

11236

UNIVERSIDAD NACIONAL AUTONOMA DE MEXICO



**DIVISION DE ESTUDIOS DE POSGRADO
HOSPITAL GENERAL DE MEXICO S. S.**

**ASPECTOS CLINICOS Y TERAPEUTICOS
EN OTOESCLEROSIS**

TESIS DE POSGRADO

**QUE PARA OBTENER EL TITULO DE
ESPECIALIDAD EN OTORRINOLARINGOLOGIA**

P R E S E N T A :

DR. SERGIO HERNANDEZ PAZ

1990



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 está 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.

INDICE

| | |
|--|----|
| INTRODUCCION..... | I |
| ASPECTOS HISTORICOS | 2 |
| GENERALIDADES DE LA OTOESCLEROSIS | 6 |
| ETIOLOGIA Y PATOLOGIA | 6 |
| HISTOPATOLOGIA DE LA OTOESCLEROSIS | 8 |
| OTOESCLEROSIS COCLEAR | 19 |
| CLASIFICACION DE ACUERDO A | |
| EXTENSION Y LOCALIZACION DEL FOCO | 35 |
| ASPECTOS CLINICOS | 41 |
| DIAGNOSTICO | 44 |
| ESTUDIO AUDIOLOGICO | 49 |
| DISOCIACION OSEO-AEREA | |
| DE FRECUENCIAS BAJAS | 50 |
| ESTUDIOS RADIOLOGICOS | 53 |
| DIAGNOSTICO DIFERENCIAL | 55 |
| TRATAMIENTO MEDICO | 57 |
| TRATAMIENTO QUIRURGICO | 60 |
| ESTAPEDECTOMIA TOTAL | 69 |
| MATERIAL Y METODO | 71 |
| RESULTADOS | 72 |
| CONCLUSIONES | 74 |
| BIBLIOGRAFIA | 78 |

INTRODUCCION

Desde siempre ha llamado la atención que una de las articulaciones más pequeñas del cuerpo sea el asiento de una patología tan importante y a la vez tan desconocida como es la otosclerosis.

La otosclerosis desde antes del advenimiento del microscopio ha sido causa de grandes investigaciones y de acalorados debates. La llegada de la cirugía del estribo y la posibilidad de una nueva visión a la patología con el microscopio de luz y con el microscopio electrónico, ha encaminado nuevamente los estudios histopatológicos, clínicos y terapéuticos hacia esta enfermedad.

He tenido la inquietud de conocer esta patología más a fondo dada su variedad y complejidad, por lo que he tratado de realizar una revisión bibliográfica lo más completa posible sobre este tema.

El objetivo en este trabajo es hacer una recopilación de datos obtenidos en estudios recientes sobre otosclerosis - para compararlos con los previos, así mismo conocer la frecuencia aproximada con la que dicha enfermedad se ha presentado en los últimos 3 años en nuestro medio, para así tener una mayor visión de esta patología como tal y de los alcances que esta pueda tener en nuestra comunidad.

ASPECTOS HISTORICOS

Una de las más pequeñas articulaciones en el cuerpo es la sínfisis oval entre la platina del estribo y el hueso temporal.

La anquilosis del estribo a los márgenes de la ventana oval fue descrita primero por Valsalva en 1735, en la autopsia de un paciente sordo, y su descripción de esta patología aparece en "De Aure Humana" (1741). Esto mismo fue reportado posteriormente por Morgagni en 1766 y Meckel en 1777.

Durante el siguiente siglo y medio, aparecieron otros reportes en la literatura acerca de la anquilosis del estribo descubierta en la autopsia de pacientes sordos, siendo el reporte más notable el de Toynbee en 1841, quien concluyó, basado en 1659 disecciones de oído, que "la anquilosis ósea del estribo a la fenestra oval era una de las causas más graves y comunes de sordera. La descripción clínica de Toynbee hizo posible el diagnóstico de esta enfermedad.

La patología antes de los 1880's derivaba de numerosas descripciones macroscópicas detalladas de especímenes post-mortem, reconociéndose en esta condición, la anquilosis de la articulación, e hiperemia de la mucosa del oído medio adyacente (Toynbee en 1884, Schwartze en 1870, Politzer en 1893), siendo una lesión tan grande que casi la totalidad de la cápsula ótica estaba afectada.

La fijación variaba desde inmovilidad funcional en las superficie cartilagosas que aún se separaban con alguna fuerza, hasta la completa rigidez por anquilosis ósea.

La descripción microscópica más temprana fue publicada por Gradenigo en 1887, seguida por Katz en 1890, Haberman en 1891 y Rezold en 1893 (89).

El término de "esclerosis" se aplicó primero a la anquilosis del estribo por von Tröltschlo en 1881, creyendo que los cambios esclerodantes en la mucosa timpánica eran la causa de la fijación del estribo (75).

Lo erróneo de esto se hizo evidente cuando Politzer en 1893 describió los hallazgos histológicos observados al microscopio de 16 casos de fijación del estribo que él había observado clínicamente en vida. Concluyó que las bases anatómo-patológicas de los cambios de la audición en un gran número de los que previamente se consideraron que era un "síndrome catarral seco" y que se había atribuido a secreción intersticial del oído medio con anquilosis del estribo secundaria, en realidad era una enfermedad primaria de la cápsula laberíntica ósea. Ya que el término de "esclerosis" había llegado a fijarse firmemente en la práctica médica, Politzer consideró que "otoesclerosis" era la selección más práctica de términos para esta enfermedad (47). Politzer mencionó que la lesión de la cápsula ótica podría afectar o no el área de la ventana oval, denominando "otoesclerosis histológica" al primer caso, o sea asintomática. Posiblemente Politzer hace la descripción más adecuada (1893 1894), incluyendo la presencia de osteoide y la frecuencia de corpúsculos ósea en el hueso recientemente depositado, comparado con el hueso normal (89).

Politzer describió los casos que él examinó como: "Una neoplasia ósea en la rampa timpánica de la cápsula coclear, atrofia de las células en el canal espiral del mediolo y atrofia del nervio acústico". Las descripciones modernas solamente han agregado pocos detalles histológicos significativos para los hallazgos de Politzer (97).

El advenimiento de buenos cortes microscópicos en los 1890's mostraron la presencia de un hueso muy vascular, pero no contribuyó a ningún entendimiento de la etiología; la técnica de sección de hueso temporal de Politzer (refinada por Alexander en 1903), reveló que podrían encontrarse otros focos de hueso nuevo en áreas adyacentes en la cápsula ótica (Bezold, 1933) (87,89).

Bezold, Siebenmann y otros confirmaron el punto de vista revolucionado de Politzer, y Siebenmann propuso que el nombre correcto de "Otoespongiosis" debería reemplazar al nombre erróneo de "Otoesclerosis", ya que el hueso enfermo es más poroso y menos denso que la cápsula normal que reemplaza. Debido a la variedad de manifestaciones de la enfermedad, se han sostenido numerosas discusiones con respecto a lo adecuado del nombre de la misma. Sin embargo, el uso popular, excepto en Francia, ha continuado empleando el nombre de "Otoesclerosis" para esta enfermedad esponjosa de la cápsula laberíntica (47, 75).

Siebenmann en 1899 reconoció la posibilidad de que la otoesclerosis puede producir no solo anquilosis del estribo, sino también una hipoacusia sensorineural en el mismo

paciente. Krepuska y Krepuska en 1936 determinaron que una hipoacusia puede ser el resultado de cambios en la cápsula coclear, pero que el diagnóstico no podría hacerse previo a la muerte y a la evaluación histológica subsecuente del oído interno. Posteriormente han aparecido numerosos reportes que intentan explicar la causa de la hipoacusia sensorineural en la otosclerosis. (5, 49).

Los cambios histológicos de la otosclerosis de la cápsula ótica humana han sido extensamente estudiados y bien descritos desde el siglo XIX, pero aún su patogénesis permanece sin explicación (37).

El advenimiento de la cirugía del estribo, y la posibilidad de una nueva visión a la patología de esta condición, con el microscopio de luz y el microscopio electrónico, ha encaminado los estudios recientes histopatológicos. Las revisiones recientes incluyen estudios enzimáticos y ultraestructurales y tienden a visualizar el estribo y la otosclerosis en forma aislada y no como una enfermedad ósea general (39)•

GENERALIDADES DE LA OTOESCLEROSIS

Una vez comentados los aspectos históricos de esta patología, en este capítulo se tratará de hacer una semblanza general de lo que es la otoesclerosis, como entidad patológica.

Como ya se mencionó anteriormente, la otoesclerosis es una enfermedad primaria de la cápsula leberfínica ósea.

Actualmente existe controversia con respecto a la etiología y patogénesis de la otoesclerosis. La otoesclerosis, es una alteración familiar, autosómica dominante, con penetración variable del 20 al 40%. Recientemente se ha sugerido que el mecanismo sea una reacción autoinmune a los remanentes de cartílago y a las fibras colágenas tipo II. Esto estimula una reacción inflamatoria y liberación de proteasas lisosomales dentro y alrededor del foco otoespongiótico (87).

Recientemente se ha sugerido que la otoesclerosis es una manifestación localizada de una enfermedad generalizada, aunque ésto aún está en controversia (6).

ETIOLOGIA Y PATOLOGIA

La otoesclerosis es la menos entendida de todas las condiciones patológicas del oído, y una de las pocas enfermedades que permanece siendo un misterio cada día. Es una enfermedad genética.

Existen estudios recientes que sugieren que algunos cambios en las fibras colágenas producen una reacción autoinmune (15,17). Yoo y colaboradores proponen que esta reacción es contra las capas endocondrales de la cápsula ótica. Así se desarrolla una reacción de hipersensibilidad de tipos II,

III ó IV con producción de complejos autoinmunes.

Los derivados del complemento C_3a y C_5a , macrófagos y la activación de osteoclastos, se producen también en este tipo de reacción de hipersensibilidad, produciendo la resorción de hueso y la subsecuente reformación ósea. Una teoría similar ha sido propuesta por Mann y asociados, mencionando también la teoría del cartilago remanente en la cápsula ótica, como factor etiológica.

-La lesión primaria comienza en la Fissula ante fenestra en el 87I de los casos.

Gristwood y Venable reportaron un agravamiento de la otosclerosis causada por el embarazo, sin embargo, no tienen evidencias de que el embarazo cause alguna alteración en la patología real de la platina. Los estrógenos causan fragilidad y aumento de lisosomas y extensión de enzimas en la perilinfa, lo que explicaría la acción agregada del embarazo y los anticonceptivos orales en el curso clínico de la otosclerosis. Muchos autores no están de acuerdo en que el embarazo modifique en alguna forma el curso clínico de la otosclerosis (86).

Existen estudios histológicos que apoyan la teoría de que la otosclerosis es una manifestación única de una enfermedad generalizada del tejido conectivo y no es una forma localizada de osteogénesis imperfecta como alguna vez se mencionó. Esto se tratará con más detalle en capítulos posteriores (87).

3

HISTOPATOLOGIA DE LA OTOESCLEROSIS
GENERALIDADES

La otoesclerosis es una enfermedad primaria de la cápsula laberíntica, caracterizada por un foco de formación de "hueso nuevo".

El foco otoesclerótico es muy similar en la mayoría de los aspectos al hueso fibroso normal, La diferencia mayor cae en la microestructura de la matriz ósea, la cual en el hueso capsular es laminar o de apariencia en mosaico, pero en el hueso otoesclerótico tiene un patrón en malla, irregular, similar al visto en el hueso de curación o en un callo óseo.

Se han descrito focos otoescleróticos en todas las porciones de la cápsula laberíntica. Más frecuentemente (30-30%) los focos ocurren en la región anterior de la platina del estribo en la región de la Fissula ante fenestram.

El borde de la ventana redonda es el segundo más frecuentemente involucrado (30) . En casi la mitad de los casos hay un foco único, y en el resto hay 2 o más focos.

En general, el foco otoesclerótico consiste en áreas irregulares de formación de hueso nuevo, con abundantes canales vasculares dentro del hueso denso de la cápsula laberíntica. Los bordes de la lesión están bien definidos, pero irregulares, con proyecciones a lo largo de los vasos de hueso capsular normal adyacente.

Un foco de otoesclerosis comienza siempre en el hueso endocondral avascular duro de la cápsula laberíntica. A medida que se expande, puede alcanzar la ventana oval fijando

el estribo, así como el periostio de la cavidad timpánica, el cual llega a engrosarse y hacerse hiperémico en la fase activa, mostrando un signo de Schwartz positivo.

Un crecimiento del foco puede alcanzar el endosteo del vestíbulo, canales semicirculares o cóclea, causando engrosamiento de la membrana endosteal y la formación de shunts vasculares entre el aporte sanguíneo de la cápsula y el de la cóclea (75).

Se han realizado excelentes descripciones microscópicas de otosclerosis que han sido proporcionadas por diferentes autores. Estas observaciones pueden resumirse como sigue: La primera indicación del proceso otosclerótico es la resorción de hueso alrededor de los vasos sanguíneos, produciendo un agrandamiento de los espacios perivasculares. La mayoría de los autores cree que la resorción está causada principalmente por actividad de células osteoclasticas gigantes y que los fibroblastos se transforman en osteoblastos. El hueso inmaduro, rico en sustancia fundamental y deficiente en colágena se encuentra en resorción activa y continuamente está ocurriendo remodelamiento en el foco. A su vez, se está produciendo el hueso más maduro con incremento de colágena y menos sustancia fundamental.

La remodelación del hueso otosclerótico nuevo puede ocurrir en tiempos irregulares y en ocasiones diferentes dentro de un foco (74).

Generalmente se reconocen 4 estados que ocurren en la formación, desarrollo y progresión de la lesión otoscle-

rótica:

1) Destrucción de hueso endocondral mediada por osteocitos y osteoclastos con la formación de espacios de resorción que contiene un tejido fibroso altamente celular. Chevance menciona que la fase lítica o de resorción de la lesión otoesclerótica está causada principalmente por las hidrolasas lisosomales. Las células contienen numerosos li so so mas en las áreas de resorción. Los lisosomas contienen numerosas enzimas hidrolíticas, las cuales son capaces de romper proteínas, DNA, RNA y ciertos carbohidratos en p^H ácido. Probablemente estas células que contienen lisosomas son osteocitos alterados o posiblemente histiocitos. También ocurre osteolisis por la actividad osteoclástica, y los osteoclastos actúan localmente absorbiendo cristales de hidroxapatita de calcio por pinocitosis. También es posible que los osteoclastos tengan actividad a través del uso de enzimas hidrolíticas como la fosfatasa ácida (69).

En los estudios de Chevance (17), se han podido identificar osteoclastos en los centros del foco otoesclerótico, pero no en los márgenes. Esto indica que los osteoclastos juegan un papel menor en la resorción ósea que lo que previamente se había pensado.

Se han observado histiocitos solamente dentro de los focos otoescleróticos y se ha observado que son células mononucleares con escaso retículo endoplasmático. Estas células sufren un proceso lítico con zonas características de enzimas hidrolíticas (74).

Chevance en 1970 (17), sugirió que la osteolisis osteocítica era el mecanismo primario reabsorción ósea en la lesión otoesclerótica inicial. Posteriormente él sugirió que la hidrolasa ácida liberada en los gránulos lisosomales en el osteocito causaban la desmineralización del hueso. Además de los lisosomas degranulados existen organelos celulares desnaturalizados en la extensión del foco otoesclerótico. También se han encontrado osteoclastos en las lesiones activas. Se desconoce el mecanismo por el cual sucede la degranulación de los lisosomas en la otoesclerosis.

2) Formación de depósito de mucopolisacáridos y depósitos osteoides dentro de la colágena fibroblástica de los espacios de reabsorción que llevan a la producción de hueso basofílico inmaduro (68).

Los estudios con microscopía electrónica de los microfocos de las lesiones tempranas indican un proceso lítico que interrumpe los puentes de colágena, causando estriaciones características de la colágena (34).

3) Repetición del proceso de remodelación de la reabsorción y formación de hueso nuevo a través de varias generaciones, con el desarrollo de hueso acidófilo más maduro - que contiene una matriz laminada (68).

4) Formación de hueso acidófilo altamente mineralizado que tiene un aspecto de mosaico, debido a la aparición de patrones irregulares de resorción y formación de hueso nuevo asociado con el depósito de tejido graso en los espacios medulares (69).

Además de la actividad osteocítica, la vascularidad parece ser un factor muy importante en la patología de la otosclerosis. Ruedi considera que los cambios vasculares a compañan un incremento en el metabolismo dentro del proceso otosclerótico. Ha notado numerosos capilares en los espacios medulares recientemente formados, ya que el foco otosclerótico construye su propio sistema circulatorio y los capilares y venas preexistentes del laberinto óseo, anastomosados con los vasos del foco otosclerótico. Ruedi observó que a medida que el foco otosclerótico aumentaba de volumen y alcanzaba la mucosa, se formaban shunts vasculares con vasos submucosos, de aquí el signo de Schwartz. (65, 74).

Histológicamente las lesiones otoscleróticas pueden clasificarse como activas o inactivas, dependiendo de su estado de desarrollo y tendencia de crecimiento. Las lesiones activas pueden reconocerse por su estructura esponjosa e inmadurez del tejido óseo, por la extensión y tamaño de los espacios medulares que contienen un tejido celular muy reactivo junto con numerosas células osteoclasticas gigantes y además de lo anterior, por el número de canales vasculares dilatados. Las lesiones inactivas que representan los estados finales del proceso de transformación ósea otosclerótica se identifican por el tejido óseo sólido, laminar, en forma de mosaico, que contiene focos y delgados espacios medulares, así como raros y pequeños vasos sanguíneos.

Wolff y Bellucci, hicieron una clasificación de las formas encontradas en la lesión oteo esclerótica, y las describen como sigue:

1) Tipo clásico, Ocorre en el 31% de las muestras. Se caracteriza por abundantes canales vasculares que muestran congestión y estasis, acompañados por hipertrofia ósea, Están presentes muchos osteoblastos y ocasionalmente osteoclastos.

2) Tipo fibrótico (15%). Estas lesiones muestran hipertrofia ósea, pero con tejido fibroso que reemplaza los espacios vasculares previos. No se encuentran osteoblastos ni osteoclastos, y hay áreas de necrosis aséptica.

3) Tipo osteoporótico (11%). El hueso hipertrófico también está hipervasculares, pero los espacios vasculares están desprovistos de contenido, dando la apariencia de porosidad, Hay necrosis de osteocitos.

4) Tipo esclerótico (raro). Pocos casos muestran esta morfología únicamente, pero las otras formas comúnmente tienen áreas de esclerosis. El tejido ósea ha sido reemplazado completamente con calcio y no contiene canales vasculares u osteocitos viables.

5) Tipo hemangiomaso (raro). Consiste en un sobrecrecimiento hipervasculares de mucosa, debajo de la cual se encuentra un gran tumor óseo hipervasculares. Esta lesión frecuentemente crece en la ventana redonda, con obliteración del nicho o invasión de la articulación estapedial.

6) Tipo quelado (I24). Consiste en una lisis ósea sin osteoclastos, pero con una apariencia de plenitud de células de cartilago y hueso. Las lagunas cambian y coalescen una con otra (7).

Recientemente se ha hecho la siguiente clasificación histológica de acuerdo a la celularidad, espacios vasculares y características de la sustancia fundamental, graduando la actividad del foco otoesclerótico desde grado I (más activo), a grado IV (totalmente inactivo):

Grado I. Altamente activo: Engrosamiento incrementado de hueso, el cual es irregular y basofílico, incrementado en vascularidad. con osteoclastos, osteoblastos y con incremento además en el número de osteocitos.

Grado II. Moderadamente activo: Engrosamiento incrementado de hueso, disposición entrelazada, basofílica, con un patrón de mosaico en las líneas de unión, e incremento en los osteocitos, pero pocos osteoblastos y sin osteoclastos.

Grado III. Período de reposo: El foco de otoesclerosis es eosinofílico, con hueso con patrón predominantemente entrelazado, pero muestra algunas porciones de hueso laminar. Incremento en la vascularidad y se encuentran osteocitos, pero no se observan osteoblastos y osteoclastos.

Grado IV. Curado: El foco está reemplazado por hueso laminar eosinofílico remodelado el cual generalmente está incrementado en grosor y frecuentemente contiene incremento en el número de osteocitos.

Los grados III y IV representan las lesiones inactivas

A medida que el hueso es reemplazado por hueso oteo-sclerótico, la configuración anatómica original del hueso laberíntico, generalmente se preserva. La invasión real de los espacios laberínticos es rara y ocurre solamente en las lesiones más activas. Los focos oteo-scleróticos jóvenes contienen áreas fibrosas con numerosos vasos sanguíneos pequeños. Las lesiones maduras más frecuentemente consisten en hueso denso con pocos vasos sanguíneos, pero en los casos raros, se presentan grandes canales vasculares. En algunos casos, el nicho de la ventana oval puede obliterarse por hueso oteo-sclerótico.

Múltiples lesiones dentro de un mismo hueso temporal pueden tener diferentes estados de actividad. Por otro lado, las lesiones simétricamente localizados, bilaterales pueden exhibir diversos estados de actividad histológica. No es raro que se encuentren estadios histológicos extremos en una misma lesión.

Las lesiones activas predominan en los individuos jóvenes, y las formas estables son más frecuentemente encontradas en los viejos.

Con respecto al estado de actividad histológica de una lesión dada, el proceso oteo-sclerótico de transformación ósea, se manifiesta en remisiones y exacerbaciones hasta que se estabiliza en un estadio terminal inactivo en el cual predomina la estabilidad histológica (54).

La oteo-sclerosis puede llegar a detenerse en cualquier momento o puede reactivarse. No es raro que un foco oteo-

clerótico contenga regiones activas e inactivas (37). El crecimiento de la lesión otoesclerótica puede ocurrir en una forma frontal extensa o por proyecciones en forma de dedo. Estos espacios de reabsorción en forma de dedo se llenan de hueso que se tiñe con hematoxilina y se denominan "mantos azules" (63).

Altmann (I) establece que los mantos azules pueden encontrarse no solamente en continuidad directa con el foco otoesclerótico, sino en otras áreas de hueso laberíntico de los oídos otoescleróticos, particularmente alrededor de los canales semicirculares,

Los mantos azules no deben confundirse con unas membranas delgadas que se tiñen de azul y que normalmente cubren las superficies internas de las lagunas y canaliculos, así como las paredes de los canales vasculares (63).

De acuerdo a lo visto anteriormente, la otoesclerosis no es una enfermedad estática, y las muestras de huesos -- temporales se toman en un punto específico en el curso del proceso patológico de la enfermedad. Es importante usar técnicas adecuadas de biopsia para estudiar la evolución temporal de la otoesclerosis; por supuesto, las imágenes histológicas de una muestra particular, reflejan el estado patológico en el momento de la muerte. Es imposible juzgar si un foco inactivo ha alcanzado su madurez final o está en un estado de reposo temporal. La mayoría de los estudios son tomados en pacientes ancianos, excepto los tomados de estribos extraídos en el momento de la cirugía de otoclerosis (74).

Tomando en cuenta el sitio de afección, la otoesclerosis se ha clasificado en:

a) Otoesclerosis clínica. En la que se encuentra hipoacusia conductiva causada por fijación del estribo. En un estudio de Schuknecht en 1395 de 164 huesos temporales con otoesclerosis, él encontró que 123 huesos de 72 individuos mostraban otoesclerosis clínica, de los cuales 118 (95.9%) tenían focos que afectaban la pared coclear anterior de la ventana oval. El nicho de la ventana redonda fue el segundo sitio más común de afección (30.1%) de los huesos con otoesclerosis clínica. El tercer sitio más común fue el ápex y la pared medial del laberinto óseo coclear (12.2%) (74).

b) Otoesclerosis histológica. Cambios otoescleróticos, sin fijación del estribo. En el estudio mencionado anteriormente, Schuknecht encontró que este tipo de otoesclerosis se encontraba en el 25% de los casos, y la frecuencia del sitio de aparición fue paralelo con la otoesclerosis clínica (8,74).

c) Otoesclerosis coclear. Es la otoesclerosis histológica que involucra el endosteo de la cóclea sin fijación del estribo. Se ha descrito por muchos autores la formación de hueso laminar en los oídos internos de los pacientes otoescleróticos, entre ellos Nager, Fraser, Hüedi, encontrándose en esos pacientes una hipoacusia sensorineural pura. Hüedi ha encontrado shunts entre el sistema vascular del hueso otoesclerótico y el oído interno, sugiriendo estasis ve

nosa de estos shunts, lo que podría ser responsable de la hipoacusia sensorineural. Existen otras teorías para explicar esta hipoacusia sensorineural en la otosclerosis coclear. Debido a la importancia que ha ido tomando este concepto, y a la diversidad y cambios de opiniones de los diversos autores, se ha dedicado un capítulo aparte en este trabajo.

d) Otosclerosis capsular. Este término se usa para denotar la condición que incluye invasión extensa del proceso otosclerótico desde el margen de la ventana oval para invadir otras porciones de la cápsula ótica. Se distingue de la otosclerosis histológica, la cual denota la presencia de una lesión otosclerótica que no afecta al componente conductivo ni sensorial de la audición, y de la otosclerosis coclear, la cual afecta el componente sensorial solamente, sin fijación del estribo (38).

OTOESCLEROSIS COCLEAR

Por muchos años se han presentado casos de otoesclerosis con cambios histopatológicos en el oído interno. En el año de 1899, Siebenmann habló de "imágenes paralelas" como resultado de su investigación de la función auditiva; una parte correspondía a la anquilosis estapedial, mientras -- que la otra presentaba una imagen típica en forma de una sordera progresiva sensorial. Esta dualidad fue previamente observada por Troeltsch (1858), pero fue Siebenmann -- quien dio el nombre de otoesclerosis laberíntica, como una entidad clínica. Algunos de los términos aplicados posteriormente a esta condición han sido: otoesclerosis capsular - activa, tipo coclear, otoesclerosis retrofenestra, e hipoacusia perceptiva sin anquilosis del estribo (41).

El concepto de otoesclerosis laberíntica incluye todos los cambios anatómicos, funcionales y humorales en el oído interno otoesclerótico (64).

Existe discrepancia entre la supuestamente relativa frecuencia de la ocurrencia de hipoacusia sensorineural en pacientes con otoesclerosis y la escasez de evidencia histológica para explicar tales cambios (2,63).

Bruehl, Manasse, Siebenmann, Mayer, Wittmaack, han descrito pérdida de los elementos neuroepiteliales, aunque algunos autores han dudado de la existencia de una conexión causal entre esta atrofia del laberinto y la otoesclerosis (63). Hay alguna diferencia de opinión con respecto a si la otoesclerosis tiene un efecto sobre el oído interno y si el tipo de cambios patológicos pueden atribuirse a la-

otoesclerosis (70).

En 1911 Siebenmann describió las lesiones laberínticas en una mujer de 52 años de edad con otoesclerosis y supuró que la lesión invadía el laberinto y depositaba sus productos inflamatorios en el líquido afectando el laberinto membranoso. En 1919, Wittmasck asumió que la otoesclerosis causa degeneración del laberinto debido a la difusión hacia los líquidos laberínticos de ácidos liberados por el foco, con disminución del pH de los líquidos laberínticos (70).

Runge en 1926 considera que la combinación del efecto de la anquilosis estapedial y la hipoacusia sensorineural pueden observarse con una degeneración neuroepitelial relativamente inocua (41).

Krepuska y Krepuska en 1936 determinaron que una hipoacusia puede ser el resultado de cambios en la cápsula coclear pero que el diagnóstico no podría hacerse antes de la muerte y la evaluación subsecuente del oído interno (98).

Watson y Tolan en 1949 postularon que el exámen postmortem era la única prueba de que una sordera sensorial sea indicativa de otoesclerosis. Brunner (1952), buscó estudios microscópicos continuados como la solución final. Mueller (1959) declaró que solamente los cambios morfológicamente verificados en el laberinto membranoso podrían decidir si hay daño o no en el oído interno por otoesclerosis.

Bosatrah en 1960 reconoció que la histopatología era la única demostración absoluta de que la otoesclerosis podría tener afección coclear. Shambaugh en 1960 ofreció signos

clínicos para la sospecha de hipoacusia coclear sin fijación del estribo; sin embargo, él enfatizó que no existe un método más confiable que la histología, pero la radiología podría ayudar al diagnóstico de esta condición (4I).

Shambaugh (1959) observó que la otoesclerosis laberíntica con hipoacusia coclear de origen otoesclerótico sin fijación del estribo, probablemente es más común de lo que generalmente se piensa; él mismo, posteriormente (1966), dio la opinión de que la invasión estapedial y coclear por otoesclerosis eran igualmente frecuentes. Carhart en 1962 mencionó que algunas hipoacusias progresivas clasificadas como déficit sensorineural es probablemente el resultado de otoesclerosis laberíntica sin anquilosis del estribo acompañante (4I).

Guild ha sido el primero en oponerse a las teorías de la otoesclerosis coclear: "la atrofia de las fibras nerviosas cocleares o del órgano de Corti no ocurren más frecuentemente en oídos otoescleróticos que en oídos libres de otoesclerosis"; él no acepta ninguna influencia de otoesclerosis en el aparato coclear (4I). Guild en 1944 estudió 31 huesos temporales con otoesclerosis. Encontró anquilosis del estribo en solamente 10 de los 31 oídos otoescleróticos. El concluye lo siguiente: I. la enfermedad otoesclerótica no causa empeoramiento de la audición a menos, o hasta que ocurra la anquilosis de la articulación estapediovestibular y obstruya los movimientos normales de la platina del estribo.

2. La atrofia de las fibras nerviosas cocleares o del órgano de Corti no ocurre más frecuentemente en oídos con áreas de otoesclerosis que en oídos libres de otoesclerosis. Cuando la atrofia ocurre en oídos otoescleróticos, generalmente se limita a la vuelta basal y difiere de la atrofia nerviosa y de órgano terminal que frecuentemente se ve en cortes de oídos sin otoesclerosis. La etiología de la atrofia coclear en los oídos sin otoesclerosis no puede establecerse en muchos casos, y por lo tanto no parece lógico atribuir a otoesclerosis toda atrofia coclear encontrada en oídos otoescleróticos (53).

Un punto de vista similar fue tomado por Glorig y Gallo (1962) quienes encuentran que la otoesclerosis no incrementa la hipoacusia sensorineural por arriba de lo esperado en la población general (41).

Mayer considera que la degeneración neuroepitelial del oído interno se debía a incompetencia del drenaje venoso de las venas espirales anteriores y medias, atribuyéndole la obstrucción venosa a la invasión de la raíz de la lámina espiral en la vuelta basal por el hueso otoesclerótico (63). Mayer considera que el foco produce estasis venosa prolongada y éste es el estadio previo a la degeneración laberíntica, asumiendo que la estria vascular eventualmente se esclerosa y que el órgano de Corti se atrofia. Sin embargo, esto no está completamente demostrado y sería válido para un pequeño número de casos, donde la invasión masiva de la cóclea por el foco, causa la estasis venosa, y

no sería la explicación para los casos mucho más frecuentes con hipoacusia sensorineural sin invasión coclear - masiva (2).

Las consecuencias de la congestión venosa se describen de la siguiente manera: En la región del ligamento espiral en la rampa timpánica basal, la congestión podría producir un depósito de hueso laminar. El tejido de neoformación - produce una banda dentro del endosteo. Esta capa estrecha de hueso laminar en la unión del ligamento espiral es de gran importancia funcional. Por otro lado, el depósito masivo de hueso laminar dentro de la rampa timpánica, probablemente esté causada por congestión venosa. La obstrucción de la luz coclear lleva a una interferencia significativa con la conducción del sonido dentro del oído interno.

Esto ocurre raramente. Mucho más importante desde el punto de vista funcional es el efecto de la congestión venosa del laberinto membranoso sobre los elementos neuroepiteliales de la cóclea. Se han demostrado atrofia de las células del ganglio espiral en la vuelta basal de la cóclea cambios degenerativos en las células del ganglio espiral. Sin embargo, la hipoacusia perceptiva en las frecuencias - altas que es típica de la otosclerosis, no puede explicarse por la pérdida de las células ganglionares. Esto es principalmente un problema de daño a células ciliadas. Se ha encontrado además integración del órgano de Corti en la vuelta basal de la cóclea y algunos cambios en la estria vascular correspondiente. Estos hallazgos se observan en pocos

casos y no son pruebas concluyentes que no se pueden - diferenciar de los cambios postmortem en la estría vascular y el órgano de Corti (65).

El proceso otosclerótico en la pared laberíntica produce una alteración o irritación de la capa endosteal con - producción circunscrita de tejido fibroso y hueso en la - rampa timpánica. En áreas circunscritas del vestíbulo, de los canales semicirculares y la cóclea, hay un crecimiento real de hueso de neoformación hacia los espacios perilinfáticos (2).

Se ha descrito neoformación de hueso laminar en el oído interno de otoscleróticos. Nager opina que estos depósitos de hueso nuevo en el oído interno se asocian con grandes - focos activos de otosclerosis, generalmente situados en - la rampa timpánica.

Rüedi en 1960 publicó 3 casos de otosclerosis, 5 casos con hipoacusia sensorineural y los estudios histológicos de estos pacientes demostraron que la hipoacusia sensorineural era causada en parte por depósitos de hueso laminar de neoformación en el oído interno, y en parte por una degeneración de elementos neuroepiteliales.

Rüedi en 1965 demostró shunts venosos que conectan los espacios venosos de los focos muy vasculares de otosclerosis y los capilares espirales de la cóclea, teniendo su - curso en el ligamento espiral. Estos shunts venosos drenan en gran proporción la sangre del foco otosclerótico hacia el sistema venoso del laberinto membranoso. El incremento

del flujo sanguíneo causa una alteración circulatoria en las asas vasculares ascendentes y descendentes de la estría vascular, la cual responde con hipertrofia epitelial. Normalmente no existen anastomosis entre el sistema vascular de la cápsula ósea ótica y los vasos anguineos del laberinto ótico membranoso. Posiblemente los casos de otosclerosis pueden tener otras conexiones vasculares patológicas capaces de dañar la función del oído interno, además de los shunts que se observan en la región del ligamento espiral (63).

Altmann menciona que no hay correlación entre la severidad de los cambios vasculares en la cóclea, el grado de degeneración del órgano de Corti o la pérdida o degeneración de células del ganglio espiral. Por ésto, parecería que la arteriosclerosis sola sea la responsable de los cambios sensorineurales, pero podría ser un factor contribuyente.

Se han descrito también cambios atróficos en el ligamento espiral para explicar la hipoacusia sensorineural.

La posibilidad de interferencia de los focos en estrecha proximidad con el ligamento espiral con la circulación en la estria vascular y la porción superior del ligamento espiral con los cambios subsecuentes en la composición de la endolinfa deben ser considerados para explicar la hipoacusia sensorineural en un número considerable de casos con y sin anquilosis de la platina del estribo. Otra posibilidad mayor es que los focos realmente alcanzan el endosteo de -

los espacios laberínticos, lo que podría cambiar la com
posición química de los líquidos laberínticos. Schuknecht
e Igarashi sugieren que la atrofia de la estria puede alte
rar las propiedades bioeléctricas, bioquímicas y de ener-
gía de la endolinfa en la rampa media completa, la que cau-
saría una pérdida uniforme para todas las frecuencias. Sin
embargo, aún la extrema atrofia de la estria no se asocia
con audiogramas planos. Ocasionalmente se encuentra en ca-
sos con curvas audiométricas descendentes,

Altmann en 1966 concluyó que se puede decir con respec-
to a la patogénesis de la hipoacusia sensorineural causada
por la otosclerosis, que los elementos sensorineurales se
dañan por sustancias liberadas del hueso otosclerótico o
posiblemente de una estria vascular que funciona anormal-
mente hacia los líquidos laberínticos.

De acuerdo con esta teoría, los cambios primarios se loca-
lizarían en el órgano de Corti y los cambios en el ligamen
to espiral, además de la atrofia variable, fisiológica, in
dividual, con la edad avanzada, serían secundarios a los -
cambios en el órgano de Corti (2).

Schuknecht y Gross publicaron en 1966 un estudio de re-
visión de 355 huesos temporales, de los cuales, 34 tenían
otosclerosis. De estos 34 huesos, 32 muestran fijación del
estribo y 12 no tienen fijación del estribo. Ellos clasifi
can los huesos con otosclerosis en 4 grupos:

I. Sin patología del oído interno que pueda explicar la
hipoacusia sensorineural.

II. Patología adecuada para explicar la hipoacusia sensorineural pero que no parece estar relacionada con la otoesclerosis.

Ellos opinan que es bastante razonable esperar que la hipoacusia sensorineural debida a atrofia del órgano de Corti y del ganglio espiral, exista en un oído con o sin otoesclerosis, sin haber relación causal entre las 2 condiciones. Es más probable que la otoesclerosis y la degeneración sensorineural sean procesos patológicos coincidentales e independientes.

III. Hay cambios patológicos que son debidos a otoesclerosis pero no son adecuados para explicar la hipoacusia sensorineural. La estructura membranosa que parece ser más comunmente afectada por la otoesclerosis es el ligamento espiral. Forma la superficie circunferencial del laberinto membranoso y se encuentra en contacto directo con la cápsula ótica. En este estudio, es más de la mitad de las otoesclerosis clínicas, la lesión es lo suficientemente grande para afectar la capa endostea de la cápsula coclear y - en la mayoría de éstos, hay cambios atróficos en el ligamento espiral. Los cambios más tempranos ocurren en el área adyacente al hueso y consisten de una pérdida de celularidad y un depósito de una capa de colágena. A medida que el proceso continúa, esta zona colagenosa gruesa y el retículo estriado bien organizado, se reemplaza por una zona menos celular desorganizada conteniendo espacios líquidos o áreas quísticas. Debido a que el foco otosclerótico afec-

ta predominantemente la pared coclear lateral, el ligamento espiral se afecta más severamente en los arcos laterales de cada vuelta coclear. Parece que estos cambios atróficos en el ligamento espiral no tienen efecto aparente sobre el órgano de Corti.

IV. Un número pequeño de otoescleróticos en los cuales la lesión ha causado patología del oído interno y produce hipoacusia sensorineural. En estos casos la hipoacusia es muy severa, aparentemente el crecimiento otoesclerótico raras veces es responsable de la sordera sensorineural, pero cuando lo es, los cambios patológicos y la hipoacusia son severos. Parecen haber 2 entidades separadas en este grupo. La primera se ha descrito en detalle por Ruedi y se caracteriza por atrofia severa del órgano de Corti y el ganglio espiral con huso laminar de neoformación en la cóclea, particularmente en la rempa timpánica de la vuelta basal. Ruedi considera que la patogénesis es una interferencia con la irrigación coclear, posiblemente secundaria al desarrollo de shunts entre el sistema vascular del oído interno y la cápsula coclear. La segunda condición es la ruptura del conducto coclear secundario a atrofia del ligamento espiral (7I).

Lindsay en 1966 al revisar 78 oídos con otoesclerosis - concluye que existe poca evidencia si no es que ninguna, de la relación de la otoesclerosis y la sordera sensorineural, y en su colección de huesos temporales encontró que - un componente sensorineural en la hipoacusia se establece

principalmente en aquellos casos con los focos más extensos y avanzados, o aquellos con focos múltiples (36).

Nager en 1966 menciona en el estudio de 4 huesos temporales con pacientes con otosclerosis, que los cambios patológicos encontrados en el ligamento espiral son:

- 1) Alteración de la arquitectura fibrilar normal y del estrato reticular y fibroso.
- 2) Degeneración hialina del tejido conectivo en la base del estrato fibroso con formación de tejido hialino.
- 3) Desorganización de las 3 capas epiteliales celulares de la estría vascular.

El órgano de Corti muestra una ausencia total o subtotal de las células ciliadas internas y externas. Las escasas células ciliadas restantes se encuentran en las vueltas cocleares que no están directamente afectadas por el proceso otosclerótico. También hay atrofia parcial de las fibras nerviosas y de las células del ganglio espiral y la atrofia es más marcada en la vuelta basal de la cóclea. La atrofia marcada de las fibras nerviosas y las células de ganglio espiral pueden estar asociadas con degeneración hialina del tejido conectivo que la reemplaza. No se encontraron cambios venosos ni arteriales de la cóclea membranosa. Probablemente los cambios morfológicos en el ligamento espiral fueron inducidos por el proceso otosclerótico adyacente (53).

Linthicum en 1966 opina que existe una correlación estrecha entre la otosclerosis del oído interno y la hipoa-

cusia sensorineural relacionado con la cantidad del área del ligamento espiral afectado por el foco (48).

Schuknecht en 1974 revisó 910 huesos temporales de 592 pacientes, 92 de esos huesos tenían otoesclerosis clínica y 32 otoesclerosis histológica. Se observó otoesclerosis coclear en 3 de los huesos temporales, sin embargo, Schuknecht concluye que no hay causa responsable en estos oídos para producir la hipoacusia sensorineural. El concluye que la hipoacusia sensorineural que ocurre en forma pura sin hipoacusia conductiva no puede atribuirse a otoesclerosis, y que cuando la lesión otoesclerótica es lo suficientemente severa para causar atrofia del tejido de soporte, estructuras sensoriales y neurales dentro de la cóclea, invariablemente también fijan el estribo (72).

La afección de la mayoría de la cápsula coclear por otoesclerosis se acompaña por hipoacusia sensorineural. Linthicum en una evaluación histológica de 32 huesos temporales con otoesclerosis coclear, ha revelado que la cantidad de hipoacusia sensorineural está directamente relacionada con la cantidad de afección del endosteo del ligamento espiral por el proceso otoesclerótico y no por la edad. El mecanismo por el cual la otoesclerosis produce una hipoacusia sensorineural, permanece obscura. Puede ser que sea un fenómeno metabólico ya que las estructuras blandas de la cóclea parecen estar en mejor salud que lo que los audiogramas indicarían (49).

Actualmente se acepta que el componente sensorineural -

de una hipoacusia mixta en una otoesclerosis sea debida a la lesión otoesclerótica misma. Se ha cuestionado la existencia de la otoesclerosis coclear pura sin fijación del estribo. Sin embargo, Linthicum ha documentado 7 casos con esta patología, como se describió previamente demostrando que el grado de hipoacusia sensorineural está directamente relacionado a la cantidad de hialinización del ligamento espiral. La hialinización ocurre adyacente a las lesiones otoespongióticas activas, pero no cercanas a lesiones otoescleróticas inactivas. Ambos tipos de lesiones pueden afectar el endosteo coclear. Se han encontrado canales a través del endosteo de la lesión hacia el ligamento espiral. La hialinización se extiende lateralmente por estos canales. Presumiblemente la hialinización es el resultado del paso de sustancia tóxicas (enzimas proteolíticas) desde la lesión hacia el ligamento. La atrofia de la estria es más pronunciada sobre los ligamentos con el mayor grado de hialinización. La hialinización del ligamento espiral en un solo oído produce disminución de la audición comparado con el otro oído.

Lindsay fue el primero en describir la hialinización del ligamento espiral histológicamente. Encontró degeneración hialina en la base del ligamento espiral, donde se une al hueso otoesclerótico (55).

Schuknecht en 1985 realiza una revisión de 164 huesos temporales con otoesclerosis, 41 huesos tenían otoesclerosis histológica, y de éstos, 5 satisficieron los criterios

patológicos de otosclerosis coclear. En estos huesos temporales se encontraron los de un sujeto con hipoacusia sensorineural severa que mostró afección extensa del laberinto óseo, incluyendo confluencia cavitaria con el espacio subaracnoideo sin fijación del estribo. Schuknecht concluye que en este caso es razonable asumir que la otosclerosis causó la hipoacusia sensorineural, concepto que él no aceptaba en años anteriores, con sus estudios histopatológicos previos (74).

En resumen existen 4 teorías acerca de la causa de la hipoacusia sensorineural en la otosclerosis, y todas juegan un papel:

1) Siebenmann en 1899 sugirió que la lesión otosclerótica secretaba una sustancia tóxica hacia los líquidos del oído interno, causando así hipoacusia sensorineural. Esta teoría está más sustentada por Chevance et al., y Gausse y Chevance, quienes encontraron histiocitos conteniendo lisosomas en los bordes de la lesión otosclerótica. Los lisosomas contienen tripsina, alfa-I- antitripsina, ribonucleasa y otras enzimas tóxicas para el órgano de Corti. También encontraron que la perilinfa de los pacientes con deterioro rápido de la audición tenían en el momento de la estapedectomía una concentración más alta de estas enzimas que la perilinfa de los pacientes cuya audición había permanecido estable por algún tiempo.

2) Rüedi reportó shunts venosos entre las venas del laberinto membranoso a los espacios vasculares de los focos

otoescleróticos activos que han penetrado el endosteo - de la cápsula laberíntica ósea. La congestión venosa resultante podría causar hipoacusia coclear relativa y así volver a las células ciliadas incapaces de transformar las ondas de presión del sonido en impulsos neurales.

3) Linthicum previamente encontró una relación entre la afección otoesclerótica del endosteo y la hipoacusia sensorineural, y aún, una relación más estrecha entre la afección del ligamento espiral, y la hipoacusia sensorineural. - La hialinización del ligamento espiral, atrofia de la estria vascular y hueso neoformación, podrían ser signos de hipoxemia coclear.

4) En 1975, Linthicum et al. sugirieron la teoría de la distorsión coclear. Tondorf previamente demostró que la tensión y la distorsión incrementada de la membrana basilar - en la hidropesía endolinfática podría ser causa de diplacusia, Linthicum et al. midieron la anchura de la membrana basilar en la vuelta basal de 12 cócleas con otoesclerosis que afectaban el endosteo y la compararon con la anchura - media correspondiente a la membrana basilar de 16 cócleas sin otoesclerosis. Encontraron un estrechamiento estadísticamente significativo en la membrana basilar en la primera condición. La relajación de la membrana basilar podría causar hipoacusia debido a la pérdida de energía (15).

La conjetura de que la otoesclerosis pueda causar hipoacusia sensorineural y que los cambios estructurales puedan ser responsables para tal pérdida, se ha discutido por mu-

cho, y ha estado en debate por años. Aunque hay un acuerdo general sobre los posibles cambios histopatológicos encontrados en tales casos, las opiniones están divididas hacia su etiología y sus efectos en la neurona coclear periférica (53).

El diagnóstico de otosclerosis coclear pura puede hacerse basados en la historia familiar positiva y un carácter de lenta progresión y la presencia de un signo de Schwartze. De gran ayuda para el diagnóstico es la politomografía (47).

La otosclerosis coclear pura está siendo lentamente reconocida como una causa seria de hipoacusia sensorineural comparativamente temprana en la vida adulta. Había existido controversia en el pasado de si la otosclerosis afectaba al oído interno y si podría producir hipoacusia sensorineural. Sin embargo, se está acumulando evidencia que indica que hay una relación entre la hipoacusia sensorineural encontrada en muchos casos de otosclerosis cónica y la lesión otosclerótica. La causa de la hipoacusia sensorineural aún no se ha determinado con exactitud (49).

CLASIFICACION DE ACUERDO A EXTENSION
Y LOCALIZACION DEL FOCO

Se pueden distinguir los siguientes tipos de otoesclerosis de la platina de acuerdo a la localización y extensión del foco.

1) Histológica. Esta es una lesión invisible en el momento de la cirugía, y también después bajo el microscopio quirúrgico. Solamente en el exámen histológico se permite el reconocimiento de la causa de la anquilosis del estribo. Generalmente se encuentra un foco otoesclerótico pequeño o una calcificación del ligamento anular. Esta clase de lesión generalmente permite una buena movilización del estribo durante la cirugía y frecuentemente la extracción del estribo en una sola pieza (27).

Generalmente se encuentra la platina delgada, azulosa, impactada contra la pared posterior del inicio de la ventana oval por un foco que se expande hacia adelante, o el ligamento anular está invadido por hueso nuevo (37).

2) Marginal. La lesión otoesclerótica está limitada al margen de la platina y no involucra la crura. Consiste en un pequeño foco que se reconoce durante la cirugía. De acuerdo a su posición pueden distinguirse las siguientes formas: Anterior, posterior, superior, inferior, anterosuperior, posterosuperior y posteroinferior. Las localizaciones más importantes son la anterosuperior y superior. Generalmente involucra menos de la mitad del área de la platina - (22,37).

3) Crural. La lesión se extiende desde los márgenes hacia dentro de la platina invadiendo la raíz de una de las

2 cruras. La crura más afectada es la anterior. Este tipo de lesión puede afectar una pequeña o gran parte de la platina y puede ascender a la crura por un área más o menos extensa.

4) Bifocal. El estribo muestra 2 o más focos otoscleróticos, Pueden haber distintas formas en este grupo y la más importante es la forma simétrica (bicrural o bipolar). No se afecta el centro de la platina. Se aprecia un área intercrural azul delgada en la platina.

5) Anular. El foco otosclerótico afecta la circunferencia total de la platina. El centro no está invadido por el proceso otosclerótico y permanece delgado y transparente. Da la apariencia de una dona.

6) Pseudo - obliterativa. El foco otosclerótico es grande y ocupa la mayoría de la platina invadiendo la crura. - Los márgenes de la platina solo están parcialmente afectados y esto la distingue de la forma obliterativa.

7) Obliterativa. La platina se encuentra importantemente engrosada y difusamente está reemplazada por una masa de hueso otosclerótico que llena el nicho de la ventana oval en grado variable, obliterando los márgenes del nicho, los cuales no son identificables y ocultan la crura del estribo (22,37).

En un estudio histológico de Wright (89), de 130 muestras de estribos obtenidos en las estapedectomías, se obtuvieron los siguientes resultados:

A nivel de la platina no siempre fue posible identifi-

car una lesión muy delgada que podría haber producido - la fijación del estribo. Se encontraron 3 tipos principales de lesión en la articulación y en la platina del estribo: un hueso reactivo muy celular, hueso laminar con alguna evidencia de crecimiento en cartilago y necrosis avascular. Además, parte del hueso laminar principalmente tenía focos pequeños de colágena con un patrón de membrana - alrededor de osteócitos viables.

a) Hueso reactivo muy celular. Normalmente se presentan osteoclastos multinucleares, pero no muy numerosos. Células similares más pequeñas pueden verse con uno o 2 núcleos - que son fáciles de teñir. Generalmente hay un vaso sanguíneo en cada espacio, el cual puede contener tejido conectivo laxo, que se puede ver ligeramente basófilo con la tinción de Hematoxilina/Rosina. En algunas áreas, los osteoblastos son numerosos y en los especímenes menos celulares se encontraron fibroblastos numerosos. Algunas veces se observaron células cebadas. El patrón colágena es típico de hueso reactivo.

b) Hueso principalmente laminar. Ocurre un engrosamiento claro de la platina, y puede haber la apariencia típica de desarrollo intrancondral. Esto puede encontrarse en el borde de la platina, reemplazando la unión lisa de cartilago. Frecuentemente existe evidencia de muerte de células óseas en uno o más focos pequeños. Pueden también haber pequeñas áreas de hueso reactivo en el cual la colágena tiene un patrón de membrana donde se pueden observar osteoci-

tos irregularmente dispuestos, y en estas áreas solamente se observa un patrón de colágena en membrana, mientras que las áreas menos viables se observan laminares. Ocasionalmente hay vasos calcificados.

c) Necrosis avascular. La platina completa y ambas cruras estuvieron afectadas menos comúnmente. Fueron más comunes los focos de tamaño moderado en la platina crura. Muchos especímenes presentaron focos diminutos generalmente de hueso laminar.

d) Patrón colágena. La microscopía electrónica mostró que la formación de colágena normal, y las bandas de colágena muestran que ésta es anormal.

En este estudio también se observaron las lesiones de la cabeza y crura, encontrando que la lesión más común es la porosidad con grandes áreas de reemplazo de tejido conectivo laxo en las áreas del cuello. La mucosa que cubre el estribo es mucosa del oído medio, e incluye células ciliadas secretorias. No hay periostio. Hay una marcada tendencia a la formación críptica en esta área y se observaron células cebadas. Una de sus muestras tuvo evidencia fuertemente sugestiva de embolia grasa y otra de émbolos intravasculares.

Sin embargo, en el estudio de Iyer y Gristwood (37), con 60 estribos otoescleróticos, a los cuales se les estudió la cabeza y cuello de los mismos, no se encontraron trombosis vasculares o formación de aglutinados de células rojas en ninguno de sus casos y tampoco se encontró necrosis avascular.

Es importante observar que todas las diferencias en los estudios patológicos pueden estar determinadas por la edad del paciente, el tiempo de evolución del proceso otoesclerótico, lesiones previas como la infección y otros factores.

Se ha observado que con una edad de inicio temprano de otoesclerosis clínica, durante el período de crecimiento - esquelético, dramáticamente se incrementa el cambio a una lesión fulminante con afección severa y difusa de la platina del estribo y obliteración del nicho de la ventana oval. Una edad tardía de inicio de otoesclerosis clínica, tiende a estar asociada con lesiones de la platina del estribo que estén limitadas al polo anterior, y hay buena evidencia - que la lesión tiende a permanecer estable o a progresar solo muy lentamente.

Con los datos hasta el momento obtenidos no se puede concluir que exista una progresión patológica ordenada de la lesión otoesclerótica a través de varios patrones de severidad de menor a mayor grado de patología de la platina - (37).

La observación histológica de los fragmentos extraídos de la paltina durante la estapedectomía, nos da la posibilidad de completar y enriquecer con detalles la descripción del proceso patológico hecho por el cirujano durante la estapedectomía. Establece de una manera más precisa la posición, naturaleza, extensión y características del foco. Se obtiene así la información necesaria para clasificar la lesión. Por lo tanto, la apreciación de las característi -

cas del foco durante la cirugía (con el microscopio -
quirúrgico) y después de la cirugía (observación histológica
ca de los fragmentos) tiene gran importancia práctica.

ASPECTOS CLINICOS

La hipoacusia conductiva progresiva es el síntoma más típico del tipo estapedial de otoposclerosis. La progresión puede presentarse en forma lineal directa o ser del tipo de meseta (fig. 1). En la otoposclerosis coclear pura, la hipoacusia sensorineural es el síntoma principal. Los síntomas generalmente ocurren entre los 15 y los 45 años de edad. En algunos casos pueden desarrollarse en pacientes muy pequeños, hasta de 5 años de edad. La penetración de esta alteración genética va del 40 al 50% (aunque algunos mencionan del 20 al 40%), y podemos detectar una historia familiar positiva en casi 2 tercios de los pacientes. La enfermedad es menos común en las razas negra y mongólica. La incidencia de la enfermedad en caucásicos es de 5 en 1000, con un radio Hombre:Mujer de 1:2. Dos terceras partes de los pacientes tienen afección bilateral, siendo la hipoacusia más pronunciada en un lado (37).

Guild en 1944 analizó la incidencia de la otoposclerosis histológica en una colección de 1161 casos no seleccionados de huesos temporales. Encontró que uno en 8 de los casos de mujeres blancas, incluyendo niñas de 10 años de edad, y uno de 15 de los casos en hombres blancos, de grupos de edad correspondientes, tenían lesiones otoposcleróticas. La mayoría de las lesiones eran histológicas y no habían producido síntomas. Solo en uno de 8 casos de oídos con otoposclerosis histológicamente demostrable, la localización y extensión de la lesión habían producido hipoacusia (36). La hipoacusia limitada a la afectación estapedial

PROGRESION DE LA HIPOACUSIA EN LA
OTOESCLEROSIS

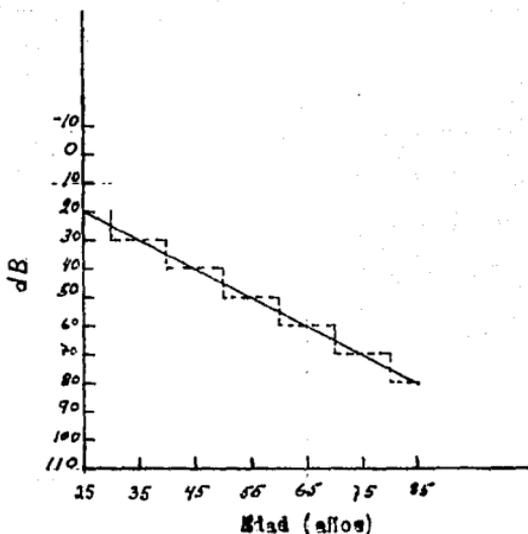


Fig. 1 Progresión de la hipoacusia en la Otosclerosis. En algunos pacientes hay pérdidas constantes (línea continua) y en otros se presentan en forma escalonada (línea entrecortada).

es estrictamente conductiva en la mayoría de los enfermos. Los pacientes experimentarán con frecuencia el fenómeno de paracusia de Willis (mejor capacidad auditiva en un ambiente ruidoso) si no hay complicaciones de afección coclear. Los síntomas cocleares varían desde hipoacusia sensorineural hasta acúfeno y vértigo. Los pacientes con otosclerosis frecuentemente se quejan de acúfeno (86). La presencia de hipoacusia sensorineural y síntomas vestibulares en la otosclerosis, se ha llamado como el "Síndrome del oído interno otosclerótico de McCabe". Estos síntomas probablemente se deben a hidropesía endolinfática, como fue mencionado por Liston y asociados, o por disfunción coclear causada por actividad enzimática proteolítica, como se ha reportado por Gausse y asociados. El vértigo generalmente es semejante al desequilibrio y es bastante distinto a la Enfermedad de Meniere. En ocasiones existe dolor ótico transitorio por lo general vago y difuso. El tinnitus es uno de los síntomas más frecuentes y molestos de la otosclerosis. Sus manifestaciones son variadas, unilaterales o bilaterales, estruendosas, sibilantes o pulsátiles. El tinnitus puede fluctuar mucho en intensidad y a veces está relacionado con trastornos metabólicos y endocrinos: por ejemplo, suele seguir cierto ritmo en las mujeres con respecto a los ciclos menstruales. El tinnitus es más frecuente en las primeras etapas de la otosclerosis y por lo general desaparece cuando madura la enfermedad.

Freeman en 1930 estudió los hallazgos vestibulares en -

434 pacientes que presentaban hipoacusiasensorineural - progresiva de origen desconocido. El 50% de ellos tenían v otoesclerosis coclear y el 55% de los pacientes otoescleróticos tenían síntomas vestibulares (87).

Thomas y Cody en 1981, estudiaron 500 pacientes con otoesclerosis verificada radiológicamente. 230 de ellos tenían manifestaciones vestibulares. Ellos puntualizaron que - la otoesclerosis es fácil de diagnosticar cuando los síntomas vestibulares ocurren junto con una hipoacusia conductiva o mixta y con una membrana timpánica normal (86).

Aunque el vértigo puede acompañar a la otoesclerosis, se debe tomar en cuenta que el vértigo puede deberse a Enfermedad de Meniere, y la otoesclerosis debe diferenciarse totalmente de la hidropesía endolinfática antes del procedimiento quirúrgico (15, 87).

DIAGNOSTICO

El diagnóstico clínico de otosclerosis se establece en base a: hipoacusia conductiva, membrana timpánica móvil e intacta, trompa de Eustaquio funcionando y ninguna evidencia de enfermedad mastoidea activa. Sin embargo, esta combinación de signos también se presenta en lesiones no escleróticas. La hipoacusia de conducción puede variar audiométricamente entre 10 y 100 dB, pero se limita a un margen de 10 a 65 dB en la anquilosis estapedial no complicada (sin afectación coclear). Cuando el límite de conducción aérea excede los 65 dB, probablemente coexiste una otosclerosis coclear con la fijación del estribo. Sin embargo un paciente puede sufrir otosclerosis y a la vez otras lesiones intratimpánicas. De esta forma es posible que un individuo presente otitis adherente con otosclerosis, o timpanosclerosis junto con la otosclerosis.

Signos otoscópicos

La exploración otoscópica debe incluir la observación de la membrana timpánica en reposo, durante el masaje neumático y después de la insuflación tubárica. El signo de Schwartz (enrojecimiento del promontorio que se observa a través de una membrana timpánica translúcida) no es constante, excepto en casos muy precoces. membrana timpánica y el martillo por lo general son móviles por compresión y aspiración mediante la ampolla neumática.

Los únicos datos otoscópicos diagnósticos son los negativos. De hecho, la membrana timpánica puede mostrarse atró

fica o engrosada, móvil o fijada parcialmente y puede haber un signo rojo de Schwartz transmitido desde el promontorio o no haberlo. Su respuesta al masaje neumático puede ser rápida o lenta, y su reacción a la insuflación-tubérica, marcada o ligera. Algunos pacientes con otosclerosis habrán tenido una otitis media previa o concomitante, no relacionada con ella, y que provocó perforaciones que luego sanaron y cicatrización timpánica de diversa intensidad. En general, es característica la membrana timpánica dentro de unos límites bastante amplios de normalidad. Sin embargo, en el diagnóstico diferencial de un caso unilateral, es especialmente importante descartar toda sospecha respecto a una hipoacusia conductiva no otosclerótica.

Exploración rinofaríngea

La exploración de la nariz, los senos y la nasofaringe es imprescindible en todos los casos para descartar la posibilidad de un proceso rinofaríngeo. Esto se debe a dos razones: 1) La hipoacusia conductiva puede deberse a una tubotimpanitis no diagnosticada con otitis media secundaria que simula una otosclerosis. Esta tubotimpanitis puede ser inflamatoria o neoplásica. De esta forma, la exploración rinofaríngea es fundamental para el diagnóstico diferencial. 2) Una infección activa en la zona rinofaríngea puede causar complicaciones tras la estapedectomía.

Pruebas de diapasón

La verdadera importancia de un diapasón en la actualidad

no es la de hallar el umbral de audición mínima, sino la de averiguar de forma sencilla y rápida si la lesión que produce la sordera asienta en el oído medio o en el interno.

Prueba de Weber. Consiste esta prueba en colocar el diapasón en vibración sobre la frente o dientes incisivos, preguntando al paciente en que oído percibe más intenso el sonido.

Existen tres posibilidades:

Que el tono se oiga igual en los dos lados.

Que se oiga más fuerte en el lado menos sordo.

Que se perciba mejor en el más hipoacúsico.

En las sorderas de conducción, está lesionado el aparato transmisor del oído medio y el sonido lateralizado al oído peor. Se emplea generalmente el tono 250 o el 500, diapasones de mucho tiempo de vibración.

Prueba de Schwabach. Esta prueba se funda en la diferencia del tiempo de percepción por vía ósea entre el sujeto examinado y el normal. Se coloca primero el diapasón en vibración sobre la mastoides del presunto hipoacúsico diciéndole que nos diga en qué momento deja de percibir el sonido cuando cesa de oírlo se retira y se lo apoya el examinador en su propia mastoides. Cuando existe una sordera de conducción el tiempo será mayor, conviene utilizar el tono 256 que es de bastante duración.

Prueba de Rinne. Esta prueba tiene el propósito de establecer la diferencia del tiempo de audición en un mismo oí-

do entre la vía ósea y la aérea, estableciendo de mane-
simple y rápida la clase de hipoacusia de que se trata: si
ésta es causada por lesión del aparato de conducción, se
oírás más tiempo el diapason por la vía ósea.

La técnica es simple: primero se coloca el diapason en
la mastoides del enfermo, indicándole que nos diga cuando -
deja de percibirlo; en ese momento se aplica el instrumen-
to por vía aérea. Si el oído está normal, o es un hipoacú-
sico de percepción, oírás todavía el diapason por vía aérea
aunque haya dejado de percibirlo por la ósea. En el primer
caso el Rinne será positivo, ocurre esto en el individuo de
audición normal y en el hipoacúsico de percepción, en cam-
bio en el segundo se tratará de una lesión del aparato de -
conducción. En el Rinne se deben emplear dos o más diapas-
nes; es conveniente utilizar por lo menos el 256, 512, 1024.

ESTUDIO AUDIOLOGICO

Lo típico en la otoesclerosis es el gap aéreo óseo audiométrico que se incrementa lentamente con el tiempo. La afección bilateral es la regla, pero generalmente un lado precede a la afección del otro. Se pueden observar varios grados de afección sensorineural desproporcionada a la edad del paciente. La "escotadura otoesclerótica de Carhart" en la audiometría, la cual es una caída pequeña a moderada en la conducción ósea en la audiometría en la frecuencia de 2000 Hz, puede encontrarse en un número de pacientes, y no debe tomarse en cuenta para diferenciar si el paciente tiene una hipoacusia sensorial o conductiva. Aunque existen excepciones, en la mayoría de los pacientes se presentan varias etapas. La forma y la amplitud de la disociación ósea-aérea son los datos audiométricos decisivos.

I. A medida que una lesión peribasal anterior aumenta la rigidez de la articulación estapedio vestibular, disminuye progresivamente la audición para las bajas frecuencias y se observa una "pendiente de rigidez" en el audiograma de conducción aérea de tonos puros, con disociación óseo-aérea leve (fig. 2).

2. A medida que la lesión invade la región peribasal posterior, la base va quedando fijada. Con la mayor masa de la base otoesclerótica se presenta una "pendiente de masa" en el audiograma de conducción aérea de tonos puros. El nivel de audición de frecuencias altas también cae (fig. 3), y se produce una pérdida auditiva igual para todas las frecuencias. Aumenta la disociación óseo-aérea.

Pendiente por rigidez en la
otoesclerosis precoz

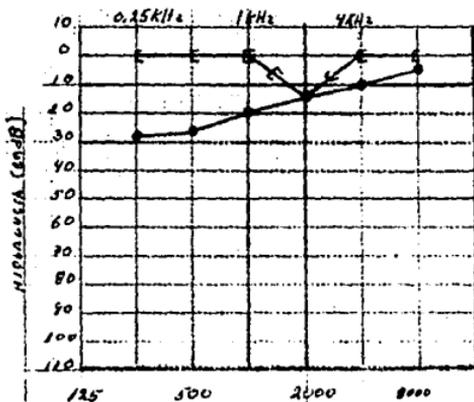


Fig. 2. Pendiente por rigidez en la Otoesclerosis precoz. Nótese la inclinación de la conducción aérea a frecuencias bajas con pocos cambios por lo demás, y el descenso en la conducción ósea a 2Khz, atribuible a la muesca de Carhart.

PENDIENTE POR MASA
EN LA OTOESCLEROSIS

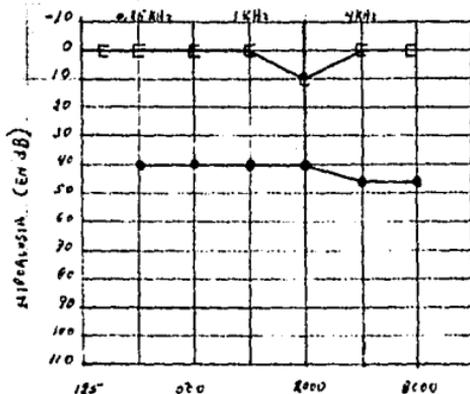


Fig. 3 Pendiente por masa, superpuesta a la de rigidez observada en la figura anterior.

3. A medida que se añaden elementos de fricción, continúan cayendo los niveles de conducción aérea para tonos puros. Ambos, el de baja y el de alta frecuencia, siguen descendiendo a lo largo del intervalo. La disociación óseo - aérea aumenta (fig. 4). En algunos pacientes, la superposición de una lesión atosclerótica coclear (como en la espira basal de la cóclea) añade un componente ulterior de alta - frecuencia por conducción ósea y aérea (fig. 5). Los resultados de discriminación del habla empiezan a descender si aumenta la afectación coclear. Sin embargo, una pérdida de conducción aérea y ósea de las frecuencias altas puede ser puramente mecánica en su origen (oído medio), y no deberse a lesión otosclerótica coclear. En tal caso las puntuaciones de discriminación del habla permanecen altas.

Aunque la disociación óseo-aérea es el dato audiológico clásico, hay ocasiones en las que estos datos no son nítidos. Una disociación muy pequeña, especialmente en las frecuencias bajas, puede ser totalmente falsa, como resultado de respuestas de conducción ósea táctil. Sin embargo, puede realmente ser mucho mayor que la medida debido a algunos - problemas inherentes a la prueba de conducción ósea. No sólo es necesario determinar la disociación (problemas conductivos frente a cocleares), sino que hay que diferenciar entre las lesiones conductivas otoscleróticas y las que no lo son .

COMPONENTE FRICCIONAL

EN LA OTOSCLEROSIS

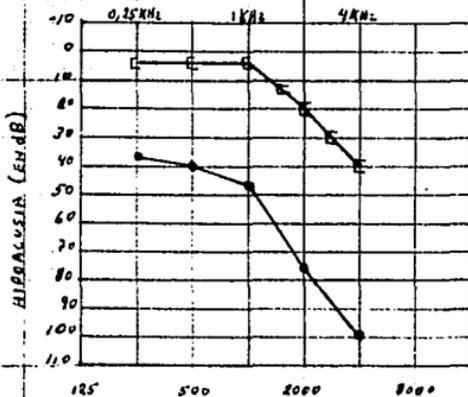


Fig.4 Aquí un componente friccional se suma a la desviación de frecuencias altas para los 2 niveles de conducción; umbral de recepción del habla 55dB. Discriminación 100%.

APECTACION COCLEAR
EN LA OTOESCIEROSIS

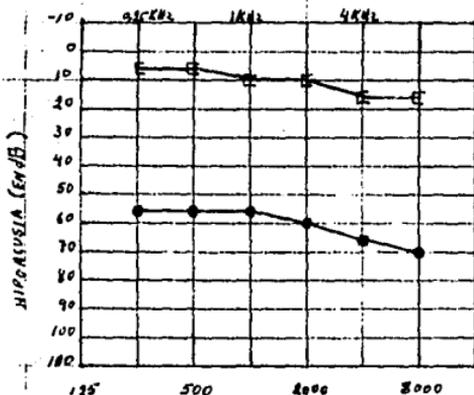


Fig.5 La afectación coclear superpuesta a las desviaciones de rigidez, de masa y friccional se suma a las pérdidas de frecuencias altas de conducción aérea y ósea a niveles anteriores. El resultado de discriminación del habla ha caído al 68%. Umbral de recepción del habla 60dB.

DISOCIACION ÓSEO-AÉREA DE FRECUENCIAS BAJAS

Una hipoacusia de conducción está determinada principalmente por la diferencia de niveles auditivos entre las conducciones aérea y ósea (I6) y se manifiesta tradicionalmente por la respuesta Rinne negativa en la prueba del diapason. Con la introducción de la audiometría de tonos puros, la disociación óseo-aérea se ha convertido en la característica distintiva de la hipoacusia de conducción; de esta forma, el Rinne negativo y la disociación óseo-aérea constituyen los dos criterios diagnósticos de las hipoacusias de conducción.

En algunos casos se observa un fenómeno especial que se registra en la zona de las frecuencias bajas y se define como disociación óseo-aérea de las frecuencias bajas. Puede presentarse en forma continua (decreciente) o en forma aislada fragmentaria. Se asocia a veces con respuestas Rinne negativas a 128 y 256 Hz y con puntuaciones de discriminación del habla sorprendentemente altas. Puede observarse de forma permanente (manifiesta) o aparecer gradualmente (evolutiva) en un periodo de meses o años.

Hace algun tiempo, nosotros observamos que el primer signo de comienzo de reanquilosis tras la cirugía del estribo era con frecuencia la inversión de un Rinne positivo a 250 Hz en un Rinne negativo, aunque las pruebas con diapasones de 500 y 1.000 Hz permanecían positivas y todavía persistía la disminución de la disociación óseo-aérea audiométrica. A medida que progresaba la anquilosis, las respuestas a 500 Hz y luego a 1.000 Hz se negatizaban también

e iban acompañadas de reaparición de la disociación óseo-aérea. Este fenómeno se confirmó después por las observaciones inversas de la estapedectomía con éxito: a saber, que el cambio de Rinne negativo a positivo podía observarse en las primeras semanas del postoperatorio y aparecía en ultimo término en las pruebas con diapasones de tono bajo.

De ahí surgió la idea de que el índice más sensible de la rigidez de la cadena oscilar estaba representado por la disociación óseo-aérea a frecuencias bajas, como se observaba en las pruebas de diapason de Rinne. Se intentó por todos los medios alertar a los pacientes sobre el problema de confundir la percepción táctil con la acústica cuando se realizaban pruebas de diapason a frecuencias bajas. Con nuestro creciente convencimiento de esta sensibilidad de la disociación óseo-aérea a frecuencia baja utilizaron diapasones de 128 y 64 Hz. La mayoría de estas observaciones se comprobaron después por reproducción audiométrica de las disociaciones audiométricas a frecuencias bajas.

Es de la mayor importancia el grupo de pacientes otoscleróticos en los que la evidencia audiológica demuestra una lesión puramente neurosensorial. El estudio metódico de la disociación óseo-aérea para frecuencias bajas no sólo nos permite detectar un componente conductivo en lo que realmente es una lesión combinada sino que a veces observamos también que la aparente lesión neurosensorial no es real. Esto ha sido repetidamente observado en afecciones del

estribo en las que los niveles de conducción aérea postoperatorias han alcanzado umbrales normales a pesar de las notables depresiones del nivel de conducción ósea preoperatoria (superando las inversiones en muesca de Garhart).

El reflejo estapedial ausente es una buena indicación de que hay fijación real del estribo. Los hallazgos de la impedanciometría en la otosclerosis coclear generalmente son normales.

El efecto on-off en la impedanciometría se observa solamente en el comienzo de la fijación de la platina. Wiet y Gausse han establecido que la timpanometría por sí misma, no es una buena prueba para detectar la fijación del estribo. Si la membrana timpánica es delgada, el tipo del timpanograma será alto aún con la fijación estapedial significativa (61,87).

Si la otosclerosis es coclear, la curva audiológica puede mostrar una hipoacusia sensorineural pura.

ESTUDIOS RADIOGRAFICOS

Radiografías simples estándares

En toda exploración otológica son imprescindibles las - radiografías de la mastoide (proyección de Schuller) y - del conducto auditivo interno (proyección de Stenver).

Las proyecciones de Schuller y de Stenver son aconsejables en todos los casos de otosclerosis, con fines de diagnóstico diferencial. Estas radiografías pueden revelar un queratoma (colesteatoma) latente insospechado, otomastoiditis supurativa no detectada, erosión del conducto acústico interno originada por un neurinoma del acústico, esclerosis del vértice del peñasco o alguna de las diversas lesiones de cráneo, como la enfermedad de Paget y el meningioma, que pueden producir hipoacusías similares a la de la otosclerosis.

Politomografía

La valoración más exacta de la cápsula coclear puede hacerse con el uso de la tomografía computada. Se han presentado estudios que demuestran que tanto la fase activa como la inactiva de la otosclerosis coclear pueden demostrarse bien (87).

Ruens reportó en el State of the Art Conference on Labyrinthine Otosclerosis, que el diagnóstico de Otosclerosis coclear debe confirmarse con un examen radiográfico específicamente diseñado para la cóclea, incluyendo por lo menos 2 diferentes posiciones politomográficas, la AP oblicua a IO⁰ hacia el lado que se está examinando y también - en una proyección axial. Combinando estas 2 proyecciones,

Ruenes es capaz de demostrar las áreas conocidas más comúnmente afectadas por oteoclerosis (86).

Después de haber mencionado estos estudios, el método diagnóstico debe considerarse en cada paciente de acuerdo a su sintomatología y hallazgos audiométricos.

DIAGNOSTICO DIFERENCIAL

El diagnóstico de otoesclerosis debe confirmarse solamente después que se hayan descartado otras razones para la hipoacusia progresiva.

El diagnóstico diferencial más común de hipoacusia conductiva, son la fijación del martillo, otitis media serosa, anquilosis de la articulación incudomaleolar, síndrome de vander Hoeve (osteogénesis imperfecta), enfermedad de Paget timpanoesclerosis y lisis progresiva de la apófisis larga del yunque.

La timpanometría proporciona la vía más útil de excluir la mayoría de los casos, particularmente la otitis media serosa y la fijación osicular. La historia clínica es de especial valor para descartar infección ótica previa, trauma, historia familiar, etc. Algunos síntomas pueden indicar enfermedades sistemáticas como la enfermedad de Paget, osteogénesis imperfecta o artritis reumatoide anquilosante.

La Enfermedad de Paget puede fijar el estribo, pero más frecuentemente engruesa los huesecillos en el tímpano, limitando los movimientos. Esta fijación osicular se acompaña por último de afección coclear. La afección de otras partes de huesos y la elevación de la fosfatasa alcalina es la clave del diagnóstico.

El síndrome van der Hoeve es una alteración generalizada del tejido conectivo. Afecta el sistema esquelético, ligamentos, escleróticos, y en un alto porcentaje de los casos, la fijación estapedial es similar a la otoesclerosis. Es una enfermedad autosómica dominante con expresividad variable.

Las escleróticas azules, hipoacusia conductiva progresiva y múltiples fracturas, son los puntos claves en este diagnóstico.

La timpanoesclerosis es una degeneración hialina de la cicatriz tisular que ocurre en la submucosa y en los ligamentos osiculares en la lámina propia de la membrana timpánica. La degeneración hialina puede sufrir calcificación.-

Esta enfermedad está muy bien documentada como una secuela de la otitis media que fija la cadena osicular y puede reconocerse quirúrgicamente por una placa blanquesina (15,87).

Se debe siempre considerar la posibilidad de coexistencia de neurinoma del acústico y otoesclerosis. Una hipoacusia sensorineural progresiva unilateral de cambio súbito o rápido en la discriminación, puede ser un signo de que éste puede estar ocurriendo (86).

En general, el diagnóstico de otoesclerosis debe considerarse basados en una historia clínica cuidadosa y la exploración otoneurológica, incluyendo audiometría, timpanometría y otras pruebas especiales de diagnóstico.

TRATAMIENTO MEDICO

Se han propuesto varios tratamientos médicos en la otosclerosis. Siebenmann recomienda la terapéutica con fósforo; Gray el empleo de tiroxina, y en la literatura otológica antigua aparecen otras técnicas médicas. Nunca han aparecido comunicaciones sobre mejoras de la audición.

Tras un estudio de inversión de la halisteresis experimental en la rata, Guggenheim y cols propusieron un tratamiento de fosfato dicálcico para la terapéutica médica de la otosclerosis, especialmente en las embarazadas que sufren este proceso con hipoacusia rápidamente progresiva durante la gestación. Aunque sus ensayos originales, experimentales y clínicos, fueron seguidos de estudios a largo plazo, se acumularon gran cantidad de indicios clínicos sugerentes de que la terapéutica con fosfato dicálcico y vitaminas parece guardar la progresión de la otosclerosis - en algunas constantes (especialmente de la fase coclear). Al empezar esta terapéutica cálcica, se observó un descenso importante de las indicaciones de aborto terapéutico en mujeres con otosclerosis. Como por entonces la cirugía de la fenestración por otosclerosis estaba en plena vigencia, esta pauta de tratamiento cálcico se abandonó. En la actualidad es posible reconsiderar este método terapéutico en las mujeres en edad de procrear y quizás en todos los pacientes jóvenes (menos de 20 años). El objetivo básico era el intento de convertir el proceso activo de otospongiosis en un estado otosclerótico inactivo y lograr de este modo cierta limitación de la enfermedad capsular ótica.

En 1952, en un estudio piloto sobre el empleo de la terapéutica cortisónica en la otosclerosis, Goodhill no publicó mejoras importantes de la audición.

Shambaugh y Scott informaron acerca del empleo de fluoruro sódico para detener la evolución del proceso, sobre todo en la forma coclear. Shambaugh y cols aconsejaron una dosis de 20mg de fluoruro sódico con cubierta entérica, dos veces al día. Recomendaron añadir 0.5g de gluconato sódico dos veces al día y un comprimido multivitaminico diario con unidades de vitamina D. Este programa debía mantenerse dos años. Los autores aconsejaron que si se presentaba hipoacusia neurosensorial, signo de Schwartz positivo persistente o evidencia politomográfica de actividad focal mantenida o aumentada, debía incrementarse el fluoruro sódico hasta - 600mg al día. También recomendaron una dosis de mantenimiento de 15-20mg diarios una vez que aparecía la estabilización clara del proceso.

En el número de noviembre de 1976 de The Medical Letter salió una comunicación sobre la terapéutica con fluoruros de la osteoporosis; se decía que podía presentarse fluorosis después de la ingestión prolongada de fluoruro en cantidades superiores a 20mg al día. El informe concluía: "Los asesores de esta publicación recomiendan que la toma de - fluoruros de cualquier origen no debe superar los 10mg al día."

En un editorial de junio de 1977, "Fluoruro sódico en otospongiosis coclear", Donaldson señaló que la Food and

Drug Administration no reconoce ningún preparado de fluoruro sódico que proporcione "una concentración de ion flúor mayor de 1mg por comprimido o cápsula en forma inocua y eficaz para cualquier aplicación."

El fluoruro sódico no ha sido admitido para el tratamiento de la otospongiosis. Donaldson establece: " Antes de que la Food and Drug Administration admita al fluoruro de sodio para el tratamiento de la otospongiosis coclear tiene que disponerse de una evidencia sustancial sobre su seguridad y eficacia que pueda presentarse a esta institución y ser evaluada por la misma. Hasta el momento, no se ha recibido tal evidencia".

Parece , por tanto, que se necesitan mas datos para dar validez al empleo del fluoruro sódico en el tratamiento médico de la otosclerosis coclear. En el momento actual no se ha dado una respuesta decisiva sobre la terapéutica médica radical o preventiva de la otosclerosis.

TRATAMIENTO QUIRURGICO

Historia

El primer intento de tratar quirúrgicamente la otosclerosis consistió en abordar directamente el estribo. En 1878 Kessel (después de las experiencias con Mach en 1870) "movilizó" por primera vez un estribo fijado. En 1891, Miot comunicó los resultados de más de 200 casos de movilización del estribo con éxitos operatorios. Otros investigadores también realizaron operaciones del estribo, pero dado lo contradictorio de los informes, la cirugía del estribo se abandonó en los comienzos del siglo XX.

El segundo intento de tratar quirúrgicamente la otosclerosis consistió en la fenestración del laberinto. En 1897, Passow logró fenestrar el promontorio coclear. En 1899, Floederus sugirió la fenestración del conducto semicircular horizontal.

La cirugía de la fenestración se desarrolló posteriormente gracias a Jenkins en 1913, Holmgren en 1923 y Sourdille en 1930. En 1933, Lempert utilizó el acceso endoauricular y perfeccionó una técnica práctica en una sola fase. Su versión de la fenestración del conducto semicircular fue el comienzo real de la actual etapa de la otocirugía.

En diciembre de 1952, Rosen reintrodujo la operación de Miot sobre el estribo, con algunas modificaciones. Los trabajos de Rosen en la cirugía de estabilización establecieron que la operación de estribo era el tratamiento fundamental de la otosclerosis. La movilización fue seguida de técnicas que comprendían la extirpación de la base. De este modo, la estapedectomía se convirtió en el método fundamen

tal de tratamiento de la otosclerosis. La operación de fenestración acaba siendo un procedimiento secundario y en la época actual se utiliza relativamente poco.

LA OPERACION DE FENESTRACION
DE LEMPERT

Ninguna discusión sobre la cirugía de la otosclerosis puede ser completa sin una consideración seria acerca de la antigua fenestración del conducto semicircular del doctor Julius Lempert para la otosclerosis. Esta consideración es fundamental, no sólo por su importancia histórica, sino también por el papel que puede desempeñar en la otología futura. El otólogo tiene que estar familiarizado con este método, ya que muchos pacientes que han sufrido fenestración requieren observación y cuidados postoperatorios.

Es interesante resumir las bases teóricas de Lempert para la operación de fenestración:

La otosclerosis puede clínicamente curarse ignorando el tumor otosclerótico de la zona de la ventana oval que inmovilizó la base estapedia; puede crearse una nueva ventana oval en la cúpula quirúrgica del vestíbulo, que no es un lugar de elección para la otosclerosis y en la cual sólo se han observado focos otoscleróticos en su tipo fulminante. Esta nueva ventana creada en la cápsula ótica del laberinto vestibular sustituye a la ventana oval funcionalmente impedida y establece un nuevo mecanismo de conducción aérea que permite a la perilinfa y ala endolinfa movilizar

se libremente de nuevo para transmitir los sonidos conducidos por el aire. Se convierte así la otosclerosis olf nica en una otosclerosis libre de síntomas.

Lempert abordó la fenestración por medio de un acceso en doauricular. Se utilizaban los siguientes pasos, modificados por Goodhill.

1. Se realiza una incisión endoauricular simple.
2. Se lleva a cabo una exéresis de mastoidectomía limitada, suficiente para exponer la cúpula del conducto semi circular horizontal.
3. Conservando la piel de la pared del conducto, se lle va a cabo la eliminación de la pared posterosuperior del conducto óseo.
4. Se exponen la apófisis corta del yunque, la articulación incudomaleolar, la cabeza y el cuello del martillo el ligamento maleolar anterior, la apófisis larga del yunque, la articulación incudostapedial, el tendón del músculo estapedio y el nervio de la cuerda del tímpano.
5. El yunque se separa de la cabeza del martillo y se elimina.
6. La cabeza y el cuello del martillo se cortan, se separan del mango y se eliminan.
7. Se crea un colgajo timpanomeatal pediculado, compuesto por la piel y el periostio que revisten el conducto auditivo externo y la membrana timpánica.
8. Se manipula el colgajo de manera que se adapte a todas las elevaciones y depresiones de la herida mastoidea

postoperatoria, destinando su porción más fina a cubrir la ventana que se va a crear.

9. La cápsula ósea de la cúpula del conducto semicircular horizontal se baja gradualmente hacia la capa ósea endóstica, hasta que se adelgaza y adquiere una transparencia gris azulada y se crea una cúpula endóstica con este aspecto. El polvillo óseo que se forma va eliminándose por irrigación con solución salina y aspiración.

10. Se extirpa la cúpula endóstica.

11. El laberinto endolinfático, sin cambiar su posición normal, se expone a la visualización. La ventana debe hacerse tan amplia como sea posible, de unos 2mm de ancho y 6mm de largo.

12. El colgajo timpanomeatal se coloca en posición de manera que su porción más fina cubra la hendidura fenestral.

13. Se taponan el colgajo y se cierra la herida.

14. Todo el taponamiento se retira el décimo día del postoperatorio.

Cirugía del estribo

El método más frecuente para tratar la otoesclerosis es la cirugía estapedial. En situaciones especiales puede estar indicada la estapediólisis (movilización) sin eliminación de ninguna parte del estribo. Aunque la fenestración del laberinto (operación de Lempert) se utiliza rara vez en la actualidad, los pacientes que han sufrido operaciones de fenestración aún necesitan cuidados postoperatorios. Más -

adelante, en este mismo capítulo, se discuten algunos - aspectos particulares de la cirugía del estribo tras la fe nestración, y otros detalles relacionados con los pacientes sometidos a ella.

Selección de candidatos a la cirugía del estribo

EL paciente con otoposclerosis, nivel de conducción ósea de 0-20 dB en las frecuencias del habla y nivel de conducción aérea de 35-65 dB, es un posible candidato a la operación del estribo.

En general, esta operación está indicada en todo paciente con otoposclerosis, independientemente de la edad, que presente una disociación óseo-aérea de por lo menos 15 dB (especialmente en las frecuencias bajas) y un resultado de discriminación del habla del 60% o mejor, y que no presente contraindicaciones anatómicas o médicas generales en la tim panotomía exploradora bajo anestesia local.

Los nuevos instrumentos de timpanometría y audiometría de impedancia y las pruebas diagnósticas para la hipoacusia conductiva, hacen muy exacta la valoración preoperatoria de la otoposclerosis. La presencia de un efecto oclusivo indicaría el posible error diagnóstico o la fijación incompleta. El reflejo estapedio positivo señala alguna forma de seu dotoosclerosis. El timpanograma de extremo abierto revela dis continuidad osicular. Puede no existir disociación óseo--aérea en las medidas convencionales de conducción ósea mas toidea, pero muchas veces podrá detectarse por medio de es tudios de conducción ósea frontal y del nivel de agudeza -

neurosensorial.

Para los casos medios, el límite superior del umbral de conducción aérea debería ser aproximadamente 80-85 dB. A niveles de pérdida más altos sería deseable una mayor disociación óseo-aérea.

Por ejemplo a 65 dB una disociación de 25, a 75 dB una de 35 y a 85 dB una de 40. En la otosclerosis avanzada los criterios pueden ampliarse. Así, un paciente con un nivel de conducción ósea incluso tan bajo como 40-45 dB y un nivel de conducción aérea de 95-100 dB puede considerarse candidato a la cirugía del estribo. Es necesario que exista una reserva coclear suficiente, medida por puntuaciones de discriminación del habla. El propósito fundamental es la restitución de la función coclear disponible incluso aunque ésta no siempre puede asegurar la posibilidad de oír sin prótesis. Estas son las líneas maestras y el otólogo con experiencia hará las excepciones que juzgue necesarias. Estas excepciones pueden comprender los pacientes con historia evidente de otosclerosis con resultados de discriminación del habla muy pobres o nulos y niveles de conducción aérea en el límite de la respuesta audiométrica, siempre que las pruebas diagnósticas de la hipoacusia de conducción revelen disociación mensurable por conducción ósea frontal, y los estudios de nivel de agudeza neurosensorial y los de impedancia demuestren ausencia del reflejo estapedio, del efecto de oclusión ausente, y timpanograma adecuado.

Los pacientes con pérdidas en el intervalo de 90' a 100dB

y reserva coclear no mensurable en las puntuaciones de discriminación del habla puede ser todavía candidato a la cirugía del estribo si los antecedentes señalan una otosclerosis bien definida, especialmente desde los puntos de vista de progresión, signos audiométricos clásicos en el oído mejor (por lo general) e historia de respuesta previa favorable a la amplificación con prótesis.

En estos casos extremadamente avanzados, la cirugía del estribo puede ser realmente valiosa, por la posibilidad de restituir la audición solamente con el fin de utilizar prótesis auditiva en un oído que anteriormente era por completo inútil.

"Decálogo" de la estapedectomía y la estapedio- plastía de arco posterior

Existen 10 requisitos básicos que se han de tener en cuenta en todo intento de estapedectomía, tanto de estapedio-plastía de arco posterior como de estapedectomía total con técnicas protésicas. En las 10 normas siguientes se emplea el término columela en sentido acústico. Puede ser el arco estapedio posterior conservado o una prótesis plástica o de alambre .

1. La primera operación debe ser la única prevista para ese oído.

El método debe restaurar el sistema oscicular hasta un estado cercano al fisiológico normal.

2. La técnica de la ventana oval debe destinarse a evitar la estimulación osteogénica, la periostitis y la granuloma

tosis.

La extirpación de la base debe ser atraumática.

Hay que cerrar inmediatamente la ventana oval con un injerto mesodérmico.

3. En las técnicas de "sellado" de la ventana oval hay que respetar las variaciones de los gradientes de presión de la perilinfa vestibular.

La causa principal de las fístulas de perilinfa precoces o tardías es una presión de la perilinfa anormalmente alta. Esto puede deberse a una "permeabilidad" del acueducto coclear anormal o a una transmisión de presión cefalorraquídea (LCR) no habitual, a través de la zona del conducto auditivo interno.

Por tanto, a) es aconsejable un injerto de tejido y ---
b) el paciente debe ser colocado inmediatamente con la cabeza levantada 30' para mantener baja la presión del LCR durante el proceso inmediato de curación de la membrana redonda y se ha de mantener esta posición durante 18-24 horas.

4. La ventana oval debe estar en continuidad mucosa con el mucoperiostio del yunque (cubierta de la columela).

Con la reconstrucción de la articulación incudostapedial y el contacto inmediato del mucoperiostio de la rama posterior con el injerto pericóndrico se garantiza la integridad perióstica.

5. La columela debe realizarse selectivamente de forma que sirva para muchos decenios.

La columela sigue siendo virtualmente la misma que pre-

senta el paciente al nacer, a saber, la mayoría del arco estapedio. Debe recordarse que puede necesitarse durante 70 u 80 años más.

6. En la elección de la columela debe considerarse la conservación de la apófisis larga del yunque, para evitar la presión isquémica.

En lo posible, deben evitarse las prótesis, para eludir fuerzas "de amplificación" inadvertidas.

7. El tendón estapedio debe conservarse (si se es posible) para reducir al mínimo el traumatismo acústico.

El tendón no se corta en el 80% de los casos.

8. La columela debe ser un transductor eficaz de la impedancia en términos de masa.

En la técnica de estapedioplastia de arco posterior, la masa del arco posterior y del injerto pericondríco es virtualmente la misma que la del arco total y la base.

9. El sáculo y el utrículo no deben ser vulnerables a las posibles consecuencias de barotraumas o presiones colu melares retardadas.

En esta técnica, el proceso de cicatrización de la ventana oval se facilita por medio del injerto pericondríco,-

10. La mucosa timpánica y la cavidad aérea no deben -- comprometerse con técnicas que tiendan a producir fibrosis.

La evitación de cuerpos extraños y de esponja de gelatina absorbible (Gelfoam) probablemente reduce al mínimo la fibrosis timpánica.

ESTAPEDECTOMIA TOTAL (PROTESICA)

La extirpación total del arco del estribo y de toda o la mayor parte de la base es el objetivo habitual de muchos otocirujanos. Nosotros la practicamos como técnica opcional en nuestra práctica (en menos del 15% de los casos) que usamos cuando algunas condiciones anatómicas o patológicas contraindican la estapedectomía parcial.

Entre las indicaciones absolutas de la estapedectomía total figuran: a) afectación otoesclerótica obvia de la rama posterior, b) estrechamiento del nicho de la ventana oval por coronas otoescleróticas alrededor de la base de la cápsula ótica o c) otoesclerosis obliterante que requiere un taladrado. En los casos de estrechez congénita del nicho de la ventana oval, incluso la lesión otoesclerótica inicial puede deformar las ramas estapedias de forma que estas hagan contacto directo con el promontorio. Esto tiene por consecuencia la deformación por torsión y la fusión fibrosa de las ramas con el promontorio. Esta fusión de las ramas puede ser la lesión fijante primaria más que una invasión de la plica otoesclerótica por sí sola de la base.

Cuando es necesaria la eliminación del arco estapedio, ésta sigue a la sección de la articulación incudostapedia, al corte del tendón y a la descompresión de la base. El arco se fractura en dirección cefálica o caudal y se retira de la base. Se eliminan luego los dos tercios o tres cuartos posteriores de la misma, igual que en la estapedioplastia de arco posterior. Se utiliza una "canoa" de injerto pericóndrico para cerrar la ventana oval abierta. En la ma

yoría de los métodos de estapedectomía total se emplea una prótesis de cinta de tantalio y en algunos casos, un pistón de alambre trenzado.

MATERIAL Y METODOS

El presente estudio fué realizado de manera retrospectiva en 43 pacientes que acudieron a la consulta externa, del Servicio de Otorrinolaringología del Hospital General de México de la S.S.A, en el período comprendido entre el mes de septiembre de 1986 y el mes de septiembre de 1989.

Los criterios para la inclusión de los pacientes en este estudio fueron los siguientes:

- 1.- Pacientes de cualquier edad y sexo con Dx. clínico de Otoesclerosis confirmado por estudios audiométricos y radiológicos.
- 2.- Haber sido vistos por primera vez, en la consulta externa del Servicio de Otorrinolaringología del Hospital General de México S.S.A., entre el mes de septiembre de 1986 y el mismo de 1989.
- 3.- No haber sido tratados previamente en otra institución.
- 4.- No cursar con otra patología otológica diferente a la Otoesclerosis y sus complicaciones.

Criterios de Exclusión

Pacientes con diagnóstico de Otoesclerosis no confirmado.

Después de haber seleccionado a los pacientes que reunían los criterios de inclusión, se procedió a solicitar al archivo general del hospital, los expedientes de los mismos, los cuales fueron revisados para así obtener los datos necesarios integrados en nuestro estudio, los cuales fueron vaciados en hojas especiales de recolección (se anexa un -

ejemplo) para su mejor manejo estadístico.

RESULTADOS

De los 43 pacientes estudiados, 33 (68.75%) correspondieron al sexo femenino, y 10 (31.25%) al sexo masculino; con un rango de edades entre los 15 y los 54 años de edad. (tabla I).

De el total de pacientes, sólo 13 (27.93%) tuvieron antecedentes familiares positivos, al momento de su primera visita; los 30 restantes (72.91%) negaron algún antecedente, (tabla 2).

Las manifestaciones clínicas más frecuentemente encontrados fueron: Hipoacusia, acúfenos, vértigo y tinnitus (uni o bilaterales de acuerdo al caso), (tabla 3).

Los hallazgos audiométricos, mostraron en todos los casos hipoacusias conductivas puras o mixtas, con predominio conductivo. No se presentaron casos de otosclerosis coclean.(tabla 4)

Desde el punto de vista radiológico se encontraron hallazgos concluyentes con el Dx de otosclerosis en 40 casos (83.33%) y no concluyentes en sólo (16.66%). Todos los pacientes contaron con estudio politomográfico de oídos, (tabla 5).

Comentario:

Los resultados encontrados en esta estudio, parecen ser similares a los publicados en la literatura mundial acerca de ésta enfermedad. Únicamente en el capítulo de antecedentes

"ASPECTOS CLINICOS Y TERAPEUTICOS EN OTOESCLEROSIS"

HUJA PARA RECOLECCION DE DATOS

- a).- PACIENTE: EXPEDIENTE:
b).- EDAD: SEXO:
c).- ANTECEDENTES FAMILIARES:
d).- HIPOACUSIA:
-Inicio: -Unilateral; -Lado:
-Bilateral: -Conductiva: -Neurosens:
e).- VERTIGO:
-Inicio: -Evolución: -Constante:
-Intermitente: -Objetivo: -Subjetivo:
f).- TINITUS:
-Inicio: -Evolución: -Lado:
g).- ACUFENO:
-Inicio: -Evolución: -Agudo:
-Grave: -Constante: -Intermitente:
-Unilateral: -Lado: -Bilateral:
h).- DIAPASONES:
Rinné OD: OI: -Weber:
Otros:
i).- AUDIOMETRIA:
OD: -Grado:
OI: -Grado:
Impedanciometría:
OD Curva tipo: -Reflejo estapedial:
OI Curva tipo: -Reflejo estapedial:
j).- POLITUMOGRAFIA DE UIDUS: OD:
OI:
k).- OTROS:
l).- PLAN (Si el paciente ya ha sido intervenido especificar):

MES:

AÑO:

HOSPITAL GENERAL DE MEXICO S.S.A

CLASIFICACION POR EDAD Y SEXO
EN 48 PACIENTES CON DX. DE
OTOESCLEROSIS

| EDAD | SEXO | |
|------------|-----------|----------|
| | MASCULINO | FEMENINO |
| 11-20 años | 4 | 6 |
| 21-30 años | 7 | 14 |
| 31-40 años | 2 | 7 |
| 41-50 años | 2 | 5 |
| 51-60 años | | 1 |
| TOTAL | 15 | 33 |

TABLA 1

ANTECEDENTES FAMILIARES

EN 48 PACIENTES CON DX.

DE OTOESCIEROSIS (%)

| | No. CASOS | % |
|-----------|-----------|--------|
| POSITIVOS | 13 | 27.08% |
| NEGATIVOS | 35 | 72.91% |
| TOTAL | 48 | 100% |

TABLA 2

MANIFESTACIONES CLINICAS
MAS FRECUENTEMENTE ENCONTRADAS
EN 48 PACIENTES CON DX DE
OTOESCLEROSIS

| SIG. Y SINT. | No. CASOS | % | |
|--------------|-----------|--------|-------|
| HIPOACUSIA | 48 | 100% | |
| AHUFENOS | 29 | 60.41% | |
| VERTIGO | 14 | 29.16% | |
| TINITUS | 9 | 18.75% | |
| OTOSCOPIA | Normal | 42 | 87.5% |
| | Anormal | 6 | 12.5% |

TABLA 3

HALLAZGOS AUDIOMETRICOS ENCONTRADOS

EN 48 PACIENTES CON DX. DE

OTOESCLEROSIS

| PROBLEMA | No. Casos | % |
|---------------------|-----------|--------|
| PROBLEMA UNILATERAL | 2 | 4.16% |
| PROBLEMA BILATERAL | 46 | 95.83% |
| REFLEJO ESTAPEDIANO | 48 | 100% |
| | Presente | — |
| CURVAS TÍPICAS | 48 | 100% |

TABLA 4

HALLAZGOS RADIOLOGICOS

EN 48 PACIENTES CON DX

DE OTOESCLEROSIS

| HALLAZGOS | No. CASOS | % |
|-----------------|-----------|--------|
| CONCIUYENTES | 40 | 83.33% |
| NO CONCIUYENTES | 8 | 16.66% |

TABLA 5

familiares, nuestros pacientes no mostraron ese 50% de positividad que se ha encontrado en otros países, sin embargo creemos de vital importancia, realizar una búsqueda muy concienzuda en cualquier paciente con sospecha de la patología que nos ocupa de cada miembro de sus familiares, para así poder detectar casos que quizás sean desconocidos o se encuentren en etapas muy precoces de la enfermedad.

CONCLUSIONES

1. La otoesclerosis es una enfermedad primaria de la cápsula laberíntica ósea. La etiología es desconocida, aunque es una enfermedad genética, autosómica dominante de penetrancia variable.

2. En cuanto a la etiología, una teoría muy aceptada recientemente es que los cambios en las fibras colágena producen una reacción autoinmune en contra de las capas endocondrales de la cápsula ótica, desarrollándose hipersensibilidad tipo II, III ó IV, con producción de complejos autoinmunes, produciéndose resorción de hueso y la subsecuente reformación ósea.

3. Los focos otoescleróticos se encuentran más frecuentemente en la región anterior de la ventana oval (30-90%), en la región de la físsula ante fenestram, y en 2o.lugar en el nicho de la ventana redonda (30-50%).

4. El foco de otoesclerosis comienza siempre en el hueso endocondral avascular duro de la cápsula laberíntica y de ahí se expande alcanzando el periostio, fijando el estribo, alcanza el endosteo del vestíbulo, canales semicirculares o cóclea.

5. Hay 4 estados en la formación, desarrollo y progresión de la lesión otoesclerótica:

a) Destrucción de hueso endocondral por osteocitos y osteoclastos, produciendo espacios de resorción conteniendo tejido fibroso altamente vascular. Está causado por las hidrolasas lisosomales.

b) Formación de depósitos osteoides y de mucopolisacá-

ridos dentro de la colágena fibroblástica de los espacios de reabsorción produciéndose hueso basofílico maduro.

c) Repetición del proceso de remodelación y absorción y producción de hueso nuevo acidófilo más maduro con matriz laminada.

d) Formación de hueso acidófilo medianamente mineralizado con aspecto en mosaico por la aparición de patrones - irregulares de resorción y formación de hueso asociado en el depósito de tejido graso en los espacios medulares.

6. La vascularidad es un factor importante en la patología de la otosclerosis. El foco construye sus propios canales vasculares que se anastomosan con los capilares y venas del laberinto óseo.

7. Las lesiones otoscleróticas pueden ser activas o inactivas y encontrarse múltiples lesiones en un mismo hueso temporal en estados diferentes de actividad.

8. La otosclerosis, de acuerdo al sitio de afección se clasifica en : a) clínica: hay fijación del estribo, b) Histología : no hay fijación del estribo, c) coclear: se involucra el endosteo de la cóclea sin fijación del estribo.

d) capsular: invasión extensa del proceso otosclerótico que fija el estribo e invade la cóclea.

9. La otosclerosis coclear pura se ha reconocido como causa de hipoacusia sensorial pura. Esta se relaciona con la cantidad de área del ligamento espiral afectado en la otosclerosis coclear.

10. Hay células con numerosos lisosomas en las áreas de

resorción del foco otoesclerótico con abundantes enzimas hidrolíticas y se ha demostrado de que estas constituyen el factor primario del desarrollo del foco otoesclerótico. Las células probablemente sean osteocitos alterados o histiocitos. La tripsina es la causa directa del deterioro coclear. La alfa-I-antitripsina actúa inversamente a la tripsina. La alfa-2-macroglobulina es la reguladora de la acción de la tripsina.

II. El fluoruro de sodio actúa inhibiendo las enzimas hidrolíticas y proteolíticas del foco otoespongiforme, más que convertir el foco otoespongiforme en otoesclerótico.

12. La hirsutia endolinfática se asocia a otoesclerosis más comúnmente de lo que previamente se creía y se considera como una de las principales causas de vértigo en la otoesclerosis.

13. No existe una etiología común entre la otoesclerosis y la osteogénesis imperfecta. Son dos entidades patológicas diferentes y las alteraciones enzimáticas de cada una de ellas tienen un alelo anormal diferente.

14. Para lograr un diagnóstico adecuado de la otoesclerosis, deberemos echar mano de nuestro análisis clínico así como de estudios paraclínicos como lo son, audiometrías, radiografías simples y politomografías de oídos.

15. Actualmente el tratamiento quirúrgico más utilizado para los casos de otoesclerosis estapedial, es la Estapedectomía total.

16. Nuestro estudio mostró semejanzas con las publicaciones

nes mundiales acerca de la enfermedad. El predominio de sexo se estableció en relación aproximada 2:1 inclinándose hacia el femenino. El rango de edades de nuestros pacientes estuvo entre los 15 y 54 años , con la mayoría de casos conductivos entre los 21 y los 30 años. La hipoacusia fué la manifestación más frecuentemente encontrada en nuestro grupo. Los antecedentes familiares positivos se encontraron únicamente en un 27.08% de nuestros pacientes.

BIBLIOGRAFIA

1. Altman F. The Temporal Bone in Osteogenesis Imperfecta Congenita Arch. Otolaryngology. 75 (6):436-497. Junio 1962.
2. Altmann F., Kornfeld M., Shea J.J. Inner Ear changes in Otosclerosis, Histopathological Studies. Ann Otol Rhinol Laryngol. 75 (I):5-32. Marzo 1966.
3. Altmann F. Sensorineural Deafness in Otosclerosis. - Ann Otol Rhinol Laryngol. 75:463-490. Marzo 1966.
4. Applbaum E.L., Shambaugh G.E. Jr. Otospongiosis (Otosclerosis): Polytomographic and Histologic Correlation. Laryngoscope. 83: 175-178. 1973.
5. Ball V., Linthicum F.H. Jr. Histologically Proven Cochlear Otosclerosis with Pure Sensorineural Hearing Loss Ann Otol Rhinol Laryngol. 93 (2pt1): I05-III. Mar-Abr. 1984.
6. Ball V.H., Bretlau P., Hainau B. Collagen Fibers in Otosclerosis and in Osteogenesis Imperfecta Tarda. - Acta Otolaryngol. (Stockh). 93(5-5):413-417. Nov-Dic. 1984.
7. Ballenger, J.J. Diseases of the Nose, Throat and Ear. 12a, Edicion Cap. 52: 335-904. 1977.
8. Bretlau P., Jorgensen M.B. Histological Investigations of Otosclerotic Foci. Acta Otolaryngol (Stockh). 65(4): 413-419. Abril 1969.
9. Bretlau P., Jorgensen M.B., Otosclerosis and Osteogenesis Imperfecta. Acta Otolaryngol (Stockh). 67(2-4) 269-276. Feb-Mar 1969.

ESTA TESIS
SALIR DE LA
NO DEBE
BIBLIOTECA

10. Bretlau P., Jørgensen K.B. Otosclerosis and Osteogenesis Imperfecta Arch. Otolaryngol. 90(1): 4-10. - Julio 1969.
11. Bretlau P., Jørgensen K.B., Johansen H. Osteogenesis Imperfecta. Wright and Electron Microscopic Studies of the Stapes. Acta Otolaryngol. 59(3): 172-184. - Marzo 1970.
12. Brosnan M., Burns H., Jahn A.F., Hawke F, Surgery - and Histopathology of the Stapes in Osteogenesis Imperfecta Tarda. Arch. Otolaryngol. 103(5):294-298.- Mayo 1977.
13. Sarhart R. Cochlear Otosclerosis: Audiological Considerations. Ann Otol Rhinol Laryngol. 75:559-571, 1966.
14. Gausse J.R., Uriel J., Berges J., Bretlau P., Shambaugh G.R. Objective Changes in Trypsin, Alfa-1-Antitrypsin, and Alfa-2-Macroglobulin values as a Result of Sodium Fluoride Treatment in patients with - Otosclerosis. Am. J. Otol. 6(1):33-42. Enero 1985.
15. Gausse J.R./ Gausse J.B. Clinical Studies of Fluoride in Otospongiosis. Am. J. Otol. 6(1):51-55. Enero-1985.
16. Chevance L.G. On Some Histochemical Aspects of the Otosclerotic Focus. Acta Otolaryngol, 58(2-3):175-182. Ago-Sept. 1964.
17. Chevance L.G. Otosclerosis: An Electron Microscopic and Cytochemical Study. Acta Otolaryngol. Suppl. 272

I-27. 1970.

13. Chobaut J.C., Bertrand D., Raffoux G., Wayoff K. HLA Antigens in Otosclerosis. *Am. J. Otol.* 3(3): 241-242. Enero 1992.
19. Choo Y.B. Microscopic Characteristics of Round Window Problems in Otology. *Laryngoscope.* 94(1):1-9. - Enero 1984.
20. Cole J.M., Funkjouser G. Meniere's Disease and Otosclerosis (Without Oval Window Involvement). *Laryngoscope.* 82:1027-1034. 1972.
21. Pedotov A.P., Vlasova S.P. Morphohistochemical Characteristics of the otosclerotic process. *Arch. Oto laryngol.* 90(3):400-403 Septiembre 1969.
22. García-Ibáñez J.L., Iurato E. Anatomical Study of the Otosclerotic Stapedial Footplate. *Arch Otolaryngol.* 90(4):410-417. Octubre 1969.
23. Graham F.D., House H.F., Human Stapes Crura, Normal Ultrastructure, Scanning Electron Microscopical Findings. *Arch. Otolaryngol.* 101(9): 543-551. Septiembre 1975.
24. Gussen R. The Labyrinthine Capsule: Normal Structure and Pathogenesis of Otosclerosis. *Acta Otolaryng.* (Stockh). Suppl. 235:1-55. 1969.
25. Gussen R. Otosclerosis and Vestibular Degeneration. *Arch. Otolaryngol.* 97(6):434-437. Junio 1973.
26. Gussen R. Labyrinthine Otosclerosis and Sensorineural Deafness. Pathologic Findings of the Spiral Li-

- gement. Arch. Otolaryngol. 101(7):433-440. Julio 1975.
27. Hall S., Ogilvie R.F. The Healing Process in Otosclerosis. Acta Otolaryngol. 57(3-4): 245-250. Mar-Abr. 1964.
28. Hall J.G., Rhort T. The Stapes in Osteogenesis Imperfecta. Acta Otolaryngol (Stockh). 55(3):345-348. Marzo 1968.
29. Hildyard V.H., Sando I., Davison S.L., Diagnosis and Management of Far-Advanced Otosclerosis. Arch. Otolaryngol. 96(6): 530-534. Diciembre 1972.
30. Holdsworth C.E., Richardson K.E., Fyring B.J. Comparative Study of Otosclerosis and Osteogenesis Imperfecta. Arch. Otolaryngol. 93(5):336-339. Noviembre-1973.
31. Hough J.V. Recent Advances in Otosclerosis. Arch. Otolaryngol 93(4): 379-389. Abril 1966.
32. House H.P., Linthicum F.H.Jr. Sodium Fluoride and the Otosclerotic Lesion. Arch. Otolaryngol. 100(6): 427-30. Diciembre 1974.
33. Huygen P.J.W., Marres E.H., DeJong O.W. FOCUS LOCALIZATION in Two Clinical Types of Otosclerosis. Acta Otolaryngol (Stockh). 73(5-6):365-370. Nov-Dic. 1974.
34. Igarashi M., O-Uchi T., Isago H., Wriqht W.K. Utricular and Saccular Volumetry in Human Temporal Bones Acta Otolaryngol (Stockh). 95(1-2):75-80. Ene-Feb. - 1933.
35. Issa T.K., Bahgat M.A., Linthicum F.H.Jr., House H.

- P. The Effect of Stapedectomy on Hearing of Patients -- with Otosclerosis and Meniere's Disease. Am.J.Otol. 4(4):323-326. April 1983.
36. Iyer P.V., Gristwood R.F. Diagnosis: Otosclerosis - (Otospongiosis) in an Active Phase Involving the Stapedial Footplate and the Medial Portions of both -- Stapes Crura. Pathology. 14(2):221-222. April 1982.
37. Iyer P.V., Gristwood R.F. Histopathology of the Stapes in Otosclerosis. Pathology. 16(1):30-39. Enero 1984.
38. Johnson L.G., Rouse R.C., Hawkins J.F., Linthicum F. H.Jr., Cochlear and Otoconial abnormalities in Capsular Otosclerosis with Hydrops. Ann Otol Rhinol Laryngol. Suppl. 97:3-15. Sept-Oct. 1982.
39. Jorgensen K.B., Kristensen H.J. Irradiation and Otosclerosis. Histological Studies. Ann Otol Rhinol Laryngol. 75:677-686. 1966.
40. Kakisaki I., Zechner G., Altman F. The Osteocytes - of the Human Labyrinthine Capsule. Arch. Otolaryngol 94(2):133-150. Agosto 1971.
41. Kelemen G., Linthicum F.H.Jr. Labyrinthine Otosclerosis. Acta Otolaryngol. Suppl. 253:1-69 1969.
42. Kelemen G., Alonso A. Penetration of the Cochlear Endost by the Fibrous Component of the Otosclerotic Focus. Acta Otolaryngol (Stockh). 89(5-6):453-58, May-Jun 1980.
43. Lawrence M., Arbor A. Possible Influence of Coch --

- lear Otosclerosis on Inner Ear Fluids. *Ann Otol Rhinol Laryngol.* 75:553-558. 1966.
44. Lim D.J., Saunders W.H. Active Otosclerotic Foci in -- the Stapes. *Acta Otolaryngol (Stockh).* 80(3-4):255-268 Sept-Oct. 1975
45. Lim D.J., Saunders W.H. Otosclerotic Stapes: Morphological and Microchemical Correlates. *Ann Otol Rhinol -- Laryngol.* 85(4 pt1):525-539. Jul-Ago. 1977
46. Lindsay J.R., Beal D.D. Sensorineural Deafness in Otosclerosis. Observations of Histopathology. *Ann Otol -- Rhinol Laryngol.* 75:436:457. 1966.
47. Linthicum F.H.Jr. Diagnosis of Cochlear Otosclerosis. *Arch. Otolaryngol.* 95(6):564-569. Junio 1972.
48. Bonding P., Surgical Treatment of Otosclerosis. Effect and Risks. *Ugeskr Laeger (Denmark).* 151(6):391-4. Feb. 6 1989.
49. Colletti V., Fiorino F.F. Stapedius Reflex in the monitoring of NaF treatment of Subclinical Otosclerosis. - *Acta Otolaryngol (Stockh).* 104(5-6):447-53 Dec. 1987.
50. Bretlau P., Salomon G. Otospongiosis and sodium fluoride. A clinical double-blind, placebo-controlled study on sodium fluoride treatment in Otospongiosis. *Am J Otol (USA)* 10(1):20 Jun. 1989.
51. Huizing F.H., J.A. de Groot. Densitometry of the Cochlear capsule and correlation between bone density -- loss and bone conduction hearing loss in Otosclerosis. *Acta Otolaryngol (Stockh)* 103(5-6):464-8 Jun. 1987.