

OTOSCLEROSIS

INTRODUCCION:



OSTEODISTROFIA DE LA CAPSULA OTICA DEL LABERINTO.

FRECUENCIA:

- 8-10% DE NECROPSIAS 0.3-0.8% DE LA POBLACION EN ESPAÑA
- EN INGLATERRA: 47% DE HIPOACUSIAS EN ADULTO(MAWSON 1984)
- 70% MUJERES (13-30 AÑOS MENARQUIA Y EMBARAAZOS, MENOPAUSIA)
- ANTECEDENTES HEREDITARIOS EN UN 45-75% (LARSSON 1960-90%)
- FIJACION DE PLATINA DEL ESTRIBO: HIPOACUSIA DE TRANSMISION

OTUS—OIDO ESKLEROS—DURO

OTOESPONGIOSIS POR LA ESTRUCTURA ESPONJOSA DEL HUESO NEOFORMADO.

HISTORIA DE LA OTOESCLEROSIS:

- 1º VANSALVA 1735: AUTOPSIAS
- 1841 TOYNBEE: RELACIONA FIJACION DE ESTRIBO CON SORDERA
- 1881 VON TROLTSCH: 1º QUE USA EL NOMBRE DE **OTOSCLEROSIS**(ACHACABA LA SORDERA A ESCLEROSIS DE MB TIMPANICA POR CATARRO CRONICO DE ESTA)
- 1894 POLITZER: **DISTROFIA DE LA CAPSULA LABERINTICA** CAUSA DE ANQUILOSIS DE ESTRIBO Y NO A LOS CATARROS CRONICOS COMO SE CREIA HASTA EL MOMENTO. CONDENA LA CIRUGIA DE LA ANQUILOSIS ESTAPEDIAL LLAMANDOLA "CAMINO EQUIVOCADO DE LA OTOLOGIA

MODERNA”

- 1885 BEZOLD: **TRIADA DE BEZOLD**: RINE NEGATIVO+HIPOACUSIA EN GRAVES + ALARGAMIENTO DE CONDUCCION OSEA.
- 1894 SIEBENMANN: **ESPONGIOSIS** (SE USA TODAVIA EN TERMINOLOGIA FRANCESA)
- SEBENMANN(1911), MANASSE(1922), NAGER(1928): ALTERACIONES **HISTOQUIMICAS** EN LA OTOESCLEROSIS
- MANASSE (1922) PRECISA LA HISTOGENESIS DEL FOCO OTOESPONGIOTICO.
- MAYER (1917), WEBER (1930), NAGER (1932), ANSON (1937),...: ALTERACIONESS HISTOLOGICAS.
- BAST Y ANSON (1948): IMPORTANCIA DE LA FISURA ANTEFENESTRAM
- SHAMBAUGH (1964): OTOESPONGIOSIS COCLEAR.
- CHEVANGE Y JORGESEN (1977): IMPORTANCIA DE LOS LISOSOMAS EN EL DESARROLLO DE LA ENFERMEDAD.
- DELLA TORRE 89 ESTUDIA LA ADENIL CICLASA EN RELACCION CON LA OTOESCLEROSIS.
- ARNOLD 1989: RELACCION DE LA OTOESCLEROSIS CON EL MUNDO DE LOS VIRUS.

TRATAMIENTO:

- PASSOW (1897): FENESTRACION EN PLATINA DE ESTRIBO.
- HOLMGREN (1917): MICROSCOPIO QUIRURGICO: FENESTRACIONES.(FRACASO)
- SOURDILLE (1937): TIMPANOLABERINTOPEXIA (UNION MB TIMPANICA-LABERINTO)
- LEMPert (1938): FENESTRA DE LCONDUCTO SEMICIRCULAR LATERAL EN UN TIEMPO.
- ROSEN (1953): MOVILIZACION DE ESTRIBO SIGUIENDO ANTIGUAS TECNICAS.
- **1956 SHEA: SUSTITUCION DE ESTRIBO POR PROTESIS DE POLIETILENO..**
- 1960 SCHUKNECHT Y EN 1962 SHEEHY: PROTESIS EN OIDOS FENESTRADOS.
- MODIFICACIONES DE ESTAPEDECTOMIA:
HOUSE 1962: PROTESIS SOBRE ESPONJA DE GELATINA

HOUGH 1960: ESTAPEDECTOMIAS PARCIALES.
HOY EN DIA MUCHAS MODIFICACIONES SEGÚN CADA CIRUJANO. SE
TIENDE A LA ESTAPEDOTOMIA

ETIOLOGIA:

- GEN DOMINANTE + FACTOR HORMONAL, BIOQUIMICO O MECANICO.
 - HERENCIA: ANTECEDENTES FAMILIARES EN UN 45-75%.
 - TOYNBEE 1860:1º QUE OBSERVA LA PREDISPOSICION FAMILIAR
 - FOWLER Y SHAMBAUG: OTOSCLEROSIS EN GEMELOS UNIVITELINOS.
 - SCHWARZ Y BECKER 1964: GEN AUTOSOMICO DOMINANTE
 - PENETRACION INCOMPLETA 25. 40%
 - A PESAR DE MUJER LA RELACCION CON GEN X DESCARTADA.
 - BUCZYLKO 1991: SATELITES EN CROMOSOMAS DE GRUPOS G Y D.
 - NIÑO CON 1 DE SUS PROGENITORES OTOSCLEROSIS.....20% DE PROB DE PADECER
-
- FACTOR RACIAL: BLANCOS (7:1)>NEGROS>AMARILLOS.
-
- HORMONAL: DEBUTA/AGRAVADA FRECUENTEMENTE CON MENARQUIA O EMBARAZOS O MENOPAUSIA.MUJERES.
 - WALSH 1959 YA DEMUESTRA CON AUDIOS PRE Y POSTPARTO EL NO EMPEORAMIENTO DE LA HIPOACUSIA CON EL EMBARAZO.
-
- BIOQUIMICO: SU SIMILITUD CON OSTEOGENESIS IMPERFECTA—ALTERACIONES DEL .METABOLISMO FOSFORO Y CALCIO.
 - DEMOSTRADO LA PRESENCIA DE FOSFATASAS ACIDAS Y ALCALINAS EN FOCO OTOESCLEROSO.
 - DANIEL SHAMBAUGH Y FISCH 1973: FLUOR IMPIDE LA APARICION DE LA ENFERMEDAD.
 - TEORÍA DE ISQUEMIA VASCULAR DE WITTMACK: LA DESCARTO FOWLER AL DEMOSTRAR QUE ES HUESO NEOFORMADO Y NO DEGENERADO.
 - TEORÍA VIRICA: ARNOLD 1989: IgG IgA c/ PARAMIXOVIRUS Y c/ Ag DE RUBEOLA EN FOCO OTOSCLEROTICO.
 - VITAMINA "D": BROOKES (1985) ~VITAMINA "D" → OTOSCLEROSIS.

- FLUOR: WEIT 1979- SI AGUA CON FLUOR ® OTOSCLEROSIS
- MEURMAN 1985 TTO CON FLUORURO SODICO EN OTOSCLEROSIS
- ESTABILIZA EL
- FOCO ESPONGIOTICO
- OTROS

PATOGENIA

CAPSULA LABERINTICA U OTICA:
ALIMENTADA DE HUESO POR EL PERIOSTIO EN SU PARTE EXTERNA.

CAPAS: 1.-ENDOSTICA

2.-ENDOCONDAL (CANTILAGO EMBRIONARIO)

3.-PERIOSTICA

SIETE ZONAS EN LAS CUALES DE MANERA CONSTANTE APARECE CARTILAGO EMBRIONARIO O HUESO DEFECTUOSO:

1. FISSULA ANTE FENESTRAM
2. FUSSULA POST FENESTRAM
3. ZONA INTERNA DE LA COCLEA
4. VENTANA REDONDA
5. CONDUCTOS SEMICIRCULARES
6. SUTURA PETROESCAMOSA
7. BASE DE APOFISIS ESTILOIDES

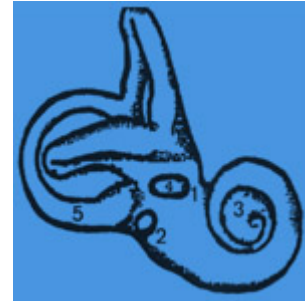
1.-85% -V. OVAL (F. ANTE FENESTRAM)

2.- 35% V. REDONDA

3.- 35% COCLEA

4.- 15% CAI (PARTE INTERNA COCLEAR)

5.-7% CANALES SEMICIRCULARES6.-POCO FRECUENTE EN LA SUTURA



PETROESCAMOSA Y EN LA BASE DE APOFISIS ESTILOIDES

FACTORES QUE HIPOTETICAMENTE INTERVIENEN EN LA GENESIS DE LA OTOSCLEROSIS:

1. MADURACION OSEA FISIOLÓGICA DE LA CAPA ENCONDRALE:
(PEROZZI,1916): ZONAS DE MAYOR OSIFICACION DE ESA CAPA ENCONDRALE POR ESTIMULOS COMO FRACTURAS DE OTROS HUESOS, EMBARAZO,...
2. ESPECIAL REPARACION DE LAS LESIONES OSEAS EN CAPA ENCONDRALE:
LAS FRACTURAS EN DICHA CAPA SE RESUELVEN POR MEDIO DE FIBROSIS.
MAYER 1917-MICROFRACTURAS POR PESO DE CEREBRO Y CONDILO MANDIBULAR
SERCER Y KRMPOTIC 1966- POSICION ERECTA SOBRECARGA EL TEMPORAL.
3. VASCULAR:
WITTMACK 1919: FOCOS DE OTOSCLEROSIS EN VICINIDAD DE VASOS.
WRIGHT 1977- 25% DE HUESO OTOSCLEROSO DE ESTAPES CON ZONAS DE NECROSIS AVASCULAR POR EMBOLOS GRASOS EN ARTERIOLAS.
4. MECANISMOS ENZIMATICOS:
CAUSSE 1970-85: IMPORTANCIA DE EQUILIBRIO ENZIMATICO LISOSOMAL.
TRIPSINA / ALFA 1 ANTITRIPSINA, TRIPSINA / ALFA 2 MACROGLOBULINA.
SI ESTE COCIENTE ALTO= RAPIDA EVOLUCION; BAJO=LENTA EVOLUCION
SOBRE TODO PARA DETERIORO COCLEAR (NEUROSENSORIAL)
F1 Na — INHIBE ACCION DE LA TRIPSINA
5. PAPEL DE LA HERENCIA: A.D. CON PENETRANCIA VARIABLE

ANATOMIA PATOLOGICA:

ENFERMEDAD PROGRESIVA: FOCO OTOSCLEROTICO——UNION DE ESTOS.

MICROSCOPICAMENTE:

DOS ESTADIOS:

- a) ESTADIO INICIAL O DE REABSORCION OSEA: REABSORCION OSEA ALREDEDOR DE VASOS QUE APARECEN DILATADOS CON APARICION DE FIBROBLASTOS.. (MANCHA DE SCHWARTZE EN PROMONTORIO)
- b) ESTADIO DE REORGANIZACION O DE ESCLEROSIS OSEA: TEJIDE OSTEOIDE EN ZONAS DE TEJ CONECTIVO (FIBROBLASTOS..OSTEOCLASTOS..OSTEOCITOS)
MANTO AZUL DE MANASSE: SE TIÑE CON HEMATOXILINA-EOSINA DE AZUL LAS ZONAS ACTIVAS .

MACROSCOPICAMENTE:

EXCRECENCIA OSEA EN LIGAMENTO ANULAR DE RUDINGER PENETRANDO EN PLATINA DE ESTRIBO.

CLASIFICACION:

- a) TIPO I: PLATINA DELGADA Y LIGERAMENTE FIJADA.
- b) TIPO II: PLATINA GRUESA, TOSCA Y DE COLOR LECHOSO.
- c) TIPO III: TODA LA PLATINA OCUPADA POR GRUESO FOCO OTOSCLEROSO. PLATINAS OBLITERANTES CON DIFICULTAD Y RIESGO QUIRURGICO.

CLINICA:

- HIPOACUSIA:

- HIPOACUSIA PROGRESIVA TRANSMISIVA UNILATERAL , EN LA CUAL LA PACIENTE ENTIENDE MEJOR EN AMBIENTES RUIDOSOS.(PARACUSIA DE WILLIS)
 - PROGRESIVA: AVANZA CON EL TIEMPO, EMBARAZOS, ...
 - TRANSMISIVA EN INICIO. LUEGO PUEDE HACERSE NEUROSENSORIAL.
 - UNILATERAL EN INICIO. LUEGO BILATERAL EN > DEL 75%
 - PARACUSIA DE WEBER: NO OYE CON MASTICACION.
-
- VERTIGO: 10-20%. . SENSACION DE “BORRACHERA” OCASIONAL.
 - ACUFENO: 75% . DE TONO GRAVE. MUY MOLESTOS. (ANSIOLITICOS)
 - ALTS PSIQUICAS: IRRITABILIDAD, INTROVERSION,.HIPOCONDRIACOS,...NEUROSIS.

EXPLORACION:

- OTOSCOPIA: NORMAL (MANCHA DE SCHWARTZE 10%)
- ACUMETRIA: RINNE NEGATIVO. WEBER LATERALIZADO AL LADO MAS AFECTO
- SCHWABACH :ALARGADO.(VIA OSEA PACIENTE Y EXPLOR) (TRIADA DE BEZOLD)
- PR.GELLE: NEGATIVO (DIAPASON EN FRENTE—PRESION CON PERA DE POLITZER EN CAE.)
- IMPEDANCIOMETRIA: CURVAS CENTRADAS Y EN OCASIONES ALGO APLANADAS.
- REFLEJO AUSENTE O INVERTIDO.(NO RECRUITMENT)
- TAC: SI VERTIGO. SE VE FOCO OTOESPONGIOTICO.
- AUDIOMETRIA: (+AUDIO VERBAL)

ESTADIOS:

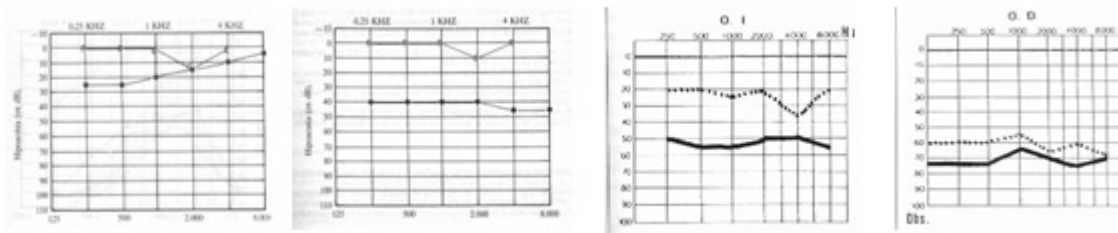
§ FORMA TIPICA O **DE POLITZER-SIEBENMANN:**

- LA MÁS FRECUENTE.
- PROGRESION LENTA.

- 1) HIPOACUSIA DE TRANSMISION CON UMBRAL DE 20-40 Dbs, PEOR EN FRECUENCIAS GRAVES.
- 2) HIPOACUSIA MIXTA: TRANSMISION DE 40-60 DBS Y PERCEPCION DE 20-30DBS (ESCOTOMA EN 2000Hzs-MUESCA DE CARHART).
- 3) SORDERA CON GRAN COMPONENTE NEUROSENSORIAL DE 60-80DBS

§ OTOSCLEROSIS DE LERMOYEZ:

- HIPOACUSIA TRANSMISIVA PURA.



§ OTOSCLEROSIS COCLEAR DE MANASSE:

- DESDE INICIO COMPONENTE NEUROSENSORIAL. PURA.

DIAGNOSTICO:

- HISTORIA CLINICA
- HISTORIA FAMILIAR
- ACUMETRIA
- AUDIOMETRIA e IMPEDANCIOMETRIA
- TAC SI VERTIGO

SI DUDAS—@POSIBILIDAD DE TIMPANOTOMIA EXPLORADORA

TRATAMIENTO:

1) TRATAMIENTO MEDICO: **SI EN OIDO UNICO CON OTOSCLEROSIS Y .SINTOMAS. INICIALES**

- a) FLUORURO SODICO: 25 MGS/DIA(1-3AÑOS)
- b) OPOTERAPIA: ACTH INTRAMUSCULAR (10 DIAS)
- c) FLUORURO CALCICO
- d) ACIDO FOSFORICO
- e) VITAMINA D
- f) YODO: EN FASES DE ESCLEROSIS
- g) CORTICOIDES: FASE DE ESPONGIOSIS
- h) ANTAGONISTAS DEL CALCIO: EN FASES MUY PRECOCES(VASCULAR)

2) PROTESIS AUDITIVAS

3) QUIRURGICO: **EL DE ELECCION**

- a) MOVILIZACION DEL ESTRIBO
- b) FENESTRACION DE CONDUCTO SEMICIRCULAR HORIZONTAL(SOURDILLE, LEMPert, BARANY)
- c) ESTAPEDECTOMIA SHEA 1956
- d) IMPLANTE AUDIANT (RESERVA VIA OSEA - 50 DBS)
- e) IMPLANTE COCLEAR: PERDIDA INTENSA NEUROSENSORIAL
- f) IMPLANTE INTRACOCLEAR: PERDIDA INTENSA NEUROSENSORIAL.

ESTAPEDECTOMIA

OBJETIVOS:

CONSEGUIR AUDICION UTIL O NOMAL.
CONSEGUIR LA ADAPTACION DE AUDIFONO.
EFECTO ESTEREOFONICO EN UNILAT
ORIENTACION SONIDO
MEJORAR ENTENDIMIENTO

INDICACIONES:

GAP VIA OSEA-AEREA > 30-40 DBS.
EDAD POSTPUBERAL
RINNE - EN 2 DE LAS 3 FRECS CONVERSACIONALES

CONTRAINDICACIONES:

ABSOLUTAS: · OIDO UNICO · PERFORACION ACTUAL · INFECCION ACTIVA
RELATIVAS: · CAMBIOS BRUSCOS DE PRESION CONTINUOS · EXPOSICION
PROLONGADA A
RUIDOS

FRACASOS:

• REVERSIBLES 5%

- INMOVILIZACION FIBROSA 3%
 - PROCESOS ADHESIVOS 1%
 - PROTESIS ABIERTA 1%
 - INJERTO SEPARADO 1%
- NECROSIS DEL YUNQUE Y CAIDA DE PROTESIS 1%
- OTOSCLEROSIS MALIGNA RECURRENTE 1%
- OTROS: DESGARRO TIMPANICO

• IRREVERSIBLES 5-25%:

- LABERINTIZACION INMEDIATA: LESION DIRECTA, LABERINTO SECO, CAIDA DE PLATINA, Y CAIDA DE SANGRE.
- LABERINTIZACION TARDIA: FRESAGE INTENSO, FIBROSIS DE VESTIBULO.

- COCLEAS FRAGILES.

COMPLICACIONES:

INFECCIONES

VERTIGO POSTOPERATORIO

LABERINTITIS

GRANULOMA

PARALISIS FACIAL

RESULTADOS: 70-97% DE BUENOS RESULTADOS. 2% DE COFOSIS

PROTESIS:

POLIETILENO

TEFLON

PROTESIS COLGANTES: METALICAS SIMPLES, PLATAFORMA INFERIOR, PISTON

BIOCOMPATIBLES

INJERTO: PERICONDRIO, VENA, FASCIA, GRASA.

TECNICA:

ANESTESIA LOCAL + SEDACION / ANESTESIA GENERAL

ASEPSIA Y ANTISEPSIA. NO PRECISA ANTIBIOTICOS PROFILACTICOS.

HAY QUIENES PROPUGNAN CORTICOIDES POSTQUIRURGICOS.

TAPON POSTQUIRURGICO 48 HS.

Aviso a pacientes, familiares o profesionales de atención primaria :

La información de este sitio está dirigida a pacientes, familiares o profesionales de atención primaria. Su contenido no debe usarse para diagnosticar o tratar problema alguno. Si tiene o sospecha la existencia de un problema de salud, imprima este documento y consulte a su médico de cabecera.