



Otosclerosis

F. Rubin, A. Lacan, P. Halimi, P. Bonfils

La otosclerosis u otospongiosis es la primera causa de sordera adquirida de transmisión progresiva con tímpano normal en las poblaciones caucásicas. En la mayoría de los casos, comienza en la 4.ª década de la vida y la afectación es bilateral en alrededor del 75% de los pacientes. Se trata de una patología de etiología multifactorial, cuya fisiopatología aún no está dilucidada. Provoca una esponjificación del hueso al nivel de los focos cartilaginosos, vestigios embrionarios del desarrollo, que se limitan a la cápsula ótica. La localización más clásica de estos focos se sitúa en la fissula ante fenestram, provocando una osificación del ligamento anular de la platina al nivel de la ventana vestibular, causante de una anquilosis estapedovestibular. Otras localizaciones de los focos lesionales (cóclea, conductos semicirculares) también pueden provocar una sordera de percepción, acúfenos o incluso vértigo. Un porcentaje variable (alrededor de la mitad) de las otosclerosis parecen esporádicas, a diferencia de la forma familiar, de transmisión autosómica dominante con penetrancia variable, cuyo inicio es más precoz y su evolución más rápida. Las principales hipótesis fisiopatológicas de la enfermedad son: genética, trastorno del metabolismo óseo relacionado con una activación de la reabsorción ósea, autoinmunidad anticócléa de tipo II al nivel de la cápsula ótica, o incluso reacción inflamatoria secundaria al virus del sarampión. El diagnóstico se sospecha en todas las sorderas progresivas de transmisión con tímpano normal y se confirma por las pruebas de imagen (tomografía computarizada [TC] o TC de haz cónico), que muestran focos de hipodensidades óseas. Las posibilidades terapéuticas son la abstención terapéutica, la adaptación audioprotésica convencional y la cirugía, dirigida a restablecer el efecto de columela, con ayuda de una prótesis introducida en el vestíbulo a través de una platinotomía o de una platinectomía. Los riesgos quirúrgicos principales son la cofosis (alrededor del 1% de los casos) y la reaparición de una sordera de transmisión.

© 2017 Elsevier Masson SAS. Todos los derechos reservados.

Palabras clave: Otosclerosis; Otospongiosis; Sordera; Acúfenos; Estribo; Genética; Tomografía computarizada; Platinotomía; Platinectomía; Estapedectomía; Anquilosis estapedovestibular

Plan

■ Definición	1	■ Pruebas de imagen	6
■ Introducción	2	Tomografía computarizada	7
■ Epidemiología	2	Resonancia magnética	10
■ Patología	2	TC de haz cónico	10
■ Fisiopatología	3	■ Tratamiento	10
Genética	3	Tratamientos no quirúrgicos	10
Metabolismo óseo	4	Tratamientos quirúrgicos	13
Estrógenos	4	■ Conclusión	14
Parathormona	4		
Autoinmunidad	4		
Virus del sarampión	4		
Transportador de sulfato de la displasia diastrófica	5		
■ Clínica	5		
■ Exploraciones cocleovestibulares	5		
Exploraciones cocleares	5		
Exploraciones vestibulares	6		
■ Diagnósticos diferenciales	6		

Definición

La otosclerosis u otospongiosis es una enfermedad del hueso, limitada a la cápsula ótica (o laberíntica) y al estribo. Dependiendo de la localización de las lesiones óseas, los síntomas pueden ser cocleares, vestibulares o mixtos. La otosclerosis clínica más típica corresponde a focos lesionales que alteran el efecto de columela al nivel de la platina (80%) [1, 2], pero también al nivel de la ventana coclear (30%), o incluso en la zona pericoclear (21%),

o en la porción anterior del conducto auditivo interno (19%) [3]. También se han descrito otras localizaciones raras: martillo, yunque, conducto facial; conductos semicirculares, acueducto del vestíbulo.

■ Introducción

El anatomista Valsalva fue el primero que describió, en 1704, la anquilosis del estribo, después de haber inventado el término de «trompa de Eustaquio» (trompa auditiva). En 1841, el inglés Toynbee [4] describió la fijación del estribo a los bordes de la ventana vestibular como causante de una sordera de transmisión y recopiló 39 casos similares en una serie de más de 1.600 disecciones de peñascos. Politzer [5], en 1893, después de haber demostrado la anomalía al nivel de la ventana vestibular, fue el primero en utilizar el término de otosclerosis. Por último, Siebenmann [5] describió, en 1912, diversas anomalías óseas, que observó al microscopio, del tipo de la transformación en hueso esponjoso, e inventó el término de otosclerosis, no utilizado en la literatura anglosajona.

■ Epidemiología

La otosclerosis es una de las principales etiologías de las sorderas de transmisión con tímpano normal en adultos de raza caucásica. Su prevalencia clínica es del 0,006-1% [6-16], mientras que al nivel histológico, parece ser del 3,4-12%. Por tanto, es importante distinguir la otosclerosis clínica de la otosclerosis histológica/radiológica. Esta enfermedad es más rara en las poblaciones africana y asiática, y es excepcional en amerindios. Los sudamericanos parecen tener una incidencia de la enfermedad de alrededor de la mitad que los caucásicos [17], lo que podría explicarse por el mestizaje étnico natural relacionado con la historia de la colonización del continente sudamericano. En Asia, la prevalencia histológica de la otosclerosis parece aproximarse a la de los europeos, pero la

Cuadro 1.

Prevalencia de la otosclerosis en varios estudios.

Estudios	Prevalencia
Cawthorne [9], 1955, Lituania	0,1%
Fowler [10], 1961, Estados Unidos	5% de los pacientes con sordera
Morrison [11], 1970, Inglaterra	0,3% de la población de Londres - Este
Surjan [12], 1973, Hungría	5,1% y 2,6% de los pacientes con sordera (bicéntrico)
Hall [13], 1974, Noruega	0,3% de una población de 100.000 pacientes
Pearson [15], 1974, Estados Unidos	0,24% de una población de 100.000 pacientes en Rochester
Gapany-Gapanavicius [19], 1975, Lituania	0,1%
Stahle [20], 1978, Suecia	0,012% de la población sueca
Moscicki [21], 1985, Estados Unidos	0,52% de una cohorte de 2.293 pacientes seguidos durante 29 años
Brobbly [8], 1986, Ghana	0,3% de 650 pacientes
Huang [14], 1988, Taiwán	1,13% de pacientes operados por otosclerosis en una población de 14.425 pacientes
Levin [7], 1988, Suecia	0,006% de la población sueca
Cajade Frias [22], 1999, España	19/100.000
Yagi [16], 2002, Japón	0,22%

prevalencia clínica es menor [18]. Esto podría explicarse por tres motivos:

- la escasa afectación de la ventana oval;
- la baja actividad de la enfermedad;
- las lesiones más pequeñas, que no afectan a la platina o al laberinto membranoso.

En el Cuadro 1 se resumen los principales estudios publicados sobre el tema.

La enfermedad tiene un predominio femenino [23-25], con una proporción de 1,5-2:1. La enfermedad suele comenzar a los 30-50 años. Por lo general, la otosclerosis es bilateral en el 75% de los casos, pero suele ser asimétrica.

Se distinguen dos formas de la enfermedad: la forma familiar (13-58% de los casos) y la forma esporádica, que se distribuyen de forma aproximadamente equitativa [9, 23, 26]. En la forma familiar, el inicio de la enfermedad suele ser más precoz, la evolución más rápida, la prevalencia de las formas bilaterales más elevada y la laberintización más frecuente. En la tomografía computarizada (TC), los focos de otosclerosis son más numerosos, más extensos y a menudo bilaterales [27].

Los síntomas vestibulares parecen afectar al 9-22,6% de los pacientes [26, 28, 29].

■ Patología

La otosclerosis es una displasia ósea primaria limitada a la cápsula ótica [30], con uno o varios focos de displasia (Fig. 1). La variabilidad del número, tamaño y localización de estos focos en el seno de la cápsula ótica explica la gran diversidad de presentaciones de la otosclerosis (sordera de transmisión, de percepción o mixta, acúfenos, vértigo u oligosintomática). Estos focos lesionales parecen desarrollarse en focos cartilaginosos, vestigios embrionarios del desarrollo de la cápsula ótica, que son un total de siete: fissula ante fenestram, fissula post fenestram, lámina media (o encondral) de la cápsula ótica, ventana coclear (redonda), conductos semicirculares, sutura petroescamosa y base de la apófisis estiloides. Estos focos lesionales son polimorfos y en ellos puede encontrarse hueso esponjoso, zonas de fibrosis y de esclerosis, o la asociación de los tres. Los histólogos pueden distinguir focos recientes (osteólisis importante con numerosos osteoclastos y osteocitos, muy heterogéneos) y antiguos (más homogéneos y fibrosos). El foco lesional presenta una vascularización importante, al contrario que el hueso normal, lo que confiere una consistencia de hueso esponjoso que da nombre a la enfermedad. Sin embargo, los focos fibrosos y antiguos son los que históricamente se identificaron en primer lugar, motivo por el que la otosclerosis fue denominada otosclerosis por los angloparlantes. Estos focos, dependiendo de su localización, inducen o no los diversos síntomas de la enfermedad. El más típico es una sordera de transmisión por bloqueo de la platina del estribo, secundariamente a la calcificación del ligamento anular que la une a la cápsula ótica, lo que se relaciona con

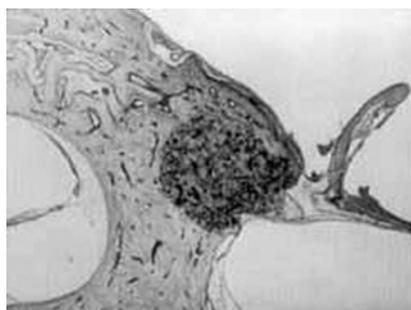


Figura 1. Foco de otosclerosis desarrollado al nivel de la fissula ante fenestram, que bloquea la parte anterior de la platina (imágenes del profesor Thomassin).

Download English Version:

<https://daneshyari.com/en/article/8798016>

Download Persian Version:

<https://daneshyari.com/article/8798016>

[Daneshyari.com](https://daneshyari.com)