografía computada en los cortes axiales.

Análisis estadístico

Se determinaron medidas de tendencia central y de dispersión. Se calculó la distribución con la prueba de Smirnov-Kolmogorov. Se aplicó T de Student y el coeficiente de correlación de Spearman en los casos correspondientes. Se tomó un valor de $p < 0.05$, en relación a error alfa del 5%. El índice de confiabilidad fue del 95%. Se utilizó el programa estadístico STATA SE 8.0.

Consideraciones éticas

Se consideró una investigación clínica con bajo riesgo, ya que el estudio de tomografía computada se había realizado de rutina a todos los pacientes, además de la baja exposición a la radiación con el estudio tomográfico. Sigue toda la normatividad de la Declaración de Helsinki. Se explicó a los pacientes la naturaleza del estudio y se les invitó a participar, firmando la carta de consentimiento informado.

Procedimiento

a) Se recabaron en el sistema de atención e información hospitalaria (SAIH) los expedientes con diagnóstico de otoparesclerosis en el año 2013.

- b) Se revisó cada uno de ellos para verificar que cumplieran con los criterios de selección y posteriormente se recabaron las variables del expediente electrónico.
- c) Se revisó la tomografía computada y se recabaron las variables.
- d) Análisis de resultados.

Recursos

- a) Financieros: Cubiertos por el propio paciente de acuerdo al nivel socioeconómico asignado por el Departamento de Trabajo Social.
- b) Humanos: Médico residente de Audiología, Otoneurología y Foniatría, Médico especialista en Comunicación Humana Adscrito al Servicio de Audiología, Médico especialista en Radiología Adscrito al Servicio de Tomografía y Ultrasonido, Médico especialista en Genética Humana Adscrito al servicio de Genética. Todos miembros del Instituto Nacional de Rehabilitación.
- c) Recursos materiales:
 - Infraestructura del servicio de Audiología y Tomografía del Instituto Nacional de Rehabilitación.
 - Internet y Bibliothemeroteca del Instituto Nacional de Rehabilitación. Bases de datos: Medline, Pubmed, Ebsco y OVID.
 - Software estadístico STATA SE 8.0.
 - Office Excel v. 14.4.3.

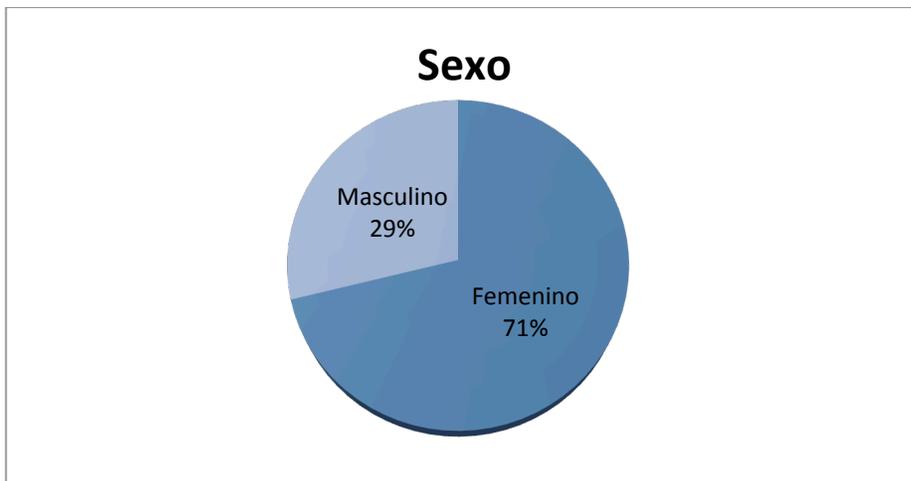
8. RESULTADOS

Aspectos epidemiológicos

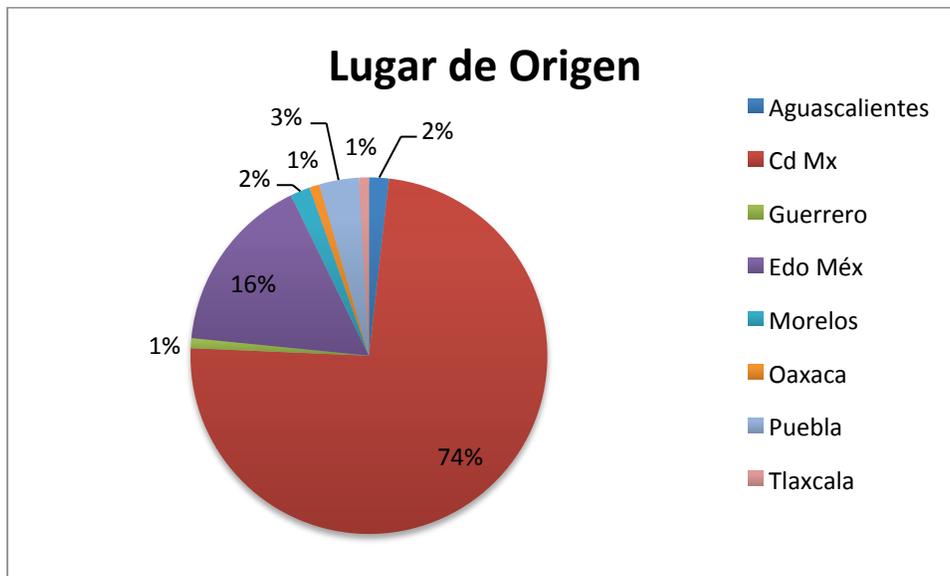
Se revisaron 502 expedientes correspondientes a los pacientes con diagnóstico clínico de otoesclerosis atendidos durante el año 2013 en el servicio de Audiología y Otoneurología de los cuales se obtuvo una muestra de 111 pacientes y se estudiaron 214 oídos (8 oídos – 4 derechos y 4 izquierdos - fueron excluidos ya que habían sido intervenidos quirúrgicamente).

Las edades de los pacientes variaron de los 16 a los 60 años (media de 42.2 años, desviación estándar 9.66); en un paciente la edad de presentación fue a los 8

años y en el resto de la muestra la edad varió de los 10 a los 54 años (media de 34 años). De los pacientes estudiados, el 71% pertenecen al sexo femenino mientras que el 29% restantes son masculinos.

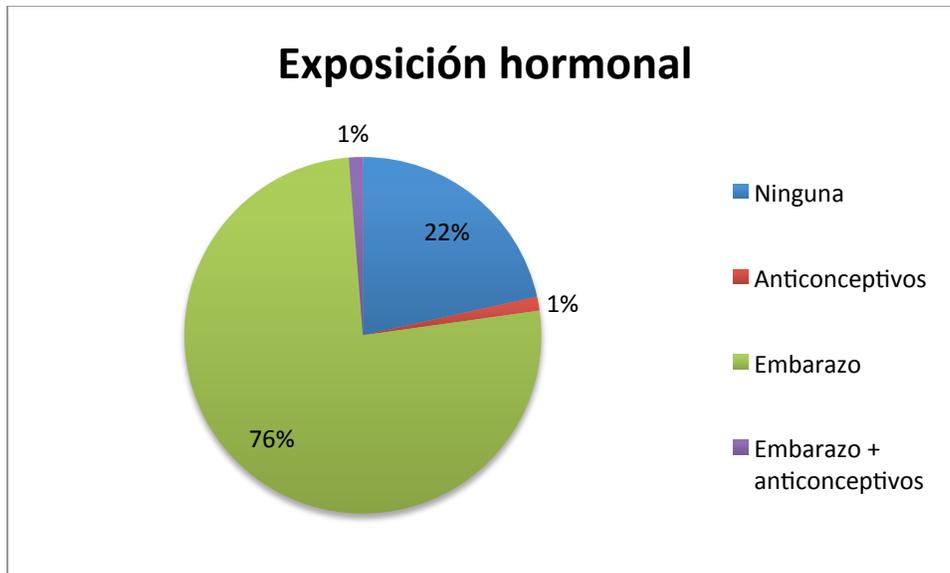


La mayoría de los pacientes (74%) son originarios de la Ciudad de México, en segundo lugar se encontró procedencia del Estado de México (16%) con un porcentaje menor de sujetos originarios de otros estados del país.

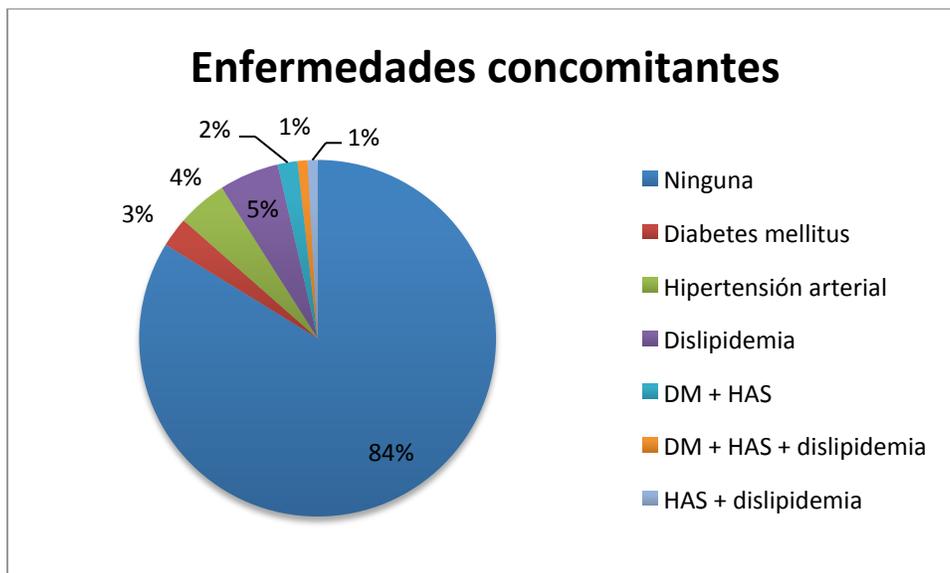


El tiempo de evolución varió de uno a 30 años con un promedio de 7.87, la mayor población (17%) se situó en los 3 años de evolución.

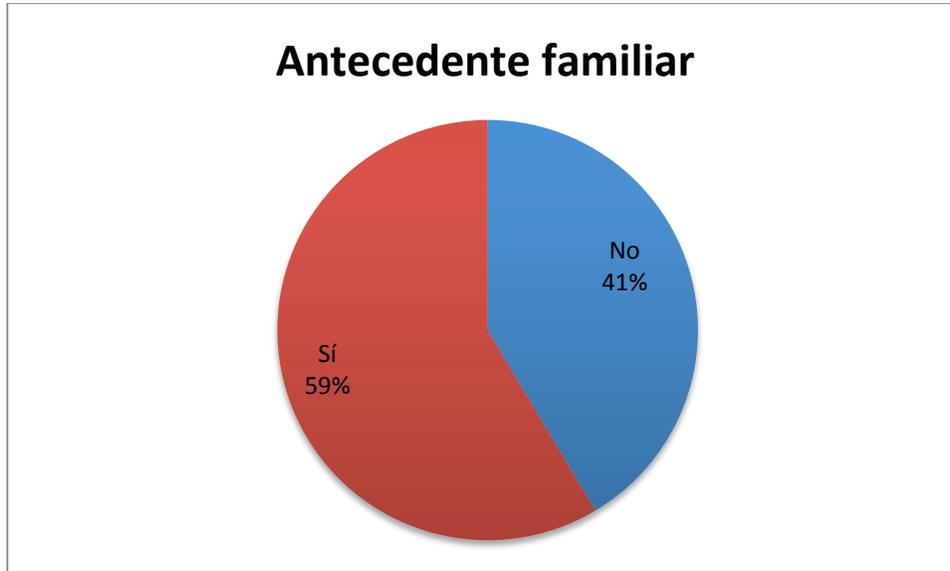
De las 79 mujeres estudiadas, se encontró que el 78% tuvo exposición hormonal debido a embarazo y/o uso de anticonceptivos (con clara predominancia por el primero) aunque creemos que este porcentaje debería ser mayor ya que la proporción de pacientes que refirió únicamente exposición a anticonceptivos fue muy baja en comparación con la población general, esto quizá debido a no se interroga con cautela este aspecto. Únicamente 3 mujeres puntualizaron empeoramiento de los síntomas auditivos tras el embarazo.



Por otra parte, el 16% de la población tenía otras enfermedades presentes y de estas, las principal fue dislipidemia seguida de hipertensión arterial.



El antecedente familiar de hipoacusia estuvo presente en el 59% de los sujetos estudiados, y de estos, 74% tuvieron al menos un familiar en primer grado afectado. No se encontró consanguinidad o endogamia en la muestra estudiada.



Estudios audiométricos

Audiométricamente, 95 pacientes tuvieron afección bilateral (86%), mientras que en 8 pacientes (7%) la afección fue únicamente del oído derecho y en otros 8 (7%) únicamente del izquierdo (sin embargo, tomográficamente se observaron cambios en un porcentaje mayor de pacientes, ver más adelante).



Con respecto al grado de hipoacusia, la mayoría de los sujetos (41% en oído derecho y 44% en oído izquierdo) se situó en una pérdida media seguida de severa. No se encontraron diferencias en el promedio de tonos puros entre el oído derecho e izquierdo ($p=0.2$) y tampoco se encontraron diferencias entre los umbrales por frecuencia de las mujeres que habían estado embarazadas alguna vez en su vida contra las que nunca lo habían estado. El promedio de los datos audiométricos por frecuencia y oído se describen en la tabla 1 y 2.

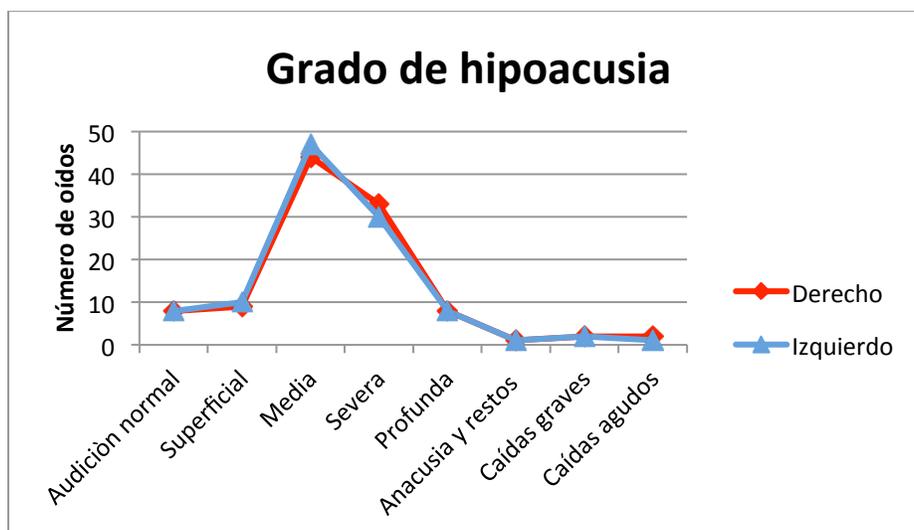


Tabla 1. Promedio de los datos audiométricos por frecuencia en oído derecho

Oído derecho	.125 kHz	.250 kHz	.5 kHz	1 kHz	2 kHz	4 kHz	8 kHz
Vía aérea	54	55	58	57	53	53	57
Vía ósea		24	34	38	47	36	
Gap A-O		32	25	19	7	17	

Tabla 2. Promedio de los datos audiométricos por frecuencia en oído izquierdo

Oído izquierdo	.125 kHz	.250 kHz	.5 kHz	1 kHz	2 kHz	4 kHz	8 kHz
Vía aérea	53	55	56	54	52	52	57
Vía ósea		22	31	35	46	35	
Gap A-O		32	25	20	7	18	

*Gap A-O: Gap aéreo-óseo

En la audiometría tonal el tipo de hipoacusia predominante fue mixto seguido del tipo conductivo puro y en último lugar del sensorial puro (con proporción similar entre oídos). Por otra parte, en la logaudiometría, el perfil fue predominantemente conductivo.

Tabla 3. Tipo de hipoacusia por oído en la audiometría y logaudiometría

	Derecho (%)	Izquierdo (%)
Audiometría		
Conductiva	16 (15%)	16 (15%)
Sensorial	13 (12%)	14 (13%)
Mixta	78 (73%)	77 (72%)
Logaudiometría		
Conductiva	68 (64%)	69 (65%)
Sensorial	39 (36%)	38 (35%)
Regresión fonémica	3 (3%)	2 (2%)

El timpanograma más frecuente fue el tipo As de la clasificación de Jerger, distribuyéndose de la siguiente forma en cada uno de los oídos:

Tabla 4. Timpanograma por oído

	Derecho (%)	Izquierdo (%)
A	51 (48%)	49 (46%)
As	51 (48%)	54 (50%)
Ad	4 (3%)	3 (3%)
B	0 (0%)	0 (0%)
C	1 (1%)	1 (1%)

El reflejo estapedial se encontró ausente en un 84% de los oídos derechos y en 82% de los izquierdos.

Estudios tomográficos

La afectación tomográfica se encontró en 91 oídos derechos (85%) y 84 izquierdos (79%). En 83 pacientes (75%) la afectación fue bilateral, en 18 (16%) unilateral y en 10 pacientes (9%) no se demostraron cambios tomográficos.

En la evaluación de las estructuras, la fisura antefenestra fue el sitio mayormente afectado.

Tabla 5. Lesiones en las estructuras evaluadas

	Derecho	Izquierdo
Ventana oval	66	60
Fisura antefenestra	84	79
Vuelta basal	22	21
Vuelta media	21	21
Vuelta apical	19	21
Cápsula ótica	14	15

De acuerdo a la clasificación de Symons y Fanning, se encontró lo siguiente:

Tabla 6. Clasificación de las lesiones según Symons y Fanning

Grado	Derecho (%)	Izquierdo (%)
0	23 (21%)	26 (24%)
1	55 (51%)	52 (48%)
2a	4 (4%)	4 (4%)
2b	4 (4%)	5 (5%)
2c	8 (8%)	6 (6%)
3	13 (12%)	14 (13%)

Correlación de los estudios audiométricos y tomográficos

No se encontró correlación entre el promedio de tonos puros de la vía aérea ni de los umbrales aéreos y óseos (por frecuencias) con la escala tomográfica de Symons y Fanning (Spearman r 0.01 - 0.3). Incluso en 3 oídos derechos y 2

izquierdos en los que no existió afectación audiométrica se encontraron cambios compatibles con otoesclerosis en la tomografía computada (grado 1 de Symons y Fanning), y en otro paciente con afectación audiométrica únicamente izquierda, cuyo promedio de tonos puros en las frecuencias de 500, 1000 y 2000 Hz fue de 12 dB en el oído derecho y 40 dB en el izquierdo se evidenciaron cambios tomográficos de forma bilateral correspondientes a un grado 3 de la clasificación de Symons y Fanning, este último caso se trataba de un paciente femenino con edad de presentación a los 19 años quien tenía historia familiar de hipoacusia (tío y tía por la rama materna) y no había estado embarazada hasta el momento del estudio.

Tampoco se encontraron diferencias significativas entre el promedio de audición por frecuencia en la vía aérea, ósea ni en el gap aéreo-óseo cuando se compararon los pacientes con afección de la ventana oval vs sin afección de la misma; así como tampoco en los pacientes con afección de la fisura antefenestra vs aquellos sin afección.

9. DISCUSIÓN

Aspectos epidemiológicos

La edad de presentación del grupo de pacientes que evaluamos fue de 8 a 54 años, en la literatura se reporta la presentación de 15 a 45 años¹; en 6 pacientes las manifestaciones clínicas comenzaron antes de los 18 años de edad (rango de 8 a 18) que corresponde a un 5.4% de la muestra, esto podría considerarse como otoesclerosis juvenil, la cual es menos prevalente que la forma adulta, sin embargo los datos encontrados concuerdan con otros grupos de estudio^{34,35}.

En cuanto al sexo, se encontró mayor proporción de mujeres, también acorde a lo reportado a nivel internacional y nacional^{10,36}.

La mayoría de los pacientes fueron originarios de la Ciudad de México, encontramos una proporción menor de pacientes provenientes de estados aledaños, esto quizá se debe a que la otoesclerosis puede ser tratada en centros de segundo nivel, y a que este Instituto se encuentra en la ciudad.

El tiempo de evolución en la enfermedad es inconstante; Rottevel et al. analizaron 53 pacientes con diagnóstico de otoesclerosis sometidos a implantación coclear y observaron que el tiempo de progresión de la hipoacusia era muy variable y que además este no guardaba relación con la edad de inicio de la hipoacusia, el sexo o si existía antecedente familiar³⁰.

Dada la evidencia de que la cápsula ótica puede verse afectada por el sistema OPG/RANK/RANK-L y de que este se encuentra regulado hormonalmente (ya que se ha encontrado que los estrógenos estimulan la OPG en los osteoblastos y disminuyen la respuesta de los osteoclastos al RANK-L y que por otra parte, los estrógenos son un potente activador de la liberación de prolactina mediante la reducción de la inhibición dopaminérgica y a su vez la prolactina tiene un efecto inhibitorio directo en la función de los osteoblastos y amplifica la resorción ósea mediante el aumento de la relación RANK-L/OPG y/o disminución proporcional de la expresión de RANK-L y OPG), diversos estudios han investigado el efecto que podría tener el embarazo, la lactancia, los anticonceptivos hormonales o la terapia de reemplazo hormonal sobre la otoesclerosis (mediante la acción de los estrógenos, progestágenos, la prolactina o la hormona folículo estimulante)³⁷. Sin embargo los resultados de estas investigaciones muestran datos en ocasiones contradictorios y no se ha podido establecer una relación absoluta entre la exposición hormonal y el desarrollo de la enfermedad³⁷. En nuestro caso, no encontramos que el estímulo hormonal influyera en los umbrales auditivos, aunque cabe resaltar nuevamente que el influjo hormonal es una variable que debe ser interrogada con mayor detalle, haciendo énfasis en la dosis, vía y tiempo en que se administran las hormonas externas o especificar las características audiológicas en el embarazo para poder hacer una comparación adecuada; además que el tiempo de evolución es una variable confusora que creemos podría tener mucho peso en la evaluación de las características audiológicas. Por todo lo anterior, este aspecto debería evaluarse mejor con un estudio de cohorte.

El antecedente familiar de hipoacusia se encontró en una gran proporción de los pacientes, aunque por la naturaleza del estudio no se averiguaron más datos, sería conveniente investigar a los miembros de la familia. No obstante, en la

población mexicana no se han encontrado datos que puedan orientar a alteraciones genéticas específicas.

Estudios audiométricos

Clínicamente la afección fue bilateral en 86% de los pacientes, acorde a lo reportado por investigaciones internacionales¹⁰. Hasta el día de hoy, no se encontraron reportes que hablen de una mayor prevalencia de la enfermedad en uno de los dos oídos, lo que también comprobamos ya que no se encontraron diferencias en los umbrales entre un oído y otro.

El promedio de tonos puros de la vía aérea de las frecuencias de 500, 1000 y 2000 Hz se situó en un grado de hipoacusia media en torno a los 55 dB en el oído derecho y 53 dB en el izquierdo, lo cual concuerda con la serie de Shin et al³⁸. Por otra parte, en la vía ósea encontramos umbrales más afectados (promedio de 38 dB en oído derecho y 36 dB en el oído izquierdo en las frecuencias de .5 a 8 kHz) cuando los comparamos con la misma serie de Shin (promedio de 22.4 dB). Aún no sabemos cuál podría ser la causa de esta diferencia.

El tipo de hipoacusia predominante fue mixto, y a este respecto, la presencia de alteración de los umbrales de conducción ósea en un paciente con otoesclerosis sugiere componente coclear aún cuando el reflejo acústico está presente³⁹.

Respecto al timpanograma, aunque se ha descrito que en la otoesclerosis se debe esperar que la complianza se encuentre más baja que los oídos sanos⁴⁰, debido al aumento de la impedancia del complejo timpano-osicular⁴¹, diversos autores han llegado a la conclusión de que una curva con complianza baja (As de la clasificación de Jerger) no es patognomónica de otoesclerosis⁴¹ e incluso se ha reportado que en algunos pacientes la admitancia puede ser mayor que lo normal^{8,35}. En nuestro estudio la mayor parte de los oídos tenían curvas A y As de la clasificación de Jerger, en menor proporción curvas Ad, y en dos pacientes se encontraron curvas C de Jerger, lo cual nos habla de que en algún punto de la evolución coexistió disfunción tubaria que no necesariamente excluye el diagnóstico principal ya que en todos estos pacientes se evidenciaron cambios por otoesclerosis bien mediante cirugía estapedial o por los hallazgos de la tomografía

computada. La ausencia de pacientes con curvas tipo B de Jerger se justifica ya que excluimos a los pacientes que cursaron o cursaban con otitis media aguda o crónica.

El reflejo estapedial, acorde a lo esperado, se encontró ausente en la mayoría de los casos.

Estudios tomográficos

La tomografía computada de alta resolución es la técnica de imagen diagnóstica considerada como gold estándar, sin embargo su sensibilidad varía del 34 al 95%, viéndose limitada por focos de un diámetro menor a 1 mm, focos superficiales, una etapa inactiva de la enfermedad y variaciones en la densidad menores a 200 unidades Hounsfield, por otra parte la especificidad se reporta cercana al 100%⁴². En el presente estudio encontramos cambios tomográficos en el 91% de los pacientes, que concuerda con Shin et al³⁸ y nos habla de una gran correlación clínico-radiológica, aunque es necesario dar seguimiento a mayor plazo para evaluar los hallazgos en aquellos que fueron sometidos a tratamiento quirúrgico. La afectación bilateral también fue similar a lo reportado por otros autores¹⁷.

En el análisis de las estructuras afectadas, encontramos que la mayoría de las lesiones se localizaron en la fisura antefenestra y en la ventana oval, lo cual se traduce en afectación fenestral (ver más adelante), esta última estructura, que encontramos afectada de forma aislada en 7 oídos derechos y 5 izquierdos, resulta de importancia ya que se ha descrito que un pequeño foco de desmineralización anterior a la ventana oval podría ser la manifestación temprana de la otoesclerosis fenestral¹⁷, sin embargo, resultaría necesario evaluar a los pacientes en los años iniciales a las manifestaciones clínicas, y nuevamente, también es imprescindible dar seguimiento a largo plazo.

Por otra parte, aunque se han descrito varias propuestas de clasificación tomográfica, ninguno ha sido aceptado universalmente. Actualmente los sistemas más utilizados son el descrito por Marshall et al (estadificación recomendada por

Symons y Fanning) y Rottevel et al, ambos basados en la localización anatómica de la lesión y la extensión de la enfermedad.

Marshall et al²² analizaron las tomografías computadas de 24 oídos de pacientes con otoesclerosis y propusieron una clasificación basada en si la afección era a) solamente fenestral, esclerótica o espongiótica; b) retrofenestral localizada, con o sin involucro fenestral; y c) retrofenestral difusa. Por su parte, Rottevel et al³⁰ revisaron las tomografías 53 pacientes y propusieron una clasificación en base a la apariencia de las lesiones que divide la afectación en a)fenestral, b)retrofenestral con o sin afección fenestral y c) retrofenestral severa. Ambos grupos de estudio realizaron sus observaciones con pacientes que fueron sometidos a implantación coclear y la diferencia principal entre estas dos clasificaciones viene dada en la forma de identificar las lesiones retrofenestrales localizadas. Decidimos utilizar la clasificación de Symons y Fanning ya que ha mostrado provee mayor precisión para localizar la afección alrededor de la cóclea, engloba lesiones escleróticas y espongióticas, y tiene una excelente concordancia intra e interobservador¹⁷. Sin embargo, en contraste con los resultados reportados por Marshall y Rottevel, en nuestra muestra la afección coclear se vio en un 27% de cada oído (vs 75% y 77% respectivamente)^{17,22,30}, resultado que podría deberse a que la afección clínica y audiométrica de nuestros pacientes se situaba principalmente en pérdidas medias, en cambio Marshall y Rottevel estudiaron pacientes que fueron sometidos a implantación coclear en los que es esperable mayor afección.

Se ha discutido ampliamente el papel clínico de la tomografía computada en evaluación de la otoesclerosis, y recientemente se han publicado numerosos trabajos en los que se busca la correlación de los estudios audiométricos con los cambios encontrados en la tomografía computada⁴², con resultados que no han establecido una postura clara, estando limitados por un nivel de evidencia bajo y por un tamaño pequeño de las muestras.

Virk et al⁴² realizaron una revisión sistemática sobre el uso de los métodos de imagen en otoesclerosis y analizaron 37 artículos de los cuales únicamente 5

rebasan los 100 pacientes. Nosotros analizamos 111 pacientes y 214 oídos por lo que contamos con una buena muestra en la que no se encontró correlación entre los umbrales audiométricos, medidos con el promedio de tonos puros en las frecuencias de .5, 1 y 2 kHz, así como el promedio de los umbrales por frecuencia, con los cambios encontrados en la tomografía, ya sea correlacionándolos específicamente con la clasificación de Symons y Fanning y cuando los comparamos con y sin afección de la fisura antefenestra y de la ventana oval. Lo que se traduce en que la severidad clínica-audiométrica no necesariamente va de la mano con el grado afección tomográfica, y viceversa. Sin embargo, cabe señalar que el análisis lo realizamos tomando en cuenta únicamente la presencia o ausencia de cambios en distintas regiones anatómicas, no analizamos la densidad de los focos de lesión ni el tamaño o número de focos, lo que al parecer, es lo que se correlaciona con los cambios audiométricos, aunque nuevamente, la evidencia es contradictoria⁴².

Ahora bien, la tomografía computada de alta resolución puede ayudar en la planeación quirúrgica así como en predecir las complicaciones y/o pronóstico postoperatorio de los pacientes con otoesclerosis, dado que algunos estudios han mostrado que la otoesclerosis extensiva está relacionada con menor ganancia del umbral óseo, o que focos de menor densidad se asocian a peor ganancia en el gap aéreo-óseo postquirúrgico⁴². También el grado de involucro de la cápsula ótica, el canal auditivo interno o la ventana redonda se han relacionado con mayores complicaciones postquirúrgicas, por ejemplo con riesgo de hipoacusia neurosensorial postoperatoria o la estimulación facial en pacientes con implante coclear. De tal forma que algunos autores han incluido a la tomografía computada en la planeación quirúrgica, refiriendo a los pacientes con mayor afectación (clasificación 2c o 3) a implantación coclear, mientras aquellos con menores grados se envían a cirugía estapedial o adaptación de auxiliar auditivo.

Aunque en nuestro caso no se examinaron los hallazgos quirúrgicos, se abre la posibilidad de hacerlo y dar seguimiento de los pacientes a largo plazo por lo que este trabajo sienta un precedente importante en la valoración de la enfermedad en

población mexicana, de suma importancia ya que se han encontrado fuertes diferencias en los estudios radiológicos de acuerdo a la población estudiada²⁵.

10. CONCLUSIONES

La otosclerosis es una enfermedad muy estudiada pero poco entendida desde el punto de vista fisiopatológico en la cual es importante realizar una anamnesis y exploración física exhaustiva.

En esta enfermedad, la tomografía computada juega un papel importante en el diagnóstico de aquellos casos con presentación atípica, en la elección del tratamiento a elegir y en la identificación del riesgo de complicaciones postoperatorias.

Aunque no encontramos una relación entre los estudios audiométricos y los cambios tomográficos, creemos que la tomografía computada debería incluirse en la evaluación del paciente con otosclerosis antes ser sometido a cirugía estapedial o implantación coclear, siempre considerando también el entorno socioeconómico. Además, dado que la densitometría parece correlacionar con los hallazgos audiológicos, será un rubro a considerar en futuras investigaciones.

11. BIBLIOGRAFÍA

1. Gil Carcedo LM. Otolología. Panamericana. España 2011.
2. Martínez A et al. "Hallazgos otovestibulares en pacientes del Instituto Nacional de Rehabilitación con distrofia muscular miotónica tipo 1 del 2010-2012". Tesis de Posgrado, México, 2014, Instituto Nacional de Rehabilitación.
3. Moore D. The Oxford Handbook of Auditory Science: The Ear. Oxford University Press. New York 2010.
4. Schrauwen I., Van Camp G. The Etiology of Otosclerosis: A Combination of Genes and Environment. Laryngoscope 2010; 120: 1195-1202. Antes 21
5. De Souza C. Otosclerosis and Stapedectomy: Diagnosis, Management & Complications. USA 2004.
6. Land S. On the biology of the bony otic capsule and the pathogenesis of otosclerosis. Dan Med Journal 2012; 59 (10).
7. Uppal S et al. Otosclerosis 1: the aetiopathogenesis of otosclerosis. Int J Clin Pract 2009; 63 (10): 1526–1530.
8. Jack Katz, Editor. Handbook of clinical Audiology 4th edition.
9. House JW, Cunningham CD. Otosclerosis. In: Flint PW, Haughey BH, Lund LJ, et al, eds. Cummings Otolaryngology: Head & Neck Surgery. 5th ed. Philadelphia: Mosby Elsevier; 2010: 144.
10. Cureoglu S, Schachern PA, Ferlito A et al. Otosclerosis: etiopathogenesis and histopathology. Am J Otolaryngology 2006; 27:334-340.
11. Ealy M., Smith R. The Genetics of otosclerosis. Hearing Research 2010; 266: 70–74
12. Cordero Olmos et al. Análisis del polimorfismo rs 1107946 del gen COL1A1 en un grupo de pacientes mexicanos con otosclerosis.
13. Flores García et al. Determinación molecular del virus del sarampión en estribos de pacientes con otosclerosis del instituto nacional de rehabilitación.
14. Lippy W et al. Does Pregnancy Affect Otosclerosis?. Laryngoscope 2005; 115: 1833–1836.
15. Podoshin L, et al. Oral contraceptive pills and clinical otosclerosis. Int J Gynaecol Obstet 1978;15: 554–555.

16. Vessey M., Rosemary Painter R. Oral contraception and ear disease: findings in a large cohort study. *Contraception* 2001; 63: 61–63.
17. Lee TC, Aviv RI, Chen JM et al. CT Grading of otosclerosis. *Am J Neuroradiol* 2009; 30: 1435-1439.
18. Lagleyre S, Sorretino T, Calmels MN et al. Reliability of High-Resolution CT scan in diagnosis of otosclerosis. *Otology & Neurotology* 2009; 30: 1152-1159.
19. Naumann IC, Porcellini B, Fisch U. Otosclerosis: Incidence of positive findings on high-resolution computed tomography and their correlation to audiological test data. *Ann Otol Rhinol Laryngol* 2005; 114 (9): 709-716.
20. Kawase S, Naganawa S, Sone M et al. Relationship between CT densitometry with a slice thickness of 0.5 mm and audiometry in otosclerosis. *Eur Radiol* 2006; 16: 1367-1373.
21. Wycherly BJ, Berkowitz F, Noone AN, Kim HJ. Computed Tomography and Otosclerosis: A Practical Method to Correlate the Sites Affected to Hearing Loss. *Annals of Otology, Rhinology & Laryngology* 2010; 119 (2): 789-794.
22. Marshall AH, Fanning N, Symons S et al. Cochlear Implantation in Cochlear Otosclerosis. *Laryngoscope* 2005; 115: 1728-1733.
23. Min JY, Chung WH, Lee WY et al. (2010). Otosclerosis: incidence of positive findings on temporal bone computed tomography (TBCT) and audiometric correlation in Korean patients. *Auris Nasus Larynx* 2010; 37 (1): 23-8.
24. Kiyomizu K, Tono T, Yang D, et al. Correlation of CT analysis and audiometry in Japanese otosclerosis. *Auris Nasus Larynx* 2004; 31:125–29
25. Lee TL, Wang MC, Lirng JF, Liao WH et al. High-resolution Computed Tomography in the Diagnosis of Otosclerosis in Taiwan. *Chin Med Assoc* 2009; 72 (10): 527-532.
26. Hentschel et al. Limited Evidence for the Effect of Sodium Fluoride on Deterioration of Hearing Loss in Patients With Otosclerosis: A Systematic Review of the Literature. *Otol Neurotol* 2014; 35 (6).
27. Uppal S., Bajaj Y., Coatesworth AP. Otosclerosis 2: the medical management of otosclerosis. *Int J Clin Pract*; 2010, 64 (2): 256-265.

28. Liktor B et al. Perspectives of pharmacological treatment in otosclerosis. *Eur Arch Otorhinolaryngol* 2013; 270: 793–804.
29. Quesnel A et al. Third-Generation Bisphosphonates for Treatment of Sensorineural Hearing Loss in Otosclerosis. *Otol Neurotol* 2012; 33: 1308-1314.
30. Rottevel et al. Cochlear implantation in 53 patients with otosclerosis: demographic, computed tomographic scanning, surgery and complications. *Otol Neurotol* 2004; 25: 943-952.
31. Archivo Clínico del Instituto Nacional de Rehabilitación.
32. Kiieny PR, Zwolan TA. Diagnostic Audiology. In: Flint PW, Haughey BH, Lund LJ, et al. *Cummings Otolaryngology: Head & Neck Surgery*. 5th ed. Philadelphia: Mosby Elsevier; 2010: 133.
33. Rivera Rodríguez T. *Audiología: Técnicas de exploración hipoacusias neurosensoriales*. Barcelona: Ars Medica; 2006.
34. Vincent et al. Primary Stapedotomy in Children With Otosclerosis: A Prospective Study of 41 Consecutive Cases. *Laryngoscope* 2015. doi: 10.1002/lary.25403.
35. Coscio D., Hernández G., Moreno M. Otosclerosis infantil. *An Orl Mex* 2007; 52 (1): 14-18.
36. Guzmán Martínez L., Fuentes Cienfuegos A., Cahuantzi Jardón R. Otosclerosis Experiencia quirúrgica. *An Med Asoc Med Hosp ABC* 2005; 50 (3): 99-104.
37. Horner K. The effect of sex hormones on bone metabolism of the otic capsule – an overview. *Hearing Research* 2009; 252: 56-60.
38. Shin YJ, Fraysse B, Deguine O et al. Sensorineural Hearing Loss and Otosclerosis: A Clinical and Radiologic Survey of 437 Cases. *Acta Otolaryngol* 2001; 121: 200–204
39. Cureoglu S, Baylan MY, Paparella MM. Cochlear otosclerosis. *Curr Opin Otolaryngol Head Neck Surg* 2010; 18: 357-362.
40. *Diagnóstico y Tratamiento de Otosclerosis*. México: Secretaría de Salud, 2011.

41. Olaizola F. Impedanciometría. Ponencia Soc. Española O.R.L. Acta Otorrinolaringológica 179.
42. Virk J., Singh A., Kumar R. The Role of Imaging in the Diagnosis and Management of Otosclerosis. Otol Neurotol 2013; 34: 55-60.
43. Zhu M-M et al. Relationship between high-resolution computed tomography densitometry and audiometry in otosclerosis. Auris Nasus Larynx 2010; 37: 669–675.

12. ANEXOS

Anexo 1. Carta de consentimiento informado

INSTITUTO NACIONAL DE REHABILITACIÓN CARTA DE CONSENTIMIENTO INFORMADO



México D. F. a _____ de _____ de _____.

Por este conducto, yo _____
con número de expediente _____, acepto voluntariamente participar en el proyecto de investigación "Correlación de estudios audiométricos con tomografía computada en pacientes con otoesclerosis del Instituto Nacional de Rehabilitación, el cual se realizará en el INSTITUTO NACIONAL DE REHABILITACIÓN en el periodo de tiempo de octubre 2013 a septiembre 2014.

Cuyo objetivo es correlacionar las pruebas audiométricas con los hallazgos encontrados en la Tomografía Computada en pacientes con Otoesclerosis, para ello se me realizará:

- a) Audiometría, logaudiometría e Impedanciometría, y
- b) Tomografía computada de oídos y mastoides

He sido informado que los estudios que me realizarán son parte de la valoración habitual de los pacientes con otoesclerosis y que la información será recabada para su análisis. Los estudios audiológicos pueden ocasionarme sensaciones momentáneas de zumbido, oído tapado y mareo. Por parte del estudio de tomografía debido a la posición que deberé tomar (extensión del cuello) al reincorporarme podré presentar sensación momentánea de mareo. Sin causar ninguno de estos estudios complicaciones a mediano ni largo plazo. En caso de presentarse se me ha informado podré ponerme en contacto las Dras. Laura Alonso e Isadora Ruiz, quienes se encuentran en el consultorio 31 de Audiología, con teléfono 59991000 extensión 18225.

Entiendo que tengo el derecho abstenerme a participar y de retirarme de la investigación en cualquier momento sin que afecte en ninguna manera mi atención médica; así mismo se me ha informado que recibiré información relevante que pueda cambiar mi deseo de seguir participando y de la misma manera se me aclara que se me excluirá del protocolo en caso de presentar otras anomalías detectadas por Tomografía Computada diferentes a la otoposclerosis.

Declaro que he leído el presente documento, que se me ha brindado la información suficiente y que se me ha dado la libertad de realizar cualquier pregunta.

Nombre y firma del participante

Dr. Garly Daniel González Rosado
Médico investigador

Nombre y firma del testigo

Nombre y firma del testigo

Teléfono _____

Teléfono _____

Contactos adicionales del participante:

Nombre: _____

Dirección: _____

Teléfono: _____

Nombre: _____

Dirección: _____

Teléfono: _____

Anexo 2. Audiometría

La audiometría tonal es la prueba fundamental y básica para evaluar la sensibilidad auditiva. Consiste en la obtención de los umbrales de audición para las distintas frecuencias. El Instituto Nacional Americano de estándares (ANSI por sus siglas en inglés) define el umbral auditivo como el mínimo nivel de presión sonora capaz de producir una sensación auditiva. Más a menudo el umbral auditivo se define como la mínima intensidad a la cual una persona detecta la presencia del sonido aproximadamente el 50% de las veces.

La audiometría tonal necesita para su ejecución del audiómetro, instrumento electrónico que genera sonidos de diferentes intensidades y frecuencias, las cuales se representan en una gráfica llamada audiograma.

Metodología de la prueba

En el Instituto Nacional de Rehabilitación se emplean audiómetros calibrados marca Madsen modelo Orbiter 922 los cuales estudian frecuencias en el rango comprendido entre los 125 y 8000 Hz con incrementos de una octava (el doble de la frecuencia en cada paso sucesivo) entre ellas. Se examinan dos modos de estimulación auditiva: la vía aérea, que se explora mediante auriculares, y la vía ósea en la que se coloca un vibrador sobre la apófisis mastoides. La intensidad del estímulo se regula en pasos de 5 dB hasta alcanzar un máximo de 120 dB para la conducción aérea y de unos 40-70 dB (dependiendo de la frecuencia) para la conducción ósea.

Previa realización de una otoscopia a ambos oídos para corroborar la permeabilidad del conducto auditivo externo y las características de la membrana timpánica, el paciente se introduce en una cabina insonorizada y se explora en primer lugar la vía aérea colocándole unos auriculares. La determinación del umbral se realiza empezando por el oído más sano. La primera frecuencia estudiada suele ser la de 1000 Hz, seguida de las frecuencias más agudas y luego las más graves. Al paciente le pedimos que nos indique cuando percibe un sonido pulsando un botón en un señalador conectado al audiómetro o bien levantando la mano. La estimulación se inicia con intensidades débiles, que van

incrementándose a intervalos de 5 dB hasta conseguir la respuesta del sujeto (umbral ascendente); la estimulación también puede realizarse comenzando con intensidades altas para ir disminuyendo posteriormente (umbral descendente). Una vez estudiado el oído mejor, se explora, de la misma manera, el oído más enfermo.

Tras finalizar la determinación de los umbrales de la vía aérea, se estudia la conducción ósea. Para ello, se sustituyen los auriculares por un vibrador que se coloca sobre la mastoides sin punto de contacto con el pabellón auricular. La sistemática de la exploración será idéntica a la utilizada en el estudio de la vía aérea. Finalmente los datos se grafican en el audiograma anotando símbolos estandarizados.

La vía aérea proporciona una medición de los umbrales de todo el sistema auditivo, sin embargo, por sí solo provee poca información sobre la etiología de la hipoacusia en especial de patología auditiva, por ello, cuando se analiza en conjunto con la vía ósea se puede determinar el tipo y la severidad de la pérdida.

Tipo de hipoacusia. Determinada de acuerdo a la diferencia entre los umbrales de la conducción aérea y ósea (conocido como gap aéreo-óseo), se obtienen pérdidas conductivas, sensoriales o mixtas.

Severidad de la hipoacusia. De acuerdo a la Organización Mundial de la Salud, la pérdida auditiva se clasifica en base al promedio de las frecuencias agudas en:

- a) Superficial. Umbral auditivo entre 26 a 40 dB.
- b) Media. Umbral auditivo entre 41 a 60 dB.
- c) Severa. Umbral auditivo entre 61 a 80 dB.
- d) Profunda. Umbral auditivo mayor a 81 dB.

Anexo 3. Impedanciometría

La impedancia acústica es la resistencia que opone el conjunto timpanoosicular a la progresión de la onda sonora. En la práctica clínica, el estudio de la Impedanciometría se basa en las variaciones de la admitancia o distensibilidad del sistema timpanoosicular en dos situaciones: por una parte se evalúa en función de

una presión ejercida sobre el conducto auditivo externo que corresponden a las curvas de timpanometría y por otra con estimulaciones acústicas de intensidad elevada (estudio del reflejo estapedial).

Estos estudios se realizan a través de un impedanciometro, instrumento que cuenta con una sonda con tres orificios:

- a) Altavoz que emite un sonido de una intensidad conocida (55-100 dB) a una frecuencia fija (usualmente 226 Hz).
- b) Micrófono receptor que capta el sonido reflejado
- c) Bomba capaz de suministrar presiones de +200 daPa a -400 daPa.

Además tiene un generador de sonidos que emite estímulos sonoros intensos que permiten desencadenar el reflejo estapedial. En el Instituto Nacional de Rehabilitación se cuentan con equipos calibrados Madsen Zodiac 901.

Timpanometría.

Para efectuar la prueba, previa otoscopia a ambos oídos para corroborar la permeabilidad del conducto auditivo externo y las características de la membrana timpánica, se introduce una sonda en el conducto auditivo externo, que queda obturado. Se eleva la presión dentro de este a +200 mm H₂O y, posteriormente, se va reduciendo hasta llegar a -200 o -400 mm H₂O. Al mismo tiempo que se produce la variación de presión se registran las modificaciones de la distensibilidad, obteniéndose así la curva de timpanometría. La distensibilidad del sistema variará en relación con la diferencia de presión entre el oído medio y el conducto auditivo externo. Así, será máxima cuando la presión a ambos lados del tímpano sea igual.

La curva de timpanometría se representa en un gráfico en el que el eje de abscisas expresa los valores de presión en mm H₂O y en el eje de las ordenadas las variaciones en la distensibilidad en unidades relativas.

Según la clasificación de Jerger existen cinco tipos de curvas en el estudio de timpanometría: (3)

- a) Curva tipo A. Se caracteriza por tener un máximo de distensibilidad entre +50 y -100 mm H₂O, mostrada como un pico en “techo de pagoda”. Existen dos

subtipos de esta curva: timpanograma Ad en donde la curva está centrada pero con una distensibilidad muy marcada (mayor a 1.5 en el adulto y de 1.3 en el niño) y la curva As en donde el pico está disminuido en amplitud (menor a .5 en el adulto y .3 en el niño).

- b) Curva tipo B. Curva plana, sin un punto evidente de máxima complianza.
- c) Curva tipo C. Es en la que existe un punto de máxima complianza pero la curva está desplazada a presiones negativas (-100 mm H₂O).

Reflejo estapedial

La contracción refleja del músculo del estribo en respuesta a los estímulos acústicos intensos ocasiona un aumento en la rigidez del sistema timpanoosicular que puede registrarse con la timpanometría. La determinación del reflejo puede ser homolateral cuando se obtiene del mismo oído que se estimula o contralateral, cuando el reflejo se obtiene en el oído contrario al estimulado.

La determinación del umbral del reflejo estapedial es la intensidad mínima a la que puede obtenerse el reflejo, la cual se sitúa generalmente entre 70 y 90 dB por encima del umbral auditivo a la frecuencia testada (habitualmente 500, 1000, 2000 y 4000 Hz), y es algo menor en la estimulación ipsilateral que en la contralateral. En condiciones de patología coclear el reflejo se puede obtener a estimulaciones de 60 dB o menos, indicando la presencia de reclutamiento coclear.

Anexo 3. Tomografía computada

Se realizó Tomografía Computada (CT) en equipo General Electric Light Speed VCT de 64 detectores en los planos axial y coronal de manera directa, tomando como punto de referencia el eje orbito meatal para el plano axial y el eje orbito mentoniano para el coronal. Para cada plano anatómico y para cada oído se realizó un reformateo con grosor de corte de 0.626 mm con un campo de visión de 10 cm de diámetro centrado hacia cada uno de los peñascos temporales, obteniendo así un promedio de 90 imágenes por cada plano anatómico y por cada oído. Se utilizó un filtro de hueso y ventanas altas para una adecuada valoración ósea.

La revisión de las imágenes se realizó en la estación de trabajo Advantage Windows de General Electric y en el Visualizador DICOM-INR.

De acuerdo a los hallazgos anteriores se empleó la clasificación Symons & Fanning para agruparla en:

- a) Grado 1 se refiere a lesiones exclusivamente fenestrales, ya sea espongióticas o escleróticas.
- b) Grado 2 abarca lesiones retrofenestrales irregulares localizadas ya sea en la vuelta basal (2A), o en las vueltas media o apical (2B) o en la espira basal y la media o apical (2C).
- c) Grado 3 hay una difusa participación retrofenestral con o sin involucro fenestral.