

GUÍA CLÍNICA DE OTOSCLEROSIS

INTRODUCCIÓN

La otosclerosis es una enfermedad de la cadena oscicular y en ocasiones del oído interno. Los huesecillos pierden su movilidad y no transmiten el sonido de una forma adecuada. Afecta principalmente al estribo sin embargo también puede afectar a los demás huesecillos (martillo y el yunque) y a la cápsula ótica. La otosclerosis generalmente se hereda en un patrón autosómico dominante con penetrancia variable. La hipoacusia generalmente comienza entre la segunda y tercera década de la vida y puede ser de dos tipos. Cuando la otosclerosis involucra la cadena oscicular, hay una hipoacusia conductiva. Este tipo de pérdida de audición puede corregirse tanto por un aparato auditivo externo, así como por una estapedectomía. cápsula coclear. Una tercera causa es vascular, debido a la degeneración de la estría vascular.

CODIFICACIÓN DE ACUERDO AL CIE-10

H80.9

ELEMENTOS DIAGNÓSTICOS

El paciente típico con otosclerosis se presenta con una historia de hipoacusia lentamente progresiva que es usualmente bilateral pero asimétrica. El paciente a menudo es inconsciente de su padecimiento, hasta que sus familiares o conocidos se lo hacen notar. La pérdida auditiva se hace presente cuando la pérdida logra 25 a 30 db y el paciente tiene dificultad para entender una plática común.

El acufeno es común y puede denotar una degeneración neurosensorial. La fluctuación auditiva es poco común pero puede ocurrir durante periodos de inestabilidad hormonal, por ejemplo durante el embarazo. Rara vez puede haber mareo o vértigo. Es necesario realizar una otoscopia con un microscopio, para excluir otras enfermedades causantes de hipoacusia conductiva, como colesteatoma, timpanoesclerosis, otitis media con efusión o alguna neplasia. En la otosclerosis la membrana timpánica es normal, el oído medio está neumatizado y el martillo debería moverse con la otoscopia neumática. En la enfermedad

activa, el clínico experto puede apreciar una mancha rojiza (signo de Schwartze) sobre el promontorio y el nicho de la ventana oval debido a la vascularidad asociada con focos otoespongicos.

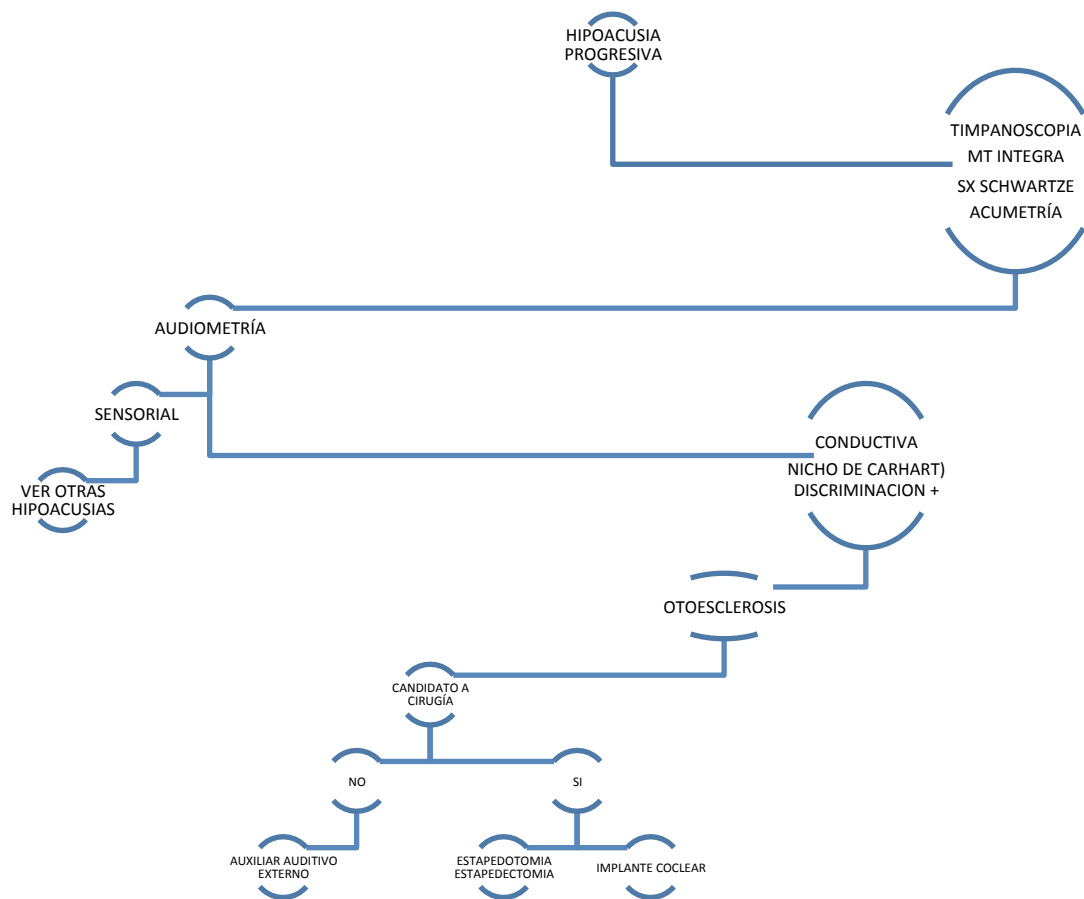
DATOS DE LABORATORIO Y GABINETE ESPECIFICOS

1. ACUMETRIA. Incluyen las pruebas de Rinne y Weber y deberían ser cuidadosamente realizados a los 256, 512 y 1024 Hz para confirmar los hallazgos de la audiometría. Un Rinne negativo a los 512 Hz usualmente indica una diferencia entre la conducción aérea-sensorial de al menos 25 dB.
2. TIMPANOMETRIA. Las pruebas audiométricas, son unas de las más importantes herramientas para evaluar al paciente que tiene otosclerosis. Los pacientes con una etapa temprana a media de la enfermedad presentan típicamente una curva A. la fijación progresiva del estribo resulta en una curva As. Una membrana atrófica flácida resulta en una curva Ad que puede enmascarar la anquilosis estapedial.
3. REFLEJOS ACUSTICOS. Uno de los signos tempranos y más característicos de la otosclerosis es la ausencia de reflejos acústicos, debido a la disminución de la complianza, propia de la contracción del musculo estapedial en el estímulo auditivo.
4. AUDIOMETRIA. Se puede observar hipoacusia conductiva en frecuencias bajas en las etapas tempranas. Posteriormente puede haber afección de tonos agudos, aumento en la diferencia conductiva-sensorial y una configuración fluctuante en la curva audiometrica con caída a los 2 kHz y recuperación a las 4 kHz (nicho de Cahart).
5. TOMOGRAFIA COMPUTADA. De poco uso en la otosclerosis, sin embargo nos provee una excelente evaluación de la anatomía normal ótica, del nervio facial, así como para evaluar las ventanas redonda y oval, la cápsula ótica y la platina del estribo. Es necesaria cuando el paciente presenta vértigo, mareo, acufeno e hipoacusia sensorineural. Puede mostrar áreas de desmineralización localizadas justo antes de la unión del estapedio con la ventana oval, así como ensanchamiento de la platina. Cuando hay involucro coclear, hay desmineralización de la cápsula ótica, lo cual lleva a observar el signo del doble anillo.

INDICACIONES TERAPÉUTICAS

- Medicamentos o terapias. Se usan para prevenir la evolución de la enfermedad, dirigidos a la supresión de la remodelación del hueso, sin embargo su eficacia no ha sido probada definitivamente.
 - o **Fluoruro de sodio.**
 - o **Bifosfonatos.**
- **Amplificación.** La mayoría de los pacientes con otosclerosis tienen excelente función coclear con discriminación fonémica adecuada, por lo que son candidatos al uso de auxiliares auditivos externos. Se recomienda su uso antes de la cirugía; algunos pacientes tienen una mejoría significativa en la audición, por lo que se puede retrasar el tratamiento quirúrgico y sus complicaciones. Se recomiendan en pacientes mayores de 60 años.
- Medidas higiénicas y dietéticas. Se recomienda evitar tanto el auto-aseo de los conductos auditivos externos así como introducir cuerpos extraños tales como cotonoides, llaves, pasadores, entre otros, para evitar agregar patología que pueda complicar el tratamiento de la enfermedad, tales como perforación timpánica, otitis externa u otitis media crónica.
- Ejercicio y estilo de vida. Procurar realizar actividades en donde no haya ruido extremo, por el riesgo de exacerbar la rapidez de la progresión de la pérdida auditiva, ya que el trauma acústico puede ser una comorbilidad agregada. Realizar actividad física de tipo aeróbico de forma regular, 3 veces a la semana durante 30 minutos como mínimo así como una dieta saludable para evitar la predisposición a enfermedades crónicas degenerativas como diabetes mellitus e hipertensión, que cuando se presentan, pueden agravar la pérdida de la audición.
- Educación y cuidados específicos. Es necesario informar tanto a familiares como a personas cercanas del paciente, sobre la naturaleza de la enfermedad, dado que en ocasiones, tienden a aislar a la persona que padece esta enfermedad, ocasionando depresión y trastornos de interacción social. Así mismo se deben evitar situaciones que puedan ocasionar hipoacusia de etiología diferente a la otosclerosis, como ruido extremo que pueden repercutir en trauma acústico, infecciones que lleven a otitis medias o externas complicadas, y medicamentos ototóxicos que lleven a hipoacusias neurosensoriales irreversibles.

- Pronóstico. La pérdida de la audición después de la estapedectomía o la estapedotomía es de 3.2 dB hasta 9.5 dB por año respectivamente, por lo que se estima que un paciente con estapedectomía llegará al nivel crítico de los 40 db de hipoacusia en el promedio de las frecuencias del lenguaje después de 13 años de la cirugía y requerirá amplificación auditiva, en contraste con la estapedotomía, quienes los pacientes no pasaran este nivel hasta después de los 21 años posterior a la cirugía.
- Prevención y manejo de complicaciones. Dado que es una enfermedad genética y hereditaria, no hay hasta el momento un método para prevenirla. Se han usado los medicamentos ya comentados para evitar la progresión de la enfermedad, sin embargo no han demostrado hasta el momento una eficacia apropiada. uso de sedantes vestibulares como el difenidol durante periodos cortos de tiempo.
- Criterios de curación, mejoría y alta. Se pueden realizar procedimientos quirúrgicos que ayuden a mejorar la audición de forma significativa durante varios años, más no a evitar la progresión de la enfermedad, como la estapedectomía o la estapedotomía. Dichos procedimientos se pueden realizar de forma ambulatoria, bajo anestesia local y sedación, con alta el mismo día de la cirugía en caso de que no haya complicaciones inmediatas tales como sangrado, parálisis facial o fístula perilinfática que se manifiesta con vértigo. Así mismo, los pacientes con otosclerosis son excelentes candidatos para realizar implante coclear, como alternativa a la hipoacusia, con excelentes resultados, sin embargo, dado sus altos costos y complejidad para realizar el procedimiento, aún no es el tratamiento rutinario esperado en nuestro país.
- Indicaciones de hospitalización. El criterio para la realización tanto de la estapedectomía como de la estapedotomía son un nivel conductivo óseo de 0-25 dB en la frecuencia del lenguaje y un nivel conductivo aéreo de 45-65 dB, con una brecha entre ambas vías de conducción de al menos 15 dB y marcadores de discriminación del 60% o mejor si es posible en la audiometría.
- Referencia y contrarreferencia. Al tener la sospecha clínica y confirmar la patología con una audiometría, el paciente deberá ser referido al otorrinolaringólogo, para ofrecer tratamiento quirúrgico en caso de ser candidato, o al audiólogo, quien puede recomendar el uso de auxiliares auditivos externos y terapias de lenguaje, como la lectura labio-dental.



BIBLIOGRAFÍA

Cummings - Flint PW et al. Cummings Otolaryngology - Head and Neck Surgery, 3-Volume Set, 6th Edition, 2014.

Bailey, Johnson- Otolaryngology-head and neck surgery, 4th edition, 2007, capítulo 143,

Current Diagnosis & treatment, Otolaryngology Head and neck Surgery, 2a edición, 2008, cap. 51 pag 673-682.

Barry E. Hirsch, Korisnik head and neck surgery Expert consult book, chapter 117, 2009, 20:52.

Troutou / et Bonfilis P. Treatment chirurgical de l'otospongiose. Encyclopedie Medico-Chirurgicale (editions Scientifiques ed Medicales Elsevier SAS, Paris, tous droits reserves) Techniques chirurgicales – tete et cou, 46-050, 2000, 12 p