

# Otosclerosis

Elián García Pita, Federico Di Lella, Luis Fauqué y Carlos Boccio

## RESUMEN

La otosclerosis es una enfermedad frecuentemente vista en la población general y una de las principales causas de hipoacusia conductiva. Se produce en la gran mayoría de los casos por una fijación del estribo, debido a la presencia de focos de remodelación ósea a ese nivel, aunque dichos focos también pueden presentar otras localizaciones. Generalmente se presenta en mujeres de edad media y muestra cierto componente de asociación familiar. El diagnóstico se basa en la clínica y en los estudios audiológicos; actualmente gracias al desarrollo de los estudios por imágenes, nos apoyamos en la tomografía de alta resolución de peñascos, sobre todo a la hora de adoptar una conducta quirúrgica. El tratamiento se ajusta a cada paciente y principalmente incluye la utilización de otoamplifonos, la cirugía estapediovestibular y la colocación de un implante coclear en los casos más severos con afección del oído interno.

**Palabras clave:** otosclerosis, cirugía estapediovestibular

## OTOSCLEROSIS

### ABSTRACT

The otosclerosis is a frequently seen disease in the general population and is one of the main causes of conductive hearing loss. It occurs due to a fixation of the stapes in the majority of cases, and this fixation is secondary to the presence of foci of bone remodeling at the stapes. These foci can also be in other locations. This disease is more often in women of median age and it has a genetic predisposition. The diagnosis is made through the clinical presentation and the audiological studies; nowadays, we have the CT scan of the temporal bone of high resolution, that helps us to make a decision if we decide to make a surgery. The treatment depends on what the patient wants, and includes the hearing aids, the stapediovestibular surgery and the cochlear implant in case of important affection of the inner ear.

**Key words:** otosclerosis, stapediovestibular surgery.

Rev. Hosp. Ital. B.Aires 34(1): 11-14.

## DEFINICIÓN

El término otosclerosis deriva de los términos griegos *sklêros* (duro) y *oto* (oído).

Se la define como una distrofia ósea de la cápsula laberíntica, trastorno metabólico primario de la cápsula ósea que contiene al oído. Esta patología consiste en la aparición de uno o más focos en la cápsula ótica, en los que ocurre una alteración del metabolismo normal produciéndose resorción y depósito de hueso en forma anómala y reiterada. El foco patológico tiende a reemplazar poco a poco al hueso normal circundante. Habitualmente el sitio de asentamiento del foco primario es por delante de la ventana oval (*pars* anterofenestral). Luego progresa hacia la platina del estribo, causando anquilosis ósea de la articulación estapediovestibular, la fijación de esta articulación y de toda la cadena osicular con el consiguiente compromiso de la conducción aérea del sonido. Esto se manifiesta como disminución de la capacidad auditiva.

## HISTORIA

La primera descripción en la necropsia de un paciente sordo se atribuye al anatomista y cirujano italiano Antonio Valsalva en 1704.<sup>2,3</sup>

Toynbee<sup>3,4</sup> en 1857 hizo una reseña exhaustiva de la fijación del estribo basándose en sus estudios macroscópicos de huesos temporales.

Von Troeltsch<sup>3</sup> (1861) es el primer autor en hablar de “esclerosis”, que él consideró entonces como el resultado de un catarro (“catarro seco”) crónico particular de la mucosa de la caja timpánica. Esta interpretación persistió hasta los trabajos de Politzer<sup>3,5</sup> de 1893, que demostraron por primera vez que la anquilosis estapediana no es secundaria a un catarro crónico del oído medio.

Se generaron largas disquisiciones y variadas denominaciones. Entre los nombres que se propusieron figuran “otitis metaplásica crónica” (Manasse, 1912) y “otospongiosis progresiva” (Siebenmann, 1911),<sup>3</sup> entre otros. En los años siguientes, muchos investigadores de renombre estudiaron y describieron la histología de la enfermedad; aparecieron así las extensas monografías de Manasse<sup>3,6</sup> en 1912 quien describe detalladamente la histogénesis.

Maurice Sourdille fue el primer cirujano en lograr ganancia auditiva durable con un procedimiento quirúrgico. Publicó su técnica de “tímpano-laberintopexia” en tres tiempos en 1929. En 1937, Sourdille expone sus trabajos en los Estados Unidos de Norteamérica, y J. Lempert, gracias al uso de la penicilina, podrá simplificar la técnica y proponer la “fenestración” en un tiempo.<sup>3</sup> S. Rosen fue quien

redescubrió la “movilización del estribo” en 1952 y luego J. Shea en 1959 la “estapedectomía”.

En lo que concierne a la enfermedad misma habría que esperar hasta 1944 para que aparezcan nuevos trabajos importantes con Guiad,<sup>7</sup> quien mostró la particular frecuencia de focos de otoespongiosis histológica sin manifestación clínica.

Carhart entre 1960 y 1965 establece los importantísimos conceptos de los aspectos audiométricos de la enfermedad. Shambaugh (1963-1965) introduce el concepto de “otoesclerosis coclear” para definir la patología que se inicia como hipoacusia perceptiva. Los estudios histológicos se multiplicaron (Ruedi, 1962, etc.) y se vieron beneficiados por el aporte de la microscopía electrónica. Actualmente, los estudios histoquímicos (Chevance, Jorgensen) vienen a mejorar los conocimientos de la patogénesis de la enfermedad.

### EPIDEMIOLOGÍA

Esta enfermedad es una causa común de pérdida gradual de audición en los adultos. Se estima que el diez por ciento de los adultos de raza blanca estaría afectado de otoesclerosis. Guiad,<sup>7</sup> en la gran colección de huesos temporales histológicamente estudiados en el Johns Hopkins Hospital de Baltimore, encuentra que el 12,5% de los temporales de mujeres de raza blanca tiene otoesclerosis y que también la tiene el 6,66% de los temporales de hombres de raza blanca. La incidencia clínica de la otoesclerosis es de alrededor de 1 a 1,5 por cada 1000 habitantes.<sup>1</sup>

La condición es menos frecuente en otros grupos raciales estudiados, como japoneses, africanos y nativos de América del Sur. En 6000 indígenas de Perú, Bolivia y Paraguay, Tato y cols.<sup>10</sup> encontraron que solo el 0,03% de los individuos estudiados presentaba probable otoesclerosis.

La enfermedad puede desarrollarse tanto en hombres como en mujeres, pero es particular su presentación en mujeres embarazadas en quienes, por razones no del todo establecidas, se manifiesta como rápidamente progresiva.

### ETIOLOGÍA

Actualmente sigue sin conocerse con certeza la aparición de los focos. Son numerosas las teorías que intentan explicarlo. *Teoría hormonal:* en un 70% de los casos la otoesclerosis se presenta en mujeres y su debut está en posible relación con la menarca o con los embarazos. Es evidente, pues, el papel que desempeñan las hormonas sexuales femeninas. *Teoría genética:* en aproximadamente el 60% de los casos la enfermedad es de causa genética. La otoesclerosis se manifiesta como una enfermedad familiar. La teoría más comúnmente aceptada ha sido que habría un gen, pero que sería de penetración incompleta (aproximadamente del 40%). Recientemente se ha descrito que la alteración genética se asienta en el brazo largo del cromosoma 15<sup>12</sup> y los pacientes portan fundamentalmente los antígenos de histocompatibilidad HLA-Aw33, HLA-A9, HLA-A11 y

HLA-B13.<sup>13</sup> En algunas formas clínicas de otoesclerosis se han encontrado alteraciones en el gen que guía la síntesis del colágeno tipo I (COL1A1), lo que asemejaría esta enfermedad a la osteogénesis imperfecta de tipo I.

*Teoría inmunitaria:* basada en la presencia de autoanticuerpos frente al colágeno tipo II y en la excelente respuesta de algunos casos ante terapias inmunosupresoras.

*Teoría traumática:* de Mayer, para quien la enfermedad se debería a microtraumatismos repetidos sobre el temporal debido a los movimientos cerebrales.

*Teoría vascular:* de Wittmaack, que relaciona el inicio de la enfermedad con trastornos vasculares (estasis, necrosis avascular, etc.).

*Teoría enzimática:* atribuye el disturbio óseo como secundario a un desequilibrio entre la tripsina y la antitripsina existente en los líquidos laberínticos.

*Teoría infecciosa vírica:* aparece al sugerirse la etiología vírica de la enfermedad de Paget (paramixovirus).<sup>14</sup> Según esta teoría, la otoesclerosis estaría provocada por una infección. Se han detectado fragmentos de material genético vírico en los estribos de estos pacientes y amplificado mediante PCR (virus de la parotiditis, el sarampión y la rubéola). Según esta teoría, la otoesclerosis es un proceso inflamatorio de la cápsula laberíntica desencadenado por una respuesta inmunitaria a la presencia en esa zona de antígenos víricos.

Es posible que muchas de las teorías anteriormente citadas converjan. Probablemente la fijación estapedial es ocasionada por fenómenos inflamatorios, diferentes etiológicamente, que ocurren en el hueso temporal.

### HISTOPATOLOGÍA

La cápsula laberíntica está formada por tres capas denominadas periostal, endostal y encondral; esta última no llega a osificarse a lo largo de la vida. Es conocido que existen varias zonas de la cápsula laberíntica en las que la capa encondral se comunica directamente con el oído medio (fistula *antefenestram*, *fossula postfenestram*, ventanas oval y redonda). Es en estas zonas donde asientan preferentemente los focos otoesclerosos.

### PRESENTACIÓN CLÍNICA

La hipoacusia de inicio es, por lo general, *conductiva*, es decir que dificulta la conducción o transmisión del sonido hacia el oído interno. En algunas formas de presentación, la hipoacusia de la otoesclerosis puede ser *neurosensorial* por afectar el oído interno, ya sea desde el comienzo de la enfermedad o en su progresión desde una forma conductiva inicial. Lo habitual es que se presente como una hipoacusia conductiva progresiva bilateral y asimétrica (75% de los casos), que mejora en ambientes ruidosos (paracusias de Willis) y empeora con la masticación (paracusias de Weber). Es frecuente la existencia de un acúfeno unilateral o bilateral, sobre todo en las primeras etapas de la enfermedad. El vértigo se produce muy raramente.

## DIAGNÓSTICO

El examen otoscópico es normal. Citando al Prof. Dr. J. M. Tato: “es una enfermedad en la que el enfermo poco oye y el médico poco ve”. Un foco muy vascularizado de otoespongiosis originaria una zona sonrosada que puede verse por transparencia timpánica en la zona de la ventana oval. Se denomina signo o mancha de Schwartze y solo es visible en un 10% de los casos, pero cuando aparece es una característica diagnóstica importante.

La acumetría con diapasones es acorde con el estado evolutivo. En el caso típico con hipoacusia de transmisión, la prueba de Rinne es negativa en ambos oídos. La expresión acumétrica de la fijación del estribo se manifiesta por la clásica tríada de Bezold: caída de la audición en las frecuencias graves, prolongación de la audición por vía ósea y prueba de Rinne negativa. La prueba de Weber lateralizará el lado de peor audición (en los casos de hipoacusia conductiva). La prueba de Gellé es negativa. El signo acumétrico de Lewis-Frederici es típico de otoesclerosis (negativo).

La audiometría típica de la otoesclerosis muestra una hipoacusia de transmisión bilateral. Considerando los datos audiométricos, la otoesclerosis presenta tres formas de evolución:

- Forma típica o de Politzer-Siebenmann: hipoacusia progresiva de comienzo conductiva que con los años se hace mixta. Es frecuente observar la denominada muesca de Carhart, correspondiendo esto a un descenso del umbral en la frecuencia 2000 Hz de la vía ósea. Se debe a alteraciones en la micromecánica coclear.<sup>15</sup>
- Forma de Lermoyez: hipoacusia de transmisión pura.
- Forma coclear de Manasse: desde el comienzo, la hipoacusia es neurosensorial.

La impedanciometría en los casos incipientes obtiene un trazado normal (A de Jerger) aunque habitualmente se encuentra una curva de timpanometría aplanada (As), expresión de una disminución de la complacencia del sistema tímpano-oscicular ocasionada por la fijación del estribo. La presencia de reflejos estapediales invertidos y *on-off* tiene un valor predictivo positivo.

La exploración imagenológica con TC de alta resolución de los peñascos sin contraste es útil para valorar los casos de otoesclerosis coclear y pone en evidencia los focos otoespongiosos de localización antefenestral. Además nos muestra posibles variaciones anatómicas para tener en cuenta en el momento de la cirugía (facial deshicente y/o procidente).

## TRATAMIENTO

El progreso de remodelación no tiene en la actualidad un tratamiento clínico probado, a pesar de la búsqueda de distintos fármacos con acción molecular a este nivel (fluoruro de sodio, bifosfonatos).<sup>1,8,16,17</sup>

Dado que el tipo de presentación clínica es variable, las opciones suelen ser diferentes según cada caso. Es por ello que el tratamiento de la otoesclerosis es personalizado, teniendo en cuenta factores como: el tipo de hipoacusia y su grado, los síntomas asociados, la edad del paciente, su estado general y, lo más importante, el deseo del paciente. Las opciones terapéuticas son varias, desde el equipamiento protésico con un otoamplifono, hasta el implante coclear en los casos de hipoacusia profunda neurosensorial bilateral. Actualmente, las técnicas de cirugía del oído medio, con un procedimiento denominado cirugía estapediovestibular, pueden restaurar el componente conductivo pero no actuarían sobre el factor sensorial de la pérdida auditiva cuando este se halla presente.<sup>1</sup>

La cirugía estapediovestibular<sup>18,19</sup> consiste en la extracción del estribo inmovilizado y su reemplazo por una pequeña prótesis que restaura la transmisión del sonido por el movimiento de la cadena de huesecillos hasta el oído interno. Actualmente se ha incorporado la utilización del láser de CO<sub>2</sub> en este tipo de cirugía, sobre todo en pasos clave de este procedimiento como son la realización del orificio de seguridad en la platina o la sección del tendón del músculo del estribo. Sin embargo no está descripto que la utilización del láser en esta cirugía provea resultados mejores que los de la cirugía convencional.

---

**Conflictos de interés:** los autores declaran no tener conflictos de interés.

---

## REFERENCIAS

1. Gil-Carcedo LM. Otolología. 2ª ed. Buenos Aires: Médica Panamericana; 2004. p. 245-61.
2. Valsalva A. Tractatus de aure humana. Caps. II, X, pp. 24, 1724. [Citado por J.M. Tato<sup>3</sup>, p. 186].
3. Tato JM. El tratamiento quirúrgico de la otoesclerosis. Rev Argent Oto-Rino-Laringol. 1942; 9(5-6):183-289.
4. Toynbee J Medico Chirurgicals transactions. Vols. 32 y 38, pp. 1849 y 1857. [Citado por JM Tato<sup>3</sup>, p. 186].
5. Politzer. Über primäre Erkrankung der Labyrinthkapsel. Zeitsch F Ohrenheilkunde 1893. T. 25, pp. 309 y Verh öst Otol Gesellsch 1903. [Citado por JM Tato<sup>3</sup>, p. 187-8].
6. Manasse P. Verhaud d Deutsch Gesellsch 1909; 18: 234. [Citado por JM Tato<sup>3</sup>, p. 189].
7. Guil SR. Histologic otoesclerosis. Ann Otol. 1944;53:246.
8. Tato (h), JM. Frecuencia de la otoesclerosis en distintos grupos étnicos. Buenos Aires, 1962. Tesis de doctorado. Universidad de Buenos Aires, Facultad de Ciencias Médicas. Escuela de Medicina; 1963. Mes IV, N° 260.876.
9. Tato JM, Arabel A, Tato(h) JM, et al. Estudios otoaudiológicos en indígenas argentinos. Otolaringológica. 1961; 6(4):372-7.
10. Tato JM, Flores J, Tato JM (h), et al. Estudio otoaudiológico de una muestra de población aymara del altiplano del Perú. Otolaringológica. 1964; 7(3):171-95.
11. Tato JM, Tato JM (h). Estudio otoaudio-

- lógico en indígenas latinoamericanos. *Otolaringológica*. 1964; 7 (4):252-60.
12. Singhal SK, Mann SB, Datta U, et al. Genetic correlation in otosclerosis. *Am J Otolaryngol*. 1999;20(2):102-5.
13. Gamir MA, Mallea I, Marco J, et al. Antígeno leucocitario humano y otosclerosis. *Acta Otorrinolaringol Esp*. 1996; 47(1):26-8.
14. Nierdemeyer HP, Arnold W, Neubert WJ, et al. Persistent measles virus infection as possible cause of otosclerosis: state of the art. *Ear Nose Throat J*. 2000;79(8):552-8.
15. Cook JA, Krishnan S, Fagan PA. Quantifying the Carhart effect in otosclerosis. *Clin Otolaryngol Allied Sci*. 1995;20(3):258-61.
16. Uppal S, Bajaj Y, Coatesworth A. Otosclerosis 2: the medical management of otosclerosis. *Int J Clin Pract*. 2010; 64 (2): 256-65.
17. Quesnel A, Seton M. Third-generation bisphosphonates for treatment of sensorineural hearing loss in otosclerosis. *Otol Neurotol*. 2012;33(8):1308-14.
18. Vincent R, Robers M. Revision stapedotomy: operative findings and hearing results. A prospective study of 652 cases from the Ootology-Neurotology Database. *Otol Neurotol*. 2010; 31(2):875-82.
19. Daniels R, Krieger L. The other ear: findings and results in 1800 bilateral stapedectomies. *Otol Neurotol*. 2001; 22(5):603-7.