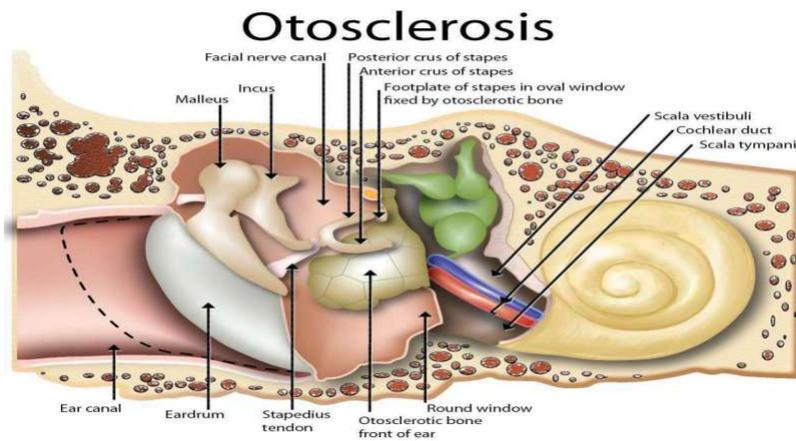

Publicación : 02-03-2021
Categoría : Oído » Oído medio
Autor : Rafael Fernandez Belda
Colaboradores : Laura Tacoronte Pérez
José Antonio Garabal García-Talavera
ISBN : 978-84-09-18052-3

Otosclerosis

Introducción / Definición

La otosclerosis es una afectación metabólica ósea de la cápsula ótica y de la cadena osicular del oído medio por una actividad osteoclástica y osteoblástica patológica. Se producen focos de reabsorción y neoformación óseas en cualquier parte de la capsula ótica. Cuando estos focos afectan a la platina del estribo producen inmovilización del estribo y alteración en la conducción del sonido, generando una hipoacusia transmisiva o incluso mixta. En la evolución de la enfermedad se puede producir alteración en la composición de los líquidos perilinfáticos pudiendo provocar una hipoacusia de percepción.



Etiología

No se conoce una etiología clara con respecto a esta enfermedad y probablemente sea de causa multifactorial.

Se sospecha que existen varios factores que pueden influir en la aparición y desarrollo de la misma:

- **Factores genéticos.** En aproximadamente un 50% de los casos existen antecedentes familiares. Múltiples estudios sugieren una herencia autosómica dominante. Actualmente hay identificados 8 genes relacionados con la otosclerosis.
- **Raciales.** La otosclerosis es más frecuente en la raza caucásica que en la asiática o afro-americana.
- **Endocrinos.** Se ha observado que la hipoacusia empeora con los cambios hormonales femeninos y es de presentación, relativamente, más severa en las mujeres.
- **Bioquímicos,** dado el papel del flúor en esta enfermedad.
- **Infeciosos.** Se ha detectado IgG del virus del Sarampión en muestras de perilinfa de pacientes con otosclerosis.
- **Autoinmunes-inflamatorios,** al haberse identificados autoanticuerpos en los focos otoscleróticos en la cápsula ótica.

Epidemiología

La otosclerosis es una enfermedad con predominio de la raza caucásica, cerca del 10% de éstos, presenta una otosclerosis histológica en la cápsula ótica, aunque solo el 1% presentará los síntomas, en aquellos casos en que el foco otoesclerótico afecta a la ventana oval, fijando el estribo. En los asiáticos se presenta sintomáticamente en el 0.5% y en los afro-americanos en el 0.1% de la población. Esta enfermedad suele presentarse en la edad media de la vida, con un promedio de presentación entre los 15 y 45 años y una mayor incidencia entre los 20 y 40 años. Se ha observado un predominio de presentación en el sexo femenino sobre el masculino con una proporción 2/1 aproximadamente. En el 75% de los casos hay una afectación bilateral de los peñascos, aunque el curso de la enfermedad puede afectar a ambos oídos de forma diferente.

Clínica

Clínicamente, deberíamos pensar que nos encontramos ante una otosclerosis en pacientes que presenten hipoacusia conductiva, timpanogramas normales o ligeramente aplanados y ausencia de reflejos estapediales. Pueden presentarse también acúfenos y en ocasiones vértigos.

- **Hipoacusia de características transmisiva**, con una evolución lenta y progresiva, que se hace patente entre la 3 y 4 década de la vida. Puede ser uni o bilateral, y se suele iniciar en los tonos más graves. La otoscopia suele ser normal, al igual que el timpanograma. En algunas ocasiones el paciente manifiesta que oye mejor en ambientes con ruido (paracusia de Willis). Es característico que presenten un aumento de la hipoacusia en relación a los embarazos.
- **Acúfenos**. Se presentan en el 65% de los pacientes, pueden ser uni o bilaterales, suelen ser de tonos graves y de intensidad baja. Hay que avisar al paciente que ante una intervención quirúrgica los acúfenos pueden continuar igual, desaparecer e incluso agravarse.
- **Síndrome vestibular periférico**, se presenta entre un 10% a un 30% de los casos, puede aparecer con carácter de inestabilidad, rotatorios o posicionales. Suelen ser más frecuentes en pacientes con hipoacusia mixtas. Hay que advertir al paciente que es posible que tras la cirugía aparezcan vértigos postquirúrgicos.

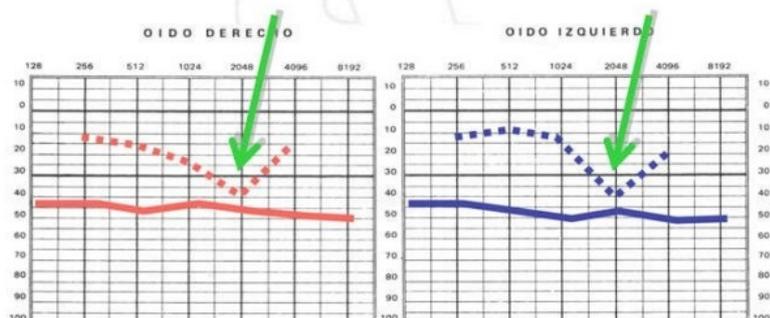
La otosclerosis presenta una evolución muy variable, desde las formas clásicas que presentan una evolución progresiva, hasta una hipoacusia brusca como forma de presentación de la otosclerosis. Existen formas juveniles y de comienzo tardío, hipoacusias transmisivas puras o cocleares, así como obliterantes.

Diagnóstico / Pruebas

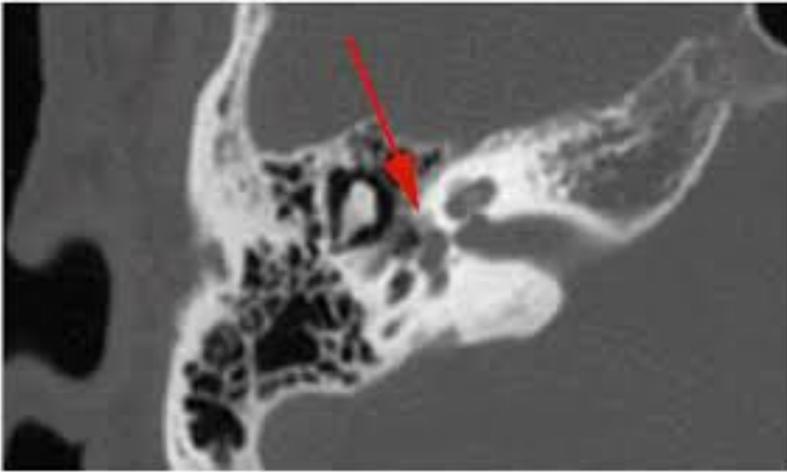
El diagnóstico se suele hacer gracias a los exámenes complementarios, dado que en la exploración otoscópica es normal en la mayoría de los casos, aunque en ocasiones se menciona la mancha rosada o vascular de Schwartze situada en la región posterosuperior, frente al promontorio.

- En la **acumetría** podemos observar un Rinne negativo y un Weber lateralizado hacia el oído afectado (o el más afecto) dado que se trata de una hipoacusia transmisiva.
- En la **audiometría tonal liminal** podemos observar una hipoacusia de transmisión, que en el inicio de la enfermedad se afectan las frecuencias graves y según avanza el proceso de la otosclerosis puede llegar a afectar a las frecuencias más agudas, con un gap entre vía aérea y ósea que se estrecha en las frecuencias medias. Una de las características en la audiometría es la "muesca de Carhart" que se caracteriza por un hundimiento leve del umbral en las frecuencias de 1000 Hz y 2000 Hz pudiendo llegar hasta los 4000 Hz.

Otosclerosis (Muesca de Carhart)



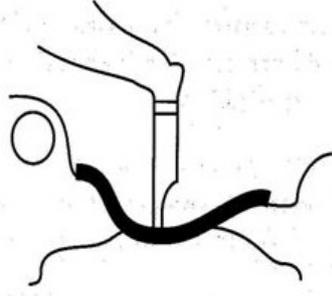
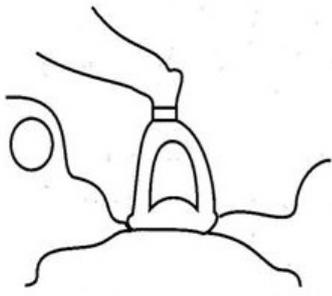
- El **timpanograma** suele ser normal en la mayoría de los casos, aunque la compliance puede disminuir.
- Los **reflejos estapediales** están ausentes, siendo uno de los elementos que nos guía hacia el diagnóstico. En el comienzo de la enfermedad podemos observar un reflejo bifásico o "efecto on-off" que progresivamente va reduciendo su amplitud.
- En cuanto a las pruebas de imagen, la más utilizada es el **TC de alta resolución de peñascos**. Su uso es bastante limitado en cuanto al diagnóstico, aunque debería hacerse siempre que se decida tratamiento quirúrgico para evitar complicaciones evitables. En ocasiones se puede llegar a visualizar la existencia o no de focos activos. En fases iniciales de la enfermedad se pueden encontrar focos radiolúcidos en el margen anterior de la ventana oval, esto puede ir afectando progresivamente todos los márgenes de la cápsula ótica, manifestándose como "signo del halo".



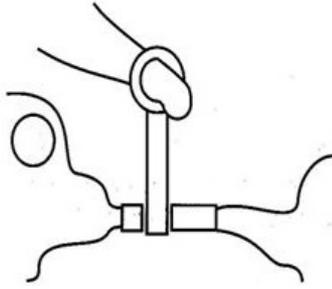
Tratamiento

En cuanto al tratamiento de la otosclerosis disponemos de varias opciones: observación, médico, protésico y quirúrgico. No obstante, la decisión debe tomarse de acuerdo las a características de cada caso, la profesión y los deseos del paciente, después de una amplia explicación de estas opciones así como sus posibles complicaciones y expectativas de resultados.

- **Observación.** Esta opción la podremos tomar en aquellos casos en que sólo esté afectado un oído, o que aún siendo bilateral, la hipoacusia sea leve y el paciente no presente una discapacidad auditiva significativa. En estos casos se debe hacer un seguimiento del paciente puesto que estamos ante una enfermedad progresiva.
- **Médico.** Hasta el momento no está probado que existan medicamentos que proporcionen una mejoría de la audición ni detengan la evolución de la enfermedad. Sin embargo, se utilizan varios agentes farmacológicos como son el Fluoruro de Sodio, la Vitamina D y los Bisfosfonatos, este último es el más prometedor por ser más potente inhibidor de la remodelación ósea.
- **Audioprotésico.** En casos de otosclerosis no susceptibles de intervención quirúrgica o que presenten contraindicaciones médicas o profesionales para la misma, se indicaría el uso de prótesis auditivas . Los audífonos osteo-integrados podrían ser también una opción en aquellos casos donde exista alto riesgo de presentar cofosis como complicación quirúrgica. El implante coclear se reserva para aquellos casos de hipoacusia profunda en los que los audífonos no reportaran ningún beneficio, siempre y cuando no exista obliteración coclear.
- **Quirúrgico.** El candidato ideal para estapedotomía/estapedectomía sería aquel paciente que no presentara contraindicaciones quirúrgicas, médicas o sociales/profesionales (pilotos, buceadores, trabajos en altura, etc) y reuniera los siguientes requisitos: reserva coclear aceptable, hipoacusias mayores a 30 dB y un gap entre vía aérea y ósea de más de 20 dB. También estaría indicada en hipoacusias mixtas avanzadas, cuya mejoría del componente trasmisivo mejorara la adaptación audioprotésica. En general, se intervendría el 2º oído tras un año de la primera intervención si esta ha sido exitosa. Se indicaría realizar la primera intervención en el oído más sintomático.



Estapedectomía



Estapedotomía

Resultados

En cuanto a los resultados posquirúrgicos se considera un buen resultado auditivo cuando el Rinne se reduce a 10 dB en todas las frecuencias. Los acúfenos suelen mejorar en aquellos casos en los que eran poco intensos; y los vértigos presentan gran variabilidad.

Complicaciones

La mayoría de las complicaciones suelen ser derivadas del tratamiento quirúrgico. Algunas de las incidencias que pueden surgir en la estapedectomía son:

- Rotura de la membrana timpánica. Cuando esto ocurre se debe proseguir con la cirugía y al final reparar la membrana timpánica en la forma habitual.
- Lesión del nervio cuerda del tímpano. Puede generar una sequedad de la boca, molestias en la hemilengua correspondiente, e incluso sabor metálico en dicha hemilengua.
- Lesión del nervio facial. Un 10% de los casos, el nervio facial está dehiscente y en ocasiones puede protruir y tapar parcialmente la ventana oval, existiendo mayor riesgo de lesionar el nervio durante la cirugía.
- Sangrado. En algunos casos puede existir anomalías vasculares tales como la persistencia de arteria estapedial o dehiscencia de la arteria carótida interna.
- Salida de líquido laberíntico bajo presión o el también llamado "géiser", se trata de una complicación grave e infrecuente durante la intervención que puede provocar un mal resultado de la misma con pérdida de audición o cofosis. Ocurre cuando hay una dilatación anormal del acueducto coclear o vestibular.
- Hipoacusia profunda. Puede ocurrir de forma idiopática en un 1% de los casos. En algunas series se reporta hasta un 4%.

Dentro de las complicaciones postoperatorias podemos encontrar el vértigo postoperatorio y en algunas ocasiones crónicos, las infecciones, acúfenos, sorderas postoperatorias o incluso tardías (es una de las complicaciones más temidas de la cirugía), formación de bridas en el oído medio e incluso la parálisis facial. En ocasiones se puede producir un movimiento de la prótesis tras años de colocación de la misma, ocasionando una nueva hipoacusia de transmisión.

Enlace externo: [Otosclerosis complications](#)

Lecturas Recomendadas

- Genestar Bosch, EI; Knäpper Martin, J; García-Arumí, AM. Distrofias del hueso temporal. Otosclerosis. Cirugía de la otosclerosis. Libro virtual de formación en ORL. Capítulo 25.
- Rodríguez Antuña, J; Fernández Armendáriz, P; Díaz Valiño, JL. Otosclerosis: el signo del halo. Acta Otorrinolaringol Esp. 2016;67(1):57
- Muñoz Fernández, N; Morant Ventura, A et al. Evolución de la otosclerosis hacia la implantación coclear. Acta Otorrinolaringol Esp. 2012;63(4):265-271
- Pons Rocher, F; Dalmau Galofre, J; Murcia Puchades, V; et al. Cirugía de revisión de las estapedectomías. Acta Otorrinolaringol Esp. 2007;58(2):48-51.
- Erminy, M; Bonfils, P; Trotoux, J. Otosclerosis. Encyclopédie Médico-Chirurgicale 2000. – E – 20-195-A-10.
- David E C Baring and Iain R C Swan. Diseases of the nose, throat and ear, head and neck surgery. Otosclerosis 433 9
- Alicia M. Quesnel, Michael J. McKenna. Otology, Neurotology, Skull Base Surgery. Otosclerosis 231