

¿Qué sabemos de otoesclerosis? Aspectos anatomopatológicos¹

What do we know about otosclerosis? Anatomo-pathological aspects

Carlos Stott C², Patricia Arteaga J², Leonor Moyano S³.

RESUMEN

La otoesclerosis es una enfermedad que produce hipoacusia de conducción por un proceso de remodelación ósea denominado otospongiosis. Se han estudiado aspectos anatomopatológicos para evaluar el foco de inicio, y las características de este proceso llamado otospongiosis. Nos motivó a realizar este estudio el deseo de conocer qué pasaba en nuestra población, clasificar las observaciones anatomopatológicas, relacionar estos aspectos microscópicos con aspectos clínicos como: tiempo de evolución clínica y aspecto macroscópico de la platina. Para esto se realizó un estudio prospectivo tomando todos los pacientes operados de estapedostomía en el Hospital Clínico de la Universidad de Chile desde octubre 2003 a octubre 2004. Fueron un total de 22 pacientes que se agruparon en 4 subgrupos según su aspecto anatomopatológico. Este estudio mostró que la otoesclerosis es más frecuente en mujeres en la quinta década de vida, en el oído derecho y presenta un tiempo de evolución clínica promedio de 7 años, que no varía con el grado de otospongiosis de la supraestructura del estribo. Se observó un 45% de otospongiosis en los huesecillos estudiados, aspecto no descrito en la bibliografía. No se observó correlación entre el aspecto microscópico y macroscópico de la platina, lo que sugiere otros focos de otospongiosis o un avance rápido desde la fissula antefenestra a las cruras del estribo. Se continuará este estudio aumentando la muestra y realizando un seguimiento a los pacientes para relacionar el resultado anatomopatológico y el resultado auditivo post-estapedostomía.

Palabras Claves: Otoesclerosis, estudio anatomopatológico.

SUMMARY

Otosclerosis is a disease that generates conductive hypoacusia through a bone remodeling process called otospongiosis. Anatomo-pathological aspects have been studied to evaluate the initial focus and the characteristics of this process called otospongiosis. We are motivated to make this paper because we want to know what happens in our population,

¹ Trabajo presentado en la Reunión de la Sociedad Chilena de Otorrinolaringología Medicina y Cirugía de Cabeza y Cuello, junio 2004.

² Médico del Servicio Otorrinolaringología, Hospital Clínico Universidad de Chile.

³ Médico del Servicio de Anatomía Patológica, Hospital Clínico Universidad de Chile.

classify the anatomo-pathological observations, relate these microscopic aspects with clinical aspects such as: clinical evolution time and macroscopic aspect of the platen. To this end, a prospective analysis was made taking all the patients who underwent stapedectomy at the Clinical Hospital of University of Chile as from October 2003 till October 2004. There were a total of 22 patients grouped in 4 subgroups in accordance with their anatomo-pathological aspect. This study showed that otosclerosis is more frequent in women in their fifth decade of life, in the right ear and presents an average clinical evolution lapse of 7 years, which does not vary with the degree of otospongiosis of the suprastructure of the stirrup. A 45% of otospongiosis in the ossicles studied was observed, an aspect not described in the bibliography. No correlation was observed between the microscopic and the macroscopic aspect of the platen, which suggests other otospongiosis focuses in quick development from the fissula antefenestra to the crurae of the stirrup. This study shall be continued increasing the sample and making a follow up of the patients in order to relate the anatomo-pathological result to the post-stapedectomy auditive result.

Key words: Otosclerosis, anatomo-pathological study.

INTRODUCCIÓN

La otoesclerosis es una enfermedad que afecta en forma primaria y exclusiva la cápsula ótica y los huesecillos del oído. Es un desorden local del metabolismo óseo del hueso endocranal avascular que se caracteriza por reabsorción y depósito de hueso en forma anómala¹.

Toynbee, en 1981, propuso que ésta sería una enfermedad autosómica dominante con penetrancia incompleta que bordea el 40%, no se asocia al sistema ABO ni al RH y la relación con el sistema HLA es controversial².

Actualmente se postula que existe una alteración en el cromosoma 15Q en gen COL1A1 que transcribe para el colágeno tipo I, la misma alteración que se observa en la osteogénesis imperfecta².

Mckenna y Mills, en 1989, encontraron una posible asociación entre la otoesclerosis y el aumento de IgG para el virus del sarampión³. Desde entonces ha habido muchas investigaciones al respecto. Se postula que el virus del sarampión favorecería una mutación en el gen COL1A1², afectando la transcripción del colágeno tipo I y por otras vías alteraría la transcripción del colágeno tipo III².

Esta enfermedad se presenta generalmente entre los 40 y 50 años. La relación hombre/mujer es de 1:2. La prevalencia en las mujeres es de 3% y en la población general es menor al 1%. La otoesclerosis es más frecuente en la raza blanca⁴. Tiene exacerbaciones

en períodos de alto nivel de estrógenos, como es el embarazo. Esto se explica porque el estrógeno favorece la fragilidad lisosomal, con salida de enzimas que fomentan el proceso de otospongiosis⁵.

La otoesclerosis se presenta en un paciente con tímpano normal. Algunas veces se puede observar el signo de Schwarze, descrito como un punto rojo en el centro del tímpano. Esto es debido al aumento de irrigación alrededor de la ventana oval, por el proceso de remodelación ósea⁶. En cuanto a los exámenes se observa:

- El audiograma muestra una hipoacusia de conducción, en algunas ocasiones como una curva similar a la fijación de cadena. El signo «Notch de Carhart» se presenta con una baja en la ósea acercándose a la aérea en las frecuencias de los 2.000 Hz⁷.
- La impedanciometría puede mostrar reflejos negativos, *on-off* e invertidos⁷.
- Puede observarse cambios en la TC y RNM⁸.

En cuanto a los posibles diagnósticos diferenciales tenemos:

- Osteogénesis imperfecta: Presenta en el estudio anatomopatológico menos calcificaciones que la otoesclerosis, pero sí hay presencia de microfracturas⁹.
- Enfermedad de Paget: Sus biopsias tienen mayor presencia de osteoclastos multinucleados hiperintensos; además, en el estudio genético se observa alteraciones en el cromosoma 18⁹.

- *Otosclerosis-Like*: Se presenta como una enfermedad de recambio rápido de hueso que se acompaña de hiperostosis e hipoplasia muscular⁹.

Respecto al aspecto anatomopatológico, estudios muestran cambios tipo otoesclerosis en el 85-90% de las autopsias¹⁰. En aquellos pacientes que presentaron síntomas de otoesclerosis en su vida, la existencia de otospongiosis era bilateral en el 70-80% de las biopsias¹⁰. El lugar de inicio de la otospongiosis en el 70-80% es en la *fissula ante fenestram*. Otros lugares posibles son: ventana redonda, pared medial o apical de la cóclea, *fissula post fenestram*, ligamento anular, canal semicircular externo, extremo no ampular, acueducto coclear, conducto auditivo interno y, en muy pocas ocasiones, en los huesecillos.

Debido a que los estudios anatomopatológicos fueron realizados hace mucho tiempo y en el extranjero, nuestro objetivo inicial buscó aportar en el desarrollo anatomopatológico, observando lo que pasaba en Chile y en fecha más reciente.

Debido a los resultados encontrados, la investigación se ha transformado en un estudio prospectivo cuya finalidad será ver la relación que existe entre la clínica, anatomía patológica y resultado quirúrgico de la otoesclerosis. Esta presentación es un estudio preliminar que mostrará la primera etapa, que consiste en los resultados anatomopatológicos.

MATERIAL Y MÉTODOS

Es un estudio prospectivo que incluye todos los pacientes operados de estapedostomía en el Ser-

vicio de Otorrinolaringología del Hospital Clínico de la Universidad de Chile, en un plazo de 1 año, comprendido entre octubre 2003 y octubre 2004. Se envió a biopsia los restos óseos del estribo resecados en la cirugía. Estas muestras fueron evaluadas por un mismo anatomopatólogo para evitar el error muestral. Las observaciones del anatomopatólogo se clasificaron en cuatro grupos según el grado de osteogénesis observado. Todas las imágenes pertenecen a nuestros pacientes (Tabla 1 y Figuras 1-5).

Se confeccionaron cuatro grupos según la clasificación anatomopatológica y, en ellos, se estudiaron los siguientes parámetros: sexo, edad, antecedentes familiares de hipoacusia, tiempo de evolución clínica de la enfermedad (para facilitar el estudio se dividió en mayor y menor de 10 años), presentación macroscópica de la platina (azul, blanca y obliterada).

Se comparó los grupos entre sí y se utilizó la prueba de *t-student* con un $p < 0,5$ para el análisis estadístico.

RESULTADOS

En el periodo de estudio se contó con 24 pacientes de los cuales sólo se logró evaluar 22 biopsias, debido a que en un paciente los restos de estribo quedaron sobre el promontorio, y la otra muestra era insuficiente. En promedio de edad fue 42 años. El 75% eran mujeres y el 25% hombres. El 71% de las estapedostomías se realizaron en el oído derecho. El tiempo promedio de evolución clínica refe-

Tabla 1. Clasificación de los hallazgos anatomopatológicos

Grado	Definición
0	Hueso o tendón normal.
1	Calcificación ósea aumentada o nodularidad en el tendón.
2	Aposición ósea y remodelación leve.
3	Aposición ósea y remodelación moderada.
4	Aposición ósea y remodelación severa.

Clasificación sugerida por LMS.

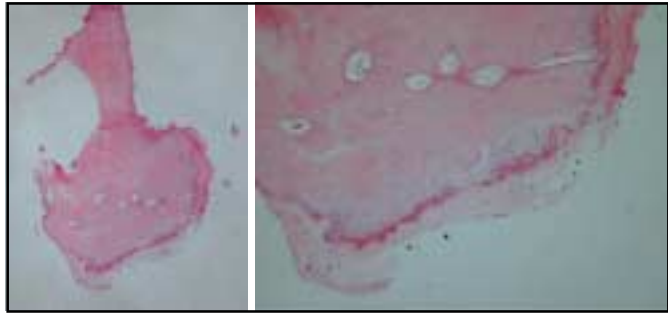


Figura 1. Grado 0.

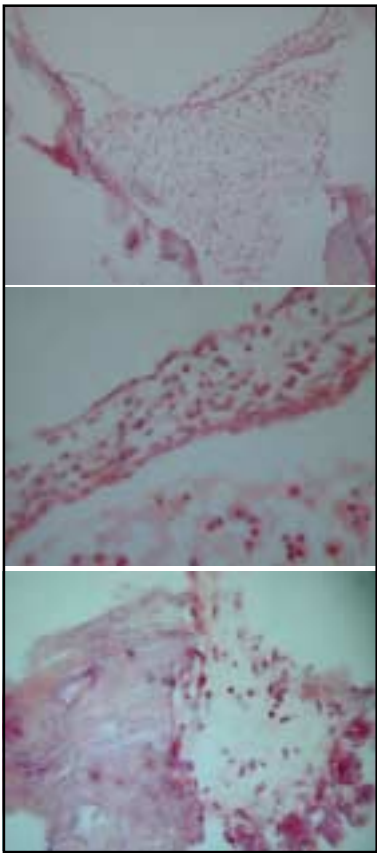


Figura 2. Grado 1.

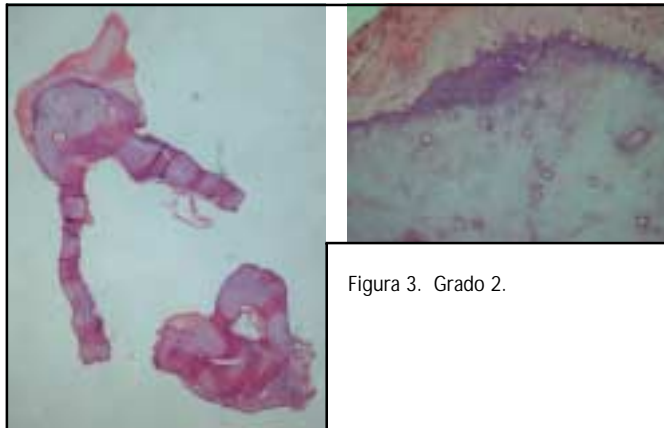


Figura 3. Grado 2.

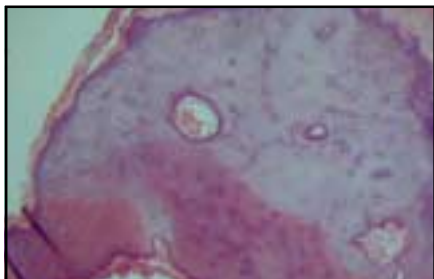


Figura 4. Grado 3.

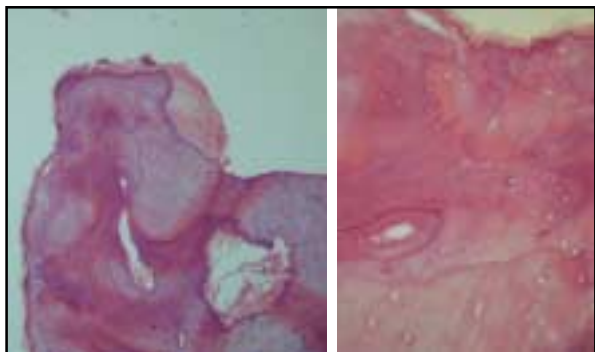


Figura 5. Grado 4.

rido por los pacientes era de 7 años. Sólo el 17% de éstos contaba con antecedentes familiares de hipoacusia. Las características que presentó el grupo en general se mostraron en forma similar en cada grupo de estudio (grado anatomopatológico I al IV), sin presentar diferencias estadísticamente significativas.

La distribución de las biopsias según la clasificación antes mencionada mostró un predominio de grado 3 en un 41% (Figura 6), diferencia que fue estadísticamente significativa.

El tiempo de evolución clínica no se relacionó con el resultado anatomopatológico (Figura 7), ya que no existió diferencia estadística en los grupos (I al IV) y su tiempo de evolución que se clasificó en mayor o menor de 10 años.

La presentación del aspecto macroscópico de la platina no tuvo relación con el resultado microscópico (Figuras 8 y 9), ya que la distribución de la platina azul, blanca u obliterada en cada uno de los grados anatomopatológicos no presentó diferencias estadísticamente significativas. Cabe destacar que en el grupo «Grado 4» el 100% presentó el aspecto macroscópico de obliterada; pero esto no tiene significancia estadística pues el «n» es muy pequeño.

DISCUSIÓN

Este trabajo mostró que la otoesclerosis es una enfermedad más frecuente en mujeres y se presenta en un promedio de edad de 42 años, aspectos que se describen en la bibliografía.

También podemos observar que el oído operado con más frecuencia fue el derecho y que el tiempo promedio de evolución clínica fue de alrededor de 7 años. Estos hechos no están descritos en trabajos anteriores.

Sólo el 17% de los pacientes refieren antecedentes familiares de hipoacusia y en ningún caso quedó claro que haya sido por otoesclerosis. Este bajo porcentaje de antecedentes familiares se podría explicar por ser una enfermedad de herencia recesiva y de penetración incompleta, por lo cual muchos familiares no expresan el fenotipo.

La distribución de los resultados anatomopatológicos nos llamó mucho la atención, al encontrar un 45% de supraestructuras de estribo que mostraba grados avanzados de otoesclerosis (grado III y IV). Lo anterior no se correlaciona con la bibliografía, la cual afirma que sería muy raro encontrar focos de otoespongiosis en los huesecillos. Posiblemente esto se explique por el hecho que la

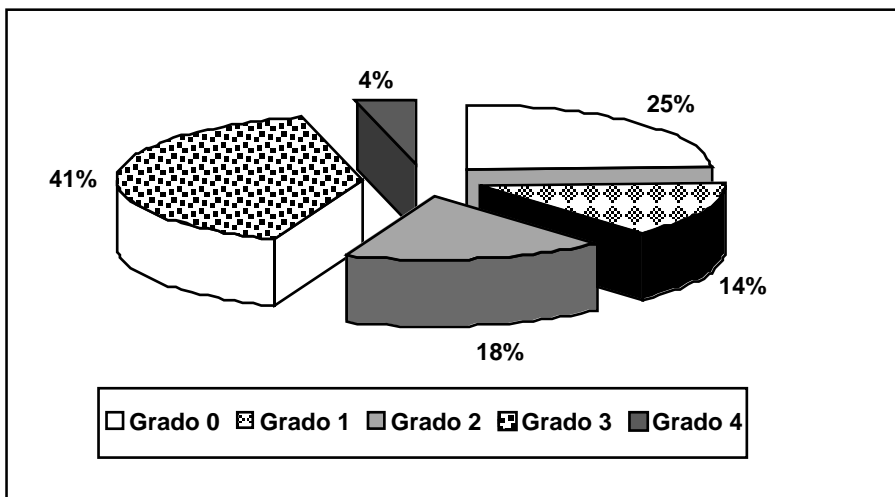


Figura 6. Distribución de biopsias según clasificación anatomopatológica.

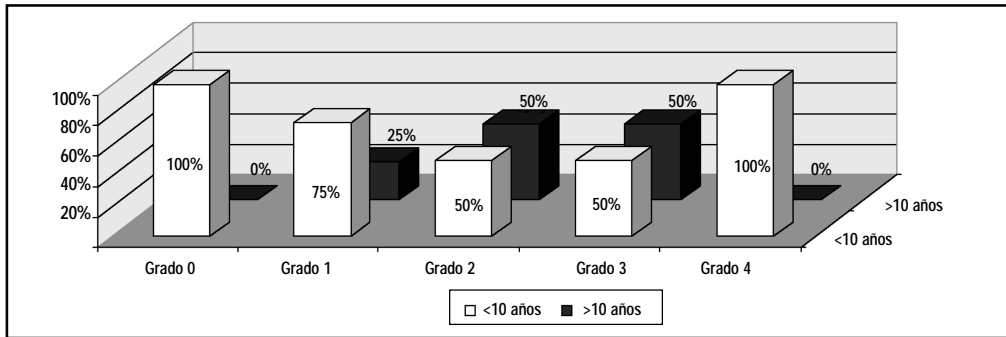


Figura 7. Tiempo de evolución y clasificación anatomopatológica.

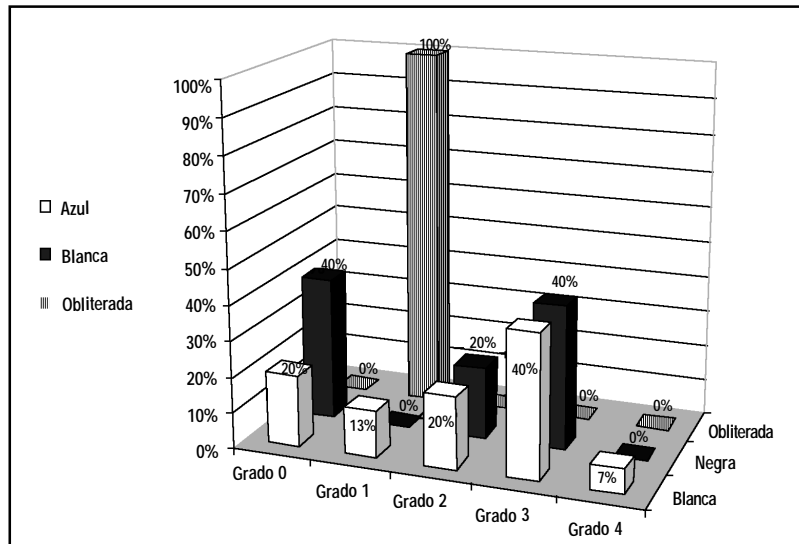


Figura 8. Asociación presentación platina versus grado anatomopatológico.

población de estudio no es similar a la de ningún otro trabajo antes realizado.

En cuanto al tiempo de evolución, no hubo diferencias entre los grados anatomopatológicos más avanzados y los más leves. Esto llama la atención ya que se esperaría que los grados III y IV tuviesen más tiempo de evolución. Podríamos explicar este resultado debido a que este parámetro fue medido en forma subjetiva, y cada individuo tiene distinta percepción

de la audición, por lo que una pequeña pérdida para un músico es muy importante y no así para una persona que trabaja en un lugar ruidoso.

La presentación macroscópica de la platina tampoco se relaciona con la evaluación anatomopatológica, ya que la distribución de la platina azul, blanca u obliterada es similar en los grados I al IV. Este hallazgo nos sorprende y podría explicarse porque el foco de otoespongiosis sería distinto

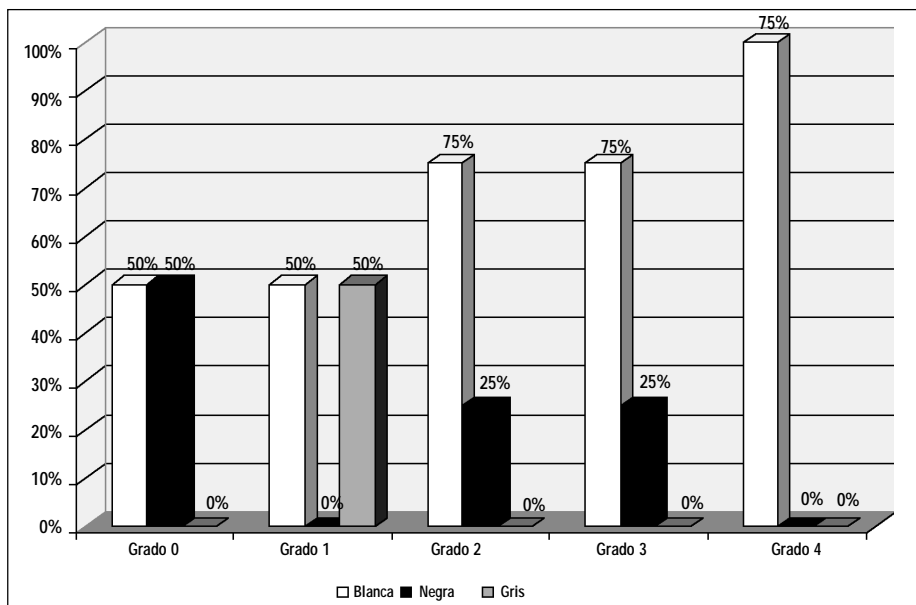


Figura 9. Presentación de la platina según clasificación anatomopatológica.

al de la *fissula antefenestra* y, al desarrollarse la enfermedad, afectaría primero los huesecillos y muy tardíamente la platina, o al contrario el foco de oteoospongiosis estaría en la *fissula antefenestra* y se propagaría rápidamente por la platina alcanzando la supraestructura del estribo.

CONCLUSIONES

Con este trabajo se pudo observar que la oteoosclerosis en una población chilena presentó características similares a las de otras poblaciones en cuanto a ser más frecuente en mujeres, en la quinta década de vida. Se observó un bajo porcentaje de antecedentes familiares que se podrían explicar por ser una enfermedad recesiva con baja penetrancia. Y, como curiosidad, se observó que el oído más frecuentemente operado era el oído derecho. El tiempo de evolución clínica promedió los 7 años y no varió con el resultado anatomopatológico, lo que podría deberse a que fue un parámetro evaluado en

forma subjetiva.

Uno de los más importantes aportes de este trabajo es el alto porcentaje (45%) de pacientes que presentaron grados avanzados de oteoogénesis en la supraestructura del estribo, hecho que está descrito en la bibliografía como «raro»; posiblemente se deba a que se estudió un grupo poblacional distinto. El estudio anatomopatológico no se correlacionó con la presentación macroscópica de las platinas, sugiriendo que el foco de oteoospongiosis podría encontrarse en los huesecillos o que el desarrollo de la oteoospongiosis a partir de la *fissula antefenestra* alcanza rápidamente la totalidad de la platina y llega así a la supraestructura.

Estas últimas observaciones no se pueden aseverar ya que el grupo de estudio es muy pequeño. Por esto continuaremos con el estudio ampliando la muestra y, además, realizaremos un seguimiento de los pacientes para ver la relación entre el resultado anatomopatológico y la mejoría de la audición post-estapedostomía.

BIBLIOGRAFÍA

1. DE LA CRUZ A, LINTHICUM FH. Oтоesclerosis: Patología y tratamiento. *La Cóclea* 2003; 179-89.
2. GORDON MA. The genetics of otosclerosis: A review. *Am J Otol* 1989; 10: 425-38.
3. HOUSE JW. Oтоesclerosis. *Otolaryngol Clin North Am* 1995; 26: 3-10.
4. GHORAYEB BY, LINTHICUM FH JR. Otosclerotic inner ear syndrome: *Ann Otol Rhinol Laryngol* 1978; 87: 85-90.
5. WIET RJ, CAUSSE JB, SHAMBAYH GE, CAUSSE JR. Definition and historical background. En: Oтоesclerosis (otospongiosis). American Academy of Otolaryngology-Head and Neck Surgery Foundation; Alexandria, Va. 1991; 9-23.
6. HOWARD HP. The evolution of otosclerosis surgery. *Otolaryngol Clin North Am* 1993; 26: 323-33.
7. GOYCOOLEA M, PAPARELLA M, SHUMRICK D, GLUCKMAN J, ET AL. (eds) Otosclerosis. En: Oтоlogy and Neurootology (Otolaryngology, Vol II) 1991; 1489-94.
8. VALVASSORI GE. The interpretation of the radiographic findings in cochlear otosclerosis. *Ann Otol Rhinol Laryngol* 1966; 75: 572-8.
9. BERGSTROM L. Fragile bones and fragile ears. *Clin Orthop Relat Res* 1981; 159: 58-63.
10. BRET LAU P, CAUSSEJ, JORGENSEN MB ET AL. Histiocytic activity in the otosclerotic bone. *Arch Klin Exp Ohren Nasen Kehlkopfheilkd* 1971; 198: 301.

Dirección: Dr. Carlos Stott C.
Santos Dumont 999. Santiago
E mail: stott@entel.net