



**MANUAL DE GUÍAS CLÍNICAS**  
Versión ISO 9001:2015

**DIRECCIÓN MÉDICA**

**SUBDIRECCIÓN DE AUDIOLOGÍA,  
FONIATRÍA Y PATOLOGÍA DE LENGUAJE**



**Código:**  
MG-SAF-03



**Fecha:**  
DIC 20

**Rev. 04**

**Hoja:** 1 de 17

# GUÍA CLÍNICA DE OTOESCLEROSIS

	Elaboró:	Revisó:	Autorizó:
Puesto	Jefatura del Servicio de Audiología	Jefatura de la División de Audiología y Otoneurología	Subdirección de Audiología, Foniatría y Patología de Lenguaje
Firma			

	<b>MANUAL DE GUÍAS CLÍNICAS</b> Versión ISO 9001:2015		<b>Código:</b> MG-SAF-03
	<b>DIRECCIÓN MÉDICA</b>		<b>Fecha:</b> DIC 20
	<b>SUBDIRECCIÓN DE AUDIOLOGÍA,          FONIATRÍA Y PATOLOGÍA DE LENGUAJE</b>		<b>Rev. 04</b>
		<b>Hoja:</b> 2 de 17	

## 1. Propósito

- La presente guía clínica servirá para llegar a la meta de la Institución en cuanto a la prevención, diagnóstico, tratamiento oportuno y rehabilitación de las personas con discapacidad. Elaborando las recomendaciones pertinentes y actualizadas. Cubriendo los estándares de calidad del Instituto Nacional de Rehabilitación Luis Guillermo Ibarra Ibarra.

## 2. Alcance

- El objetivo es para todos los médicos adscritos a la División de Audiología y Otoneurología para homogeneizar criterios y otorgar servicios de calidad, que repercutan en el adecuado abordaje de los pacientes que acuden al Instituto Nacional de Rehabilitación Luis Guillermo Ibarra Ibarra y con ello llegar al más alto grado de humanismo, calidad y eficiencia.

## 3. Responsabilidades

- Todos los médicos del servicio de Audiología y Otoneurología serán responsables de consultar y ejecutar la guía.

### Subdirector:

- Implementar y verificar el cumplimiento de éste procedimiento
- Brindar los recursos necesarios.

### Jefe de Servicio:



- Elaborar la guía del padecimiento
- Supervisar el cumplimiento de la misma
- Procurar el cumplimiento de la misma

### Medico Adscrito:

- Ejecutar la guía
- Participar en la revisión

## 4. Políticas de operación y normas.

Revisión será cada dos años o antes si fuera necesario.

	<b>MANUAL DE GUÍAS CLÍNICAS</b> Versión ISO 9001:2015		<b>Código:</b> MG-SAF-03
	<b>DIRECCIÓN MÉDICA</b>		<b>Fecha:</b> DIC 20
	<b>SUBDIRECCIÓN DE AUDIOLOGÍA,          FONIATRÍA Y PATOLOGÍA DE LENGUAJE</b>		<b>Rev. 04</b>
		<b>Hoja: 3 de 17</b>	

## OTOESCLEROSIS



### 5. Definición

La otoesclerosis es una enfermedad (osteodistrófica) primaria del oído, exclusiva de los seres humanos que afecta a la cápsula ótica sin ninguna otra manifestación sistémica. Deriva del griego Ous-oído, skleros-duro y osis-estado. (1) Localizada y primaria de la cápsula ótica y los huesecillos del oído, se caracteriza por remoción anormal de hueso maduro de la cápsula ótica mediante osteoclastos y su reemplazo por tejido óseo de gran espesor, celularidad y vascularización. (2) La otoesclerosis consiste en que en uno o más focos localizados en los que ha ocurrido una resorción y depósito de hueso de forma reiterada. Estos focos pueden invadir de forma gradual al ligamento anular y por consiguiente a la platina del estapedio, lo que causa anquilosis ósea y disminución en la conducción aérea del sonido. Cuando la otoesclerosis está asociada con pérdida auditiva neurosensorial se le conoce como otoesclerosis coclear (3)

### Epidemiología:

Tiene una prevalencia de 0.3 a 0.4 % en la población general. La prevalencia de hipoacusia secundaria a otoesclerosis es de aproximadamente el 1%. Es más común en la raza blanca, reportándose histológicamente en un 10 a 20% mientras que solo el 1% de la población afroamericana se encuentra afectada. La otoesclerosis sintomática se encuentra presente en el 1% de los caucásicos, 0.5% de los asiáticos, 0.1% de los afro-americanos. Tiene un carácter multifactorial. El 60% cuenta con antecedentes familiares de otoesclerosis, el 40% restante caen en una de las categorías siguientes: fenocopias, mutaciones de novo y de forma rara herencia autosómica recesiva. Se transmite de forma autosómica dominante con penetrancia incompleta (25 a 40%). El grado de penetrancia se relaciona con la distribución de las lesiones en la capsula ótica, algunas lesiones se encuentran donde no pueden causar síntomas clínicos. La hipoacusia por lo general comienza entre los 15 y los 45 años con una media de 33 años. (4) Es más frecuente en las mujeres que en los hombres con una relación de 2:1, siendo la preponderancia femenina atribuible a factores endocrinos por el hecho de que durante el embarazo el inicio clínico y/o la progresión de la otoesclerosis es manifestado en un 10 a 17%, se puede manifestar bilateralmente en 60 a 80%. (4) Se ha descrito desde la edad fetal (histológicamente) hasta adultos de todas las edades (sesenta o setenta años), pero más frecuentemente en el adulto joven. Se ha encontrado la presencia de otoesclerosis en el 0.6% de niños menores de 5 años y en un 4% de niños entre 5 y 18 años.

En los pacientes con otoesclerosis clínica unilateral puede observarse otoesclerosis histológica bilateral, presentándose ésta última del 70 al 85% de los casos. La afección clínica unilateral se presenta del 8 al 10% de los casos. Cawthorne en 1955 reporto que el 70% de los pacientes con otoesclerosis clínica notaron el inicio de la hipoacusia entre los 11 y 30 años de edad y la afección es bilateral en el 90% de los casos. (3, 5, 6, 7) La forma de otoespongiosis vascular es común en



	<b>MANUAL DE GUÍAS CLÍNICAS</b> Versión ISO 9001:2015		<b>Código:</b> MG-SAF-03
	<b>DIRECCIÓN MÉDICA</b>		<b>Fecha:</b> DIC 20
	<b>SUBDIRECCIÓN DE AUDIOLOGÍA,          FONIATRÍA Y PATOLOGÍA DE LENGUAJE</b>		<b>Rev. 04</b>
		<b>Hoja:</b> 4 de 17	

niños y adolescentes, con incidencia del 27 al 42% y el pronóstico empeora cuando se interviene quirúrgicamente antes de los 20 años (Hermann). Cuando la enfermedad se presenta en niños el curso es más agresivo y en estudios comparativos con series de adultos la incidencia es mucho más alta para la presentación bilateral (92 al 100% de los casos) y enfermedad obliterativa del 27 al 42% de los casos (Lalwani Grunfast). Sambaugh desde 1950 reporta casos de otosclerosis juvenil y refiere que la mayoría de los casos se presentan como una hipoacusia bilateral mixta de predominio conductivo, en jóvenes con historia familiar de otosclerosis y alteraciones de oído medio comprobadas en radiología. En adultos se ha reportado enfermedad obliterativa con una incidencia del 7 al 11% de los casos. Nager y Cawthorne identifican periodos de riesgo entre 16 y 30 años y entre 11 y 30 años respectivamente. En la casuística de este instituto la Otosclerosis tiene el segundo lugar en frecuencia de atención en la consulta audiológica y representa el 6% de todas las patologías del oído.

#### **Etiología:**

Existen múltiples teorías y ninguna de ellas ha establecido una causa definida. Las causas sugeridas incluyen herencia, factores endocrinos, bioquímicos, vasculares, metabólicos y anomalías anatómicas e histológicas de la cápsula ótica. Una teoría que ha recibido considerable apoyo es la de Siebenmann que relaciona las lesiones otoscleróticas tempranas con remanentes de cartílago embrionario. Cawthorne sugirió una interacción entre el cartílago inestable y las sustancias que circulan en la sangre que producen un crecimiento óseo. Olgivie y May consideraron la otosclerosis como una manifestación local de la osteogénesis imperfecta, también se ha considerado la disfunción de las células óseas que conducen a la producción anormal de enzimas y matriz ósea, lo que incluye el colágeno. Otras causas sugeridas son cambios en la vascularidad, algunos autores han considerado como causa el aumento en la irrigación y otros la disminución. (1) Otro de los factores ambientales que se han relacionado con la enfermedad es el fluoruro de sodio (NaF). Estudios epidemiológicos muestran que una cantidad mayor de NaF en el agua se ha asociado con disminución de la incidencia de la otosclerosis, lo que ha fortalecido la idea de que el tratamiento con Flúor pueda prevenir la progresión. (9,10)

Hay una evidencia convincente de que la otosclerosis es una enfermedad mediada inmunológicamente, posiblemente asociada con un virus sustentado en hallazgos de células óseas en focos activos, o por un defecto sistémico inherente al sistema de remodelación de la colágena u otras combinaciones de estas causas (8). Existe otra teoría inmunológica que sostiene que la otosclerosis es una enfermedad autoinmune, debida a una respuesta anormal del organismo en contra del colágeno tipo II en la cápsula ótica (Yoo, 1984), por lo que los pacientes deben tener títulos elevados de auto-anticuerpos contra colágeno. En este caso, el antígeno estimula a los linfocitos T y B. Estos últimos pasan la información a las células plasmáticas para la producción de un anticuerpo anti-colágeno tipo II, que activa al complemento, sobre todo las fracciones C3a y C5a. Los linfocitos T producen linfocinas que activan macrófagos y células citotóxicas que pueden atacar a los auto-anticuerpos formados. Estos procesos dan por resultado la activación de los osteoclastos, con resorción ósea y activación de fibroblastos, que producen fibrosis y nueva formación ósea (osteoblastos). Al parecer los monocitos, son precursores de los osteoclastos y estos causan liberación de prostaglandinas. (11)

	<b>MANUAL DE GUÍAS CLÍNICAS</b> Versión ISO 9001:2015		<b>Código:</b> MG-SAF-03
	<b>DIRECCIÓN MÉDICA</b>		<b>Fecha:</b> DIC 20
	<b>SUBDIRECCIÓN DE AUDIOLOGÍA,          FONIATRÍA Y PATOLOGÍA DE LENGUAJE</b>		<b>Rev. 04</b>
			<b>Hoja:</b> 5 de 17



Estudios inmuno-histoquímicos revelan la presencia de nucleocápsides del virus de la varicela en células asociadas con otoespongiosis. Los estudios de acción de cadena de polimerasa han apoyado estas observaciones y también han encontrado IgG antivariola en líquido perilinfático en pacientes con otoesclerosis. La infección por el virus del sarampión se ha implicado en el desarrollo de la otoesclerosis durante más de 20 años. Muchos informes describen la presencia de partículas de ARN viral o proteína en el hueso otosclerótico. Estudios recientes han demostrado que la incidencia de esta enfermedad es menor en pacientes con la vacuna contra el sarampión en comparación con los que no se la han aplicado, lo que sugiere una relación causal entre el virus del sarampión y la otoesclerosis. (10) McKenna y Mills, en 1989, encontraron una posible asociación entre la otoesclerosis y el aumento de IgG para el virus del sarampión, se postula que éste virus favorece una mutación en el gen COL1A12, afectando la transcripción del colágeno tipo I y por otras vías alteraría la transcripción del colágeno tipo III. Respecto a la otoesclerosis coclear algunas hipótesis mencionan como causas a la liberación de metabolitos tóxicos en los líquidos del oído interno, presencia de enzimas proteolíticas en la perilinfa y la platina de los oídos otoscleróticos, compromiso vascular y lesiones hipoxémicas de las estructuras del oído interno, sin embargo no está claro si existe compromiso vascular y/o destrucción directa de estructuras cocleares.

La predisposición familiar fue valorada por primera vez en 1850 por Toynbee considerando la herencia autosómica dominante probablemente asociado al gen DFN con penetrancia incompleta y de expresividad variable. Actualmente los estudios sugieren una herencia autosómica dominante con penetrancia reducida. Esta última se ha estimado en alrededor del 40%. Por otro lado, en el 40 a 50% de los casos no existe antecedentes familiares positivos para esta enfermedad, esto ha sido explicado por mutaciones de novo y otros modos de herencia. (10) También se ha investigado la herencia multifactorial poligénica. Un análisis molecular realizado en tejido del estribo ha mostrado la expresión de por lo menos 110 genes asociados a otoesclerosis. (38) 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 imperfecta. Además se ha observado que el gen OPG tiene un rol potencial en controlar el recambio óseo, por lo que su análisis y estudio se encuentra en investigación (38). Estudios en familias europeas han identificado 8 loci asociados con otoesclerosis, aunque sin clonar cualquier gen, entre estos encontramos locus OTSC115q26 con localización en 1-qter, locus OTSC2 con localización 7q34-q36, locus OTSC3 con localización 6p21.3-22.3 entre otros.(12)

### **Fisiopatología**

El área más frecuentemente afectada por la otosclerosis es la porción anterior de la ventana oval que guarda relación con la físcula ante fenestram. Cuando se afectan la porción anterior y posterior de la platina del estribo ocurre una fijación denominada bipolar. Si el foco invade toda la platina y al ligamento anular, se estará ante una otoesclerosis obliterante. La ventana redonda se afecta en un 30 a 50% de los casos, pero el nicho raramente se encuentra obliterado (13).



### **6. Diagnóstico**

	<b>MANUAL DE GUÍAS CLÍNICAS</b> Versión ISO 9001:2015		<b>Código:</b> MG-SAF-03
	<b>DIRECCIÓN MÉDICA</b>		<b>Fecha:</b> DIC 20
	<b>SUBDIRECCIÓN DE AUDIOLOGÍA,          FONIATRÍA Y PATOLOGÍA DE LENGUAJE</b>		<b>Rev. 04</b>
			<b>Hoja:</b> 6 de 17

**6.1 Clínico:** El síntoma por el cual habitualmente el paciente acude a consulta es la hipoacusia, que puede ser uni o bilateral y generalmente progresiva (80%) aunque también puede manifestarse con acúfeno, algiacusia, mareo e inestabilidad, síntomas que orientarán a una probable participación coclear del proceso. (14) La otosclerosis normalmente produce hipoacusia conductiva, mixta o sensorial dependiendo de la localización y extensión de las lesiones. La hipoacusia conductiva se limita a un margen de 10 a 65 dB en la anquilosis estapedial no complicada (sin afectación coclear), cuando el límite de conducción aérea excede los 65 dB, probablemente coexiste una otosclerosis coclear con la fijación del estribo. Hay que tomar en consideración que puede coincidir la otosclerosis con una otitis media adhesiva, timpano escleroso o con otras patologías y modificar la conductividad de la hipoacusia de igual forma. La queja principal de los niños con fijación estapedial congénita es usualmente la hipoacusia aunque también se puede ver retardo en el desarrollo del lenguaje y éste puede ser el primer síntoma. En la otosclerosis juvenil se presenta una hipoacusia bilateral asimétrica, mixta de predominio conductivo (Shambaugh 1950). El término otosclerosis coclear ha sido usado para referirse a la hipoacusia sensorineural, esto puede ser debido a un flujo sanguíneo anormal o por la producción de enzimas por el mismo proceso otosclerótico en el oído medio, más que por el crecimiento de tejido otosclerótico en el oído interno.

El acúfeno es muy frecuente se presenta hasta en 80% de los casos y puede ser unilateral o bilateral, ocasionalmente precede a la hipoacusia clínica. (1,10) Puede fluctuar mucho en intensidad y a veces está relacionado con trastornos metabólicos y endocrinos, puede seguir cierto ritmo en las mujeres según los ciclos menstruales. (7) Este puede persistir en un 50% de los casos aun después del tratamiento quirúrgico. (9) La paracusia de Willis consiste en una mejor capacidad auditiva en un ambiente ruidoso si no hay complicaciones de afección coclear, manifestándose, si se interroga intencionadamente, hasta en un 50 a 75 % de los casos. (3,5)

Afección vestibular. Aunque se han reportado signos de alteraciones en la electronistagmografía en un 40 a 57% de los casos, solo el 10 al 25% de los pacientes se quejan de vértigo;(15) esto ocurre por la presencia de un foco otosclerótico en el laberinto, por delante de la ventana oval, en la platina o alrededor de los canales semicirculares en 63% de huesos temporales con otosclerosis (3). Los ataques son transitorios, sin embargo debemos recordar que la otosclerosis y la enfermedad de Meniere pueden coexistir, y la Estapedectomía en estos casos es una contraindicación relativa. (16) La otalgia por lo general es vaga, difusa y transitoria. (7) La exploración física requiere realizar otoscopia cuidadosa, suele encontrarse la tríada de Holmgren (sequedad de la piel con ausencia de cerumen, hiposensibilidad táctil y ausencia de reflejo vascular). También se puede visualizar el signo de Schwartze (hipervascularidad del promontorio). (10) La acumetría con diapasones que incluye las pruebas de Rinne, Weber y Schwabach se realizan con diapasones de 128Hz, 256Hz y 512Hz por lo general útiles. Una respuesta de Rinne negativo en los diapasones de frecuencia de 128 y 256 Hz es característica de la mayoría de los pacientes con otosclerosis incipiente. La prueba de Weber dentaria con diapasones de 128, 256 o 512 Hz sirve de confirmación cuando se muestra lateralización hacia el lado afectado en la otosclerosis unilateral o hacia el oído más afectado en la bilateral. La prueba de Schwabach se encuentra alargada cuando la pérdida auditiva es conductiva en el oído afectado en relación con el examinador. (10) En la prueba de Bing, si el tono parece más fuerte con el oído ocluido esto indica

	<b>MANUAL DE GUÍAS CLÍNICAS</b> Versión ISO 9001:2015		<b>Código:</b> MG-SAF-03
	<b>DIRECCIÓN MÉDICA</b>		<b>Fecha:</b> DIC 20
	<b>SUBDIRECCIÓN DE AUDIOLOGÍA,  FONIATRÍA Y PATOLOGÍA DE LENGUAJE</b>		<b>Rev. 04</b>
			<b>Hoja:</b> 7 de 17

audición normal o pérdida sensorineural, si el tono no llega a aparecer más fuerte indica una pérdida conductiva. En la prueba de Gellé (incremento en la presión en el conducto auditivo externo), cuando existe fijación estapedial, el incremento de presión de aire usualmente no afecta o disminuye la sonoridad por conducción ósea, pero si disminuye la sonoridad por conducción aérea. (17)

### 6.2 Laboratorio y Gabinete:

El paciente con otosclerosis requiere una valoración audiológica completa, la cual incluye: audiometría con vía aérea y ósea, logaudiometría, timpanometría e impedanciometría. (10)

**Audiometría.** La audiometría tonal mostrará clásicamente una diferencial óseo-aérea, en un inicio con una baja de la vía aérea en los tonos graves, para después hacerse de tipo horizontal y finalmente en los estadios avanzados con caída en las frecuencias altas incluyendo la vía ósea, pero conservando la conductividad del proceso. El nicho de Carhart es una caída en la conducción ósea alrededor de los 2000Hz, con recuperación en las frecuencias agudas, considerado como un dato patognomónico de la enfermedad. Se piensa que es resultado de la disrupción de la resonancia osicular normal, que es aproximadamente en dicha frecuencia, se trata de un fenómeno mecánico y no es un reflejo de la reserva coclear. (10) En algunos pacientes sobre todo aquellos que cursan con acúfeno, algiacusia e inestabilidad la curva audiométrica desde un inicio puede ya mostrar un factor sensorial presente con una muy reducida brecha óseo-aérea. En la otosclerosis se presenta un patrón audiométrico clásico de progresión. La forma y amplitud de la disociación óseo-aérea son los datos audiométricos decisivos. Aunque existen excepciones, en la mayoría de los pacientes se presentan varias etapas. (18,19)



a) Conforme aumenta la lesión peribasal anterior, aumenta la rigidez de la cadena osicular, la audición disminuye progresivamente para las bajas frecuencias, y se observa una disociación óseo - aérea leve.

b) A medida que la lesión invade la región peribasal posterior, la base queda fija por lo que el nivel de audición de frecuencias altas disminuye y existe un aumento de la disociación óseo - aérea.

c) Si se afecta la espira basal puede existir alteración en la discriminación fonémica.

**Timpanometría.** Se debe esperar que en los oídos con Otosclerosis la compliancia se encuentre más baja que en los oídos normales, debido a la disminución de la movilidad de la cadena osicular. En un estudio realizado por Jerger en 95 oídos, se encontró un compliancia promedio de 0.4 mmHo, en comparación con oídos normales de 0.7 mmHo. (10,20) La medición de la impedancia del oído medio y el estudio del reflejo estapedial son esenciales en la exploración del aparato de transmisión sonora. En general la otosclerosis se caracteriza por un timpanograma tipo As de Jerger con compliancia estática reducida o normal y con reflejo estapedial ausente. (10, 21)

**Impedanciometría.** El reflejo estapedial es una medida sensible para valorar la movilidad del estribo. En presencia de esta enfermedad el reflejo está ausente. En la fijación temprana del estribo y en los casos en que el reflejo está presente este es de tipo on-off o invertido, siendo un

	<b>MANUAL DE GUÍAS CLÍNICAS</b> Versión ISO 9001:2015		<b>Código:</b> MG-SAF-03
	<b>DIRECCIÓN MÉDICA</b>		<b>Fecha:</b> DIC 20
	<b>SUBDIRECCIÓN DE AUDIOLOGÍA,          FONIATRÍA Y PATOLOGÍA DE LENGUAJE</b>		<b>Rev. 04</b>
			<b>Hoja:</b> 8 de 17

signo temprano de otoposclerosis, las causas de este fenómeno son inciertas, pero puede ser debido a una inversión del efecto de bisagra de la platina, o a una predominancia del efecto del músculo tensor del tímpano, ya que al encontrarse el estribo fijo, el tendón de éste no puede funcionar (21). Progresivamente el reflejo reduce su amplitud y eleva su umbral, inicialmente ipsilateral y posteriormente contralateral, hasta finalmente desaparecer como signo de fijación incudo-estapedial. (10)

**Timpanometría de altas frecuencias** La identificación de la frecuencia de resonancia del oído medio puede ser un estudio útil en el diagnóstico de la otoposclerosis, es bien sabido que la frecuencia de resonancia del oído medio puede estimarse aproximadamente entre 1,000 y 1,200 Hz y un incremento en la rigidez del sistema oscilar se caracteriza por el desplazamiento de la frecuencia de resonancia del oído medio hacia frecuencias más altas, en tanto que una disminución de la rigidez causa un significativo decremento en su resonancia.(10) Estos cambios de resonancia pueden ser detectados por la timpanometría de altas frecuencias ya que facilita la identificación de un aumento en la rigidez del sistema tímpano-oscilar a través de la determinación de los patrones tímpano-métricos descritos por Vanhuyse 1992, donde encontramos este aumento de la rigidez, el timpanograma de susceptancia (B) a 678 Hz es mayor en amplitud que el de conductancia (G). (10,22)



**Estudio radiológico:** La Tomografía computarizada de alta resolución comparativa de ambos oídos puede mostrar hallazgos muy sutiles de cambios óseos. Es la técnica de imagen de elección en la evaluación de los cambios óseos de los huesos petrosos, ha sido descrita por muchos autores con respecto a su utilidad en la otoposclerosis (10) La densitometría de la cápsula laberíntica consiste en efectuar tomografía computada en los planos coronal y axial del hueso temporal y medir la densidad de la cara lateral laberíntica en unidades Hounsfield. Lectura por debajo de 800UH sugieren otopospongiosis, las lecturas por arriba de 2000UH, sobre todo en la zona por debajo del ganglio geniculado son indicativas de otoposclerosis. (6) La sensibilidad de la tomografía en el diagnóstico de otoposclerosis fenestral es del 95%. (10)

La mayor utilidad de la RM en esta enfermedad radica en su capacidad para descartar diagnósticos diferenciales (p. ej., schwannoma del VIII nervio craneal), también en la pesquisa de complicaciones postoperatorias como laberintitis y formación de granulomas, entre otros (38)

### 6.3 Estudios Especiales

**Pruebas vestibulares:** En pacientes con otoposclerosis aproximadamente el 25% cursa con inestabilidad a la marcha o vértigo episódico (Thomas y Cody, 1981). Esto es probablemente causado por los focos otoposcleróticos que afectan al nervio vestibular o las células sensoriales. (23,24) Actualmente se cuenta con estudio de videonistagmografía que aporta mayor información al poder observar con mayor fineza los movimientos oculares a través de los video goggles.



	<b>MANUAL DE GUÍAS CLÍNICAS</b> Versión ISO 9001:2015		<b>Código:</b> MG-SAF-03
	<b>DIRECCIÓN MÉDICA</b>		<b>Fecha:</b> DIC 20
	<b>SUBDIRECCIÓN DE AUDIOLOGÍA,          FONIATRÍA Y PATOLOGÍA DE LENGUAJE</b>		<b>Rev. 04</b>
			<b>Hoja:</b> 9 de 17

## 7. Tratamiento

Los pacientes con otosclerosis tienen varias opciones de tratamiento: médico, uso de auxiliares auditivos y quirúrgico. Algunos autores recomiendan observación periódica en aquellos pacientes con enfermedad unilateral y con hipoacusia conductiva superficial y en etapas iniciales. (10) Aunque el tratamiento quirúrgico ha demostrado su eficacia en el contexto de la otospongiosis, algunas situaciones o formas clínicas permiten plantear la utilidad de las demás alternativas terapéuticas, como tratamientos farmacológicos, audioprótesis e implante coclear (39).

### 7.1 Tratamiento Médico.

El objetivo básico es convertir el proceso activo de otospongiosis en un estado otosclerótico inactivo y lograr de este modo cierta limitación de la enfermedad capsular ótica. (10) Para los pacientes con otosclerosis con pérdida significativa de la audición o no candidatos a tratamiento quirúrgico y poca mejoría con tratamiento farmacológico, los auxiliares auditivos son una opción de tratamiento. Los auxiliares auditivos ayudan con la amplificación del sonido, sin alterar el progreso de la enfermedad mejorando la calidad de vida del paciente. (10)

#### 7.1.1 Medicamentos:



El fluoruro de sodio por vía oral se ha propuesto como un medicamento que puede detener o retardar su progresión, teniendo como mecanismo de acción retardar la reabsorción ósea osteoclástica y promueve la formación osteoblástica. Algunos estudios han mostrado que el efecto principal de este tratamiento es frenar la resorción ósea por las células mononucleares y en menor importancia el efecto de la formación de hueso nuevo. (10,25) La dosis utilizada es de 20 mg a 30 mg, 2 veces al día, más 0.5 gr de gluconato sódico 2 veces al día y 1 comprimido multivitamínico diario con 400mg diarios de vitamina D con un período máximo de 6 meses hasta 2 años (Shambaugh y Scott). (25).

Fluoruro Sódico a dosis de 60mg/día ralentizan la evolución del déficit auditivo mediante inhibición enzimática y osteoclástica se tiene como efecto adverso: fluorosis ósea (fisuras y microfracturas). Alteraciones digestivas a 2 años de tratamiento. Dosis recomendada para evitar efectos adversos 20-40mg/día de 6 meses a 2 años. Las dosis de 1-3 mg/día, no han demostrado su eficacia para disminuir la incidencia y la ralentización de la evolución.

Actualmente no es usado de forma rutinaria, pero podría ser útil como opción terapéutica alternativa cuando la cirugía no es una opción por edad, comorbilidades, o elección del paciente Shambaugh y Scott fueron los primeros en utilizar el fluoruro de sodio para tratar la osteodistrofia y proponer la prescripción de dosis moderadas de este fármaco para promover recalcificación y la desactivación de la otospongiosis activa (39).

Los criterios que han sido sugeridos para el tratamiento de otosclerosis con fluoruro de sodio son:

- 1) pérdida de la audición de 2 dB por año en las frecuencias del habla,
- 2) pérdida de audición > 5 dB en cualquier frecuencia,

	<b>MANUAL DE GUÍAS CLÍNICAS</b> Versión ISO 9001:2015		<b>Código:</b> MG-SAF-03
	<b>DIRECCIÓN MÉDICA</b>		<b>Fecha:</b> DIC 20
	<b>SUBDIRECCIÓN DE AUDIOLOGÍA,          FONIATRÍA Y PATOLOGÍA DE LENGUAJE</b>		<b>Rev. 04</b>
			<b>Hoja:</b> 10 de 17

- 3) hipoacusia neurosensorial progresiva desproporcionada e inexplicable, sobre todo en pacientes con antecedentes familiares de otoposclerosis,
- 4) evidencia radiológica de una lesión activa en la cápsula ótica,
- 5) vértigo o acúfeno severos. (10)

Pocos estudios clínicos han evaluado el efecto del fluoruro de sodio en esta enfermedad. Se ha utilizado el estroncio 85 como marcador para evaluar el depósito de calcio en pacientes con otoposclerosis antes y después del tratamiento con 25 mg de fluoruro de sodio durante 6 meses. Los resultados indican una disminución o cese de la actividad otoposclerótica después del tratamiento. (10) Causse y colaboradores, sugieren una dosis de 20 mg al día, 5 días a la semana en adultos con otopospongiosis avanzada, con un componente coclear muy activo y en pacientes con signo de Schwartz, el tratamiento debe ser continuo 6 a 8 meses. (26)

Los **Bifosfonatos** como el ácido alendrónico, disódico pamidronato, entre otros, son análogos del pirofosfato. En comparación con el fluoruro que estimula la formación trabecular del hueso estos reducen la resorción ósea. La justificación para el uso de los bifosfonatos en el tratamiento de la otoposclerosis se basa en su eficacia en el tratamiento de las lesiones osteolíticas, pero no existe evidencia suficiente para su uso rutinario en el tratamiento de la otoposclerosis. (10) Actúan sobre los osteoclastos, disminuyendo el número de mitosis y acelerando su muerte celular.



Efectos adversos: esofagitis es la complicación más frecuente, ototoxicidad coclear, epigastralgia, náuseas, vómitos, dolor abdominal, dispepsia, diarrea, artralgia y dolor de cabeza, gastritis, úlcera gástrica, y duodenitis.

Sus formas más recientes son: Alendronato, risedronato, ibandronato, agentes antiresorción más potentes.

Etidronato: estabiliza la hipoacusia, acúfeno y los trastornos del equilibrio, interfiere de forma relevante en la mineralización ósea. Administración vía oral con la misma eficiencia ya sea diaria (alendronato 10 mg o 5 mg de risedronato) o una vez a la semana. Preferentemente 30 minutos antes del desayuno.

La absorción se ve perjudicada cuando se toman concomitantemente con alimentos, y esto es por lo que deben administrarse preferentemente 30 minutos antes de la primera comida de la mañana, de preferencia pacientes en ayuno (39).

La **Calcitonina** sintética intranasal facilitó el tratamiento de enfermedades del sistema esquelético tan comunes como la osteoporosis. Entre sus indicaciones también incluye las sorderas pagéticas y de la osteogénesis imperfecta. La otoposclerosis es producto de una alteración en la formación del tejido conectivo de la cápsula ótica y platina estapedial, por distintas alteraciones enzimáticas. La cápsula ótica presenta receptores para la calcitonina, observándose una incorporación de calcio en el hueso otoposclerótico tras la administración de esta sustancia. Su uso se basa en que la administración de calcitonina inhibe la actividad osteoclástica de la cápsula ótica y de los osículos, además, inhibe la génesis de colagenasa, enzima que se detecta en el laberinto otoposclerótico y que facilita el catabolismo óseo. Los resultados de estudios apuntan a un posible beneficio del

	<b>MANUAL DE GUÍAS CLÍNICAS</b> Versión ISO 9001:2015		<b>Código:</b> MG-SAF-03	
	<b>DIRECCIÓN MÉDICA</b>		<b>Fecha:</b> DIC 20	
	<b>SUBDIRECCIÓN DE AUDIOLOGÍA,          FONIATRÍA Y PATOLOGÍA DE LENGUAJE</b>		<b>Rev. 04</b>	
			<b>Hoja:</b> 11 de 17	

tratamiento de la otosclerosis con calcitonina pero aún no se cuenta con evidencia necesaria que determine su eficacia. (27)

Se observa:

- 20% mejoría auditiva.
- 25% el acúfeno disminuye o desaparece.

Efectos adversos: 10% refieren cefaleas iatrogénicas. Actualmente existe presentación nasal en aerosol (39).

## 7.2 Tratamiento quirúrgico:

Cirugía del Estribo. Desde la década de los 50s la cirugía del estribo ha sido considerada el tratamiento quirúrgico de elección en la hipoacusia conductiva secundaria a otosclerosis.

Los siguientes son criterios para decidir tratamiento quirúrgico en esta enfermedad (10):

- a) Paciente sin cirugía previa del oído.
- b) Sin comorbilidad
- c) Una brecha ósea-aérea de 25 a 40 dB en las frecuencias del habla.
- d) Buena discriminación fonémica.
- e) Prueba de Rinne negativa.
- f) Es preferente edad temprana (porcentaje de éxito del 82%).
- g) Sin enfermedad otológica concomitante.



No son candidatos para tratamiento quirúrgico pacientes con:

- a) Enfermedad de Menier.
- b) Otitis media crónica activa con o sin colesteatoma.
- c) Enfermedad otológica concomitante.
- d) Debe tenerse precaución en pacientes que se dedican a la aviación, buceo y que están expuestos a ruido intenso.

### 7.2.1 Técnica Sugerida

**Estapedectomía.** Microcirugía del estapedio que consiste en remover el estapedio colocando en su lugar una prótesis de 4.5 mm la cual se introduce secundariamente en dicho lugar. (28) Es el procedimiento universal básico para realizar la cirugía del estribo practicándose hasta con un 90% de éxito y menos del 1% de los pacientes presentan hipoacusia neurosensorial severa post-estapedectomía. El diámetro de la prótesis recomendado es de 0.6 mm ya que se ha demostrado menor frecuencia de fístulas y daño al oído interno en contraste con prótesis de 0.4 mm y 0.8 mm. (10)

**Estapedotomía.** Es el método usado por la mayoría de los cirujanos y consiste en realizar una pequeña fenestra de cerca de 7 mm en el diámetro de la platina, implicando la remoción de la crura del estapedio para introducir una prótesis prefabricada de plástico o un pistón de metal el cual es introducido dentro de la cisterna perilinfática del vestíbulo con una terminal extendida a

	<b>MANUAL DE GUÍAS CLÍNICAS</b> Versión ISO 9001:2015		<b>Código:</b> MG-SAF-03
	<b>DIRECCIÓN MÉDICA</b>		<b>Fecha:</b> DIC 20
	<b>SUBDIRECCIÓN DE AUDIOLOGÍA,          FONIATRÍA Y PATOLOGÍA DE LENGUAJE</b>		<b>Rev. 04</b>
			<b>Hoja:</b> 12 de 17

través de la fenestra y otra anclada en el yunque. Schuknecht 1987. Teóricamente la estapedotomía ofrece las siguientes ventajas sobre la estapedectomía: 1) Menor riesgo de lesión directa al acueducto coclear y utrículo, 2) Menor efecto crítico de la longitud de la prótesis sobre su asa de fijación al yunque o al oído interno y 3) Previene el desplazamiento de la prótesis debido a la formación de sinequias. Además produce mayor cierre de la diferencia óseo-aérea, sobre todo en las frecuencias altas, conservándose a través de los años.

**Cirugía Láser.** El uso de láser en la cirugía ha evolucionado minimizando el daño que puede ocasionar una cirugía tradicional. La estapedotomía mediante rayo láser es un procedimiento que permite abrir la base de la platina para insertar una prótesis con una invasión mínima del oído interno que permite preservar los mecanismos del oído interno, sin embargo a largo plazo los resultados son similares a la estapedectomía instrumental. (28,29). Se ha desarrollado esta técnica en pacientes con otosclerosis, con pérdida auditiva mínima, incluyendo pérdidas sensoriales. En esta técnica se preserva el tendón del estapedio permitiendo que este eleve la platina e ir restaurando la audición. (29). Este tipo de cirugía se considera idónea en pacientes con platinas excesivamente duras y gruesas que son más sensibles al trauma y corren el riesgo de fractura del estribo, subluxación del yunque o producción de platinas flotantes. (30, 31, 32, 33)

**Implante coclear:** Si el proceso otosclerótico invade la cóclea, aparece una hipoacusia neurosensorial, siendo el implante coclear una buena alternativa en estos pacientes. (34) Gracias a los avances tecnológicos, a la experiencia acumulada por los cirujanos otológicos y al progreso en las técnicas de imagen que ayudan a prever la cirugía, las indicaciones de los implantes cocleares han ampliado su espectro hacia patologías más complejas, siendo la otosclerosis coclear una de ellas. Por ello, pacientes que presentan una hipoacusia neurosensorial profunda bilateral secundaria a una otosclerosis se benefician extraordinariamente de la implantación coclear, a pesar de la posible osificación coclear. (35)



Se reporta una mejoría con el implante coclear estadísticamente mayor y consistente en las puntuaciones de discriminación del habla en comparación con la estapedotomía(40), esta mejoría no es así en la apreciación musical, sin embargo se deberá considerar que el procedimiento es más complejo y podría significar una inserción incompleta, mala colocación de los electrodos y hasta destrucción coclear (42) El adelgazamiento del hueso puede permitir la fuga de corriente y la estimulación del nervio facial (42)

En la estapedectomía satisfactoria con uso de auxiliar auditivo contra el implante coclear solo es del 5%

Merkus et al Introdujeron un algoritmo basado en el reconocimiento del habla, para pacientes con otosclerosis avanzada por Tomografía Computada.

En este algoritmo se propone para pacientes con reconocimiento de voz con Puntuaciones del 30%.

- 1) Si las puntuaciones están entre el 30% y el 50%, el tratamiento puede ser implante coclear o estapedotomía.

	<b>MANUAL DE GUÍAS CLÍNICAS</b> Versión ISO 9001:2015		<b>Código:</b> MG-SAF-03
	<b>DIRECCIÓN MÉDICA</b>		<b>Fecha:</b> DIC 20
	<b>SUBDIRECCIÓN DE AUDIOLOGÍA,          FONIATRÍA Y PATOLOGÍA DE LENGUAJE</b>		<b>Rev. 04</b>
			<b>Hoja:</b> 13 de 17

- 2) En los casos graves de Otosclerosis retro-fenestral en Tomografía Computada se indica el uso del implante coclear.
- 3) Mientras que si la tomografía computada muestra una menor afectación retro-frenestral, guiaría al cirujano hacia una estapedotomía.
- 4) Si el Algoritmo basado en el reconocimiento es de 30 dB o más, se recomienda estapedotomía como una opción rentable con buenas posibilidades de mejorar audición

Para los casos de estapedotomía sin éxito, la opción es la colocación del Implante Coclear (40).

### 7.2.2 Manejo Preoperatorio

La cirugía debe efectuarse en el oído con peor audición, en caso que la lesión sea bilateral cuando se obtengan buenos resultados funcionales en la primera cirugía, se recomienda operar el oído contralateral 6 a 12 meses después con el objeto de dar tiempo de verificar y evaluar el desarrollo de complicaciones postoperatorias tardías. En la selección de pacientes quirúrgicos es útil la clasificación propuesta por Shambaugh de 4 grupos según la reserva coclear indicada por el estudio audiométrico. Estos grupos se obtienen del promedio aritmético de la percepción ósea en las frecuencias de la palabra (500Hz, 1 y 2 kHz). Al promedio aritmético se le suman 15 y si el resultado es menor de 30, pertenece al grupo A; entre 30 y 45 es del grupo B; entre 45 y 60 es del grupo C y mayor de 60 entra al grupo D. Los casos ideales para estapedectomía son los grupos A y B y no se recomienda cirugía para el D. (17) Asimismo los pacientes de cualquier sexo con audiograma con disociación aéreo ósea de por lo menos 15dB a 30dB y discriminación fonémica del 60% se consideran idóneos para cirugía. (36)

### 7.2.3 Manejo postoperatorio

El paciente requiere reposo relativo postoperatorio y evitar el ambiente ruidoso, sin embargo las indicaciones serán específicas de acuerdo a cada paciente.

## 8. Evaluación del resultado

### 8.1 Cuantitativo.

Revaloración audiológica posterior a cirugía a los 30 días para realizar audiometría evaluativa; posteriormente a los 3, 6 y 12 meses de post-operado para realización de estudios audiométricos de control. (10)

### 8.2 Cualitativo.

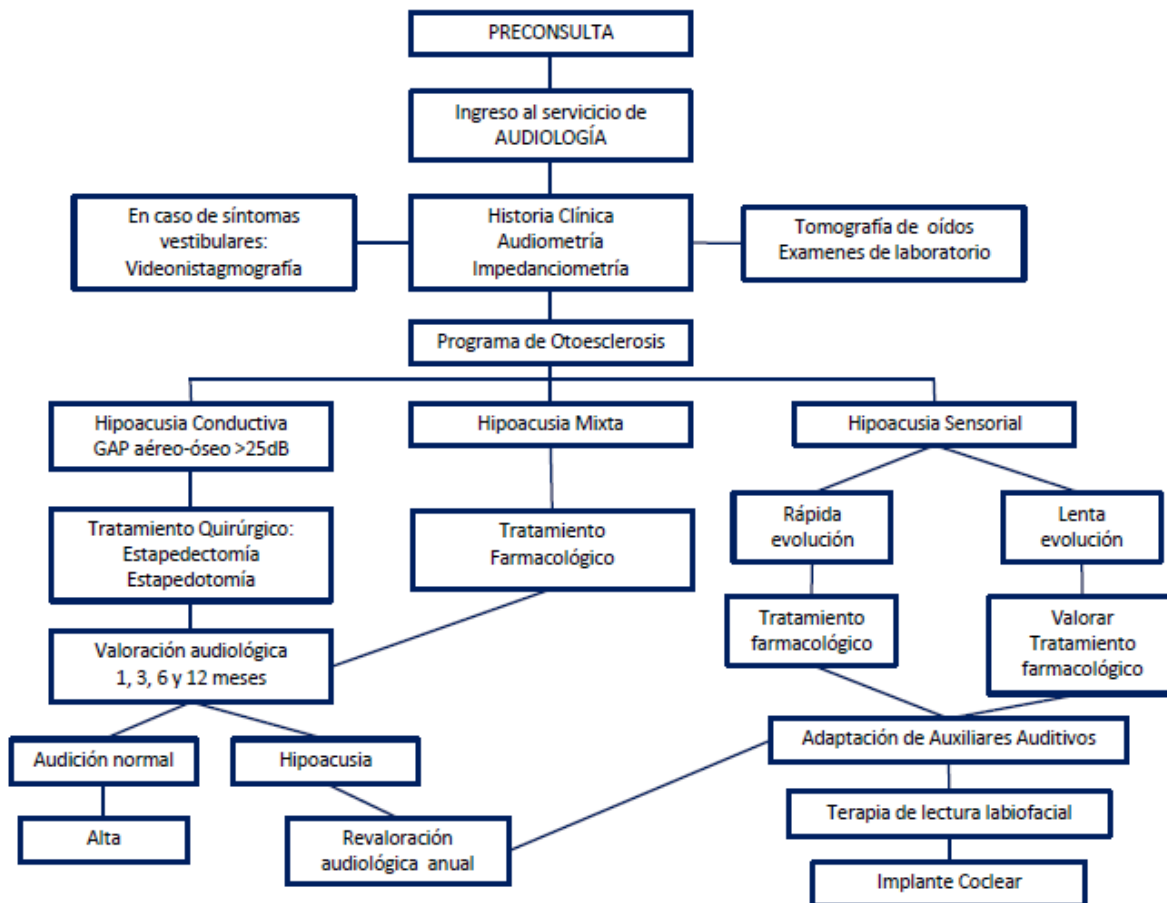
Mejoría del paciente en cuanto a ganancia auditiva por consiguiente mejora su calidad de vida.



## 9. Criterios de alta

Mejoría auditiva del 100% en estudios audiométricos.

## 10. Anexos



### 10.1 Flujoograma



	<b>MANUAL DE GUÍAS CLÍNICAS</b> Versión ISO 9001:2015		<b>Código:</b> MG-SAF-03
	<b>DIRECCIÓN MÉDICA</b>		<b>Fecha:</b> DIC 20
	<b>SUBDIRECCIÓN DE AUDIOLOGÍA,          FONIATRÍA Y PATOLOGÍA DE LENGUAJE</b>		<b>Rev. 04</b>
			<b>Hoja:</b> 15 de 17

## 10.2 Bibliografía

1. Shambaugh G. Jr, Stapes operation for otospongiosis (otosclerosis) in Surgery Of The Ear, Saunders Company 1980; Chapter 17: 455-475
2. Lee K.J., Essential Otolaryngology, Head and Neck Surgery. 9th ed. Mc Graw Hill, 2008.
3. Paparella M., Otorrinolaringología. Panamericana, 1982, Vol II: 1625-1636
4. Schrauwen I., The Etiology of Otosclerosis: A combination of genes and environment, Laryngoscope, 120: 1195-1202, 2010
5. Schuknecht Harold, Patology of the Ear, 2a edición, 1993, pag 365-379.
6. Jahn, Anthony, Otoesclerosis Diagnostico y Tratamiento, American Academy of Otorrinolaryngology Head Neck Surgery Foundation, Inc. 1993, pag. 29,30.
7. Goodhill, Victor. El oído, cap 19, editorial Salvat, 2a edición, 1986, pag 397-452.
8. Instituto Nacional de la Comunicación Humana, Medicina de la Comunicación Humana, Otoesclerosis, capitulo 18, pag. 451-465, 1994.
9. Corvera B. Gonzalo. Otoesclerosis, Anales de ORL Mexicana Suplemento 7, Vol. 41, No 3,1996.
10. Diagnóstico y Tratamiento de Otosclerosis. México: Secretaría de Salud, 2011.
11. Escajadillo Jesús, Oído, Nariz, Garganta y Cirugía de Cabeza y Cuello, editorial Manual Moderno, 1991, pag. 94-98.
12. López-Escamez, J. Role of Genomic Medicine in Middle and Inner Ear Diseases, Acta Otorrinolaringol Esp. 2012;63:470-9.
13. Nowé et al. Enhancement of the otic capsule in active retrofenestral otosclerosis. Otol Neurotol; 2004: 633-634.
14. Makarem A, Linthicum FH. Cochlear otosclerosis and endolymphatic hydrops. Otol Neurotol.2008;29:571-572
15. Ann, OtolRhynolLaringol, 1978.
16. Ludman, H., Diseases of Ear, 6a edición, 1998, pag 453-462.
17. Musiek, Frank E., Hearing Assessment, 1999, pag 131-160.
18. Katz Jack, Clinical Audiology, 1994, pag 205
19. Clínicas otorrinolaringológicas de Norteamérica, Audiología clínica, 1991, pag 453-457.
20. Clinica Otology and Audiology, 2a edicion, 1998, pag 112 -118
21. Velasco, Norma, Timpanometria de altas frecuencias en otoesclerosis, Tesis INCH, 2000.
22. J:B Couse MD, Ear Research Foundation Minimally invasive Otologic Surgery course, March 9 and 10: 2001; Pag 1-5.
23. Thomas Brandt, Its Multisensory Syndromes. Great Britain 1991; pag 78-79.
24. Audiología Clínica, Pruebas vestibulares en hipoacusia; 2011, pag 453-457.
25. The General Otolaryngology index, The Voice Center Otoesclerosis, 2001.
26. Causse JR, et al, Sodium fluoride therapy, Am J. Otol, 1993; 14: 482-490.
27. Lacosta Nicolás, et al, Acta Otorrinolaringol Esp, 2003; 54: 169-172.
28. University Minnesota, Departament of Otolaryngology Health-Related Library, May 19, 1997.

	<b>MANUAL DE GUÍAS CLÍNICAS</b> Versión ISO 9001:2015		<b>Código:</b> MG-SAF-03
	<b>DIRECCIÓN MÉDICA</b>		<b>Fecha:</b> DIC 20
	<b>SUBDIRECCIÓN DE AUDIOLOGÍA,          FONIATRÍA Y PATOLOGÍA DE LENGUAJE</b>		<b>Rev. 04</b>
	<b>Hoja: 16 de 17</b>		

29. Florida Ear and Sinus Center otoesclerosis, Real Video clip of the Laser STAMP procedure; 2001.
30. Szymansky, M., et al, Stapedotomy versus stapedectomy, Otol; Neurotol, 2009; 30: 1160-1165
31. F. Antolí-Candela, Estapedotomía, estapedectomía y cirugía de revisión realizados con técnica láser. Análisis de la evolución de los sistemas, Acta Otorrinolaringol Esp 2003; 54: 286-294
32. Abello P. Traserra J. Otorrinolaringología, Ed. Doyma: 1992; Pag 186-191.
33. Palomar G. Victor y cols. Estado actual del tratamiento en la otoesclerosis. ORLDIPS, 2005; Vol. 32 (2): págs. 73-78.
34. Coscio Salina D., et al, Otoesclerosis infantil. Anales de Otorrinolaringología. México 2007, Vol. 52 No. 1, págs. 14-18.
35. Muñoz F., Noelia, et al, Evolution of Otosclerosis to Cochlear Implantation, Acta Otorrinolaringol Esp. 2012;63(4):265-271
36. Cummings. Calhoun D. Cunningham, III, capítulo 144, 2010, pp: 2028- 2035
37. Miranda G., Gonzalo, et al, Otosclerosis: Análisis Imagenológico con Tomografía Computada Multicorte. Centro de Imagenología, HCUCCh 2006; 17: 356-9
38. Priyadarshi S, Ray CS, Biswal NC, Nayek SR, Panda KC, Desai A, Ramchander PV. Genetic Association and Altered Gene Expression of Osteoprotegerin in Otosclerosis Patients. Annals of Human Genetics [Internet], 2015 [enero 2017]; 79(xxx): 225-237. Disponible en: oreon.dgbiblio.unam.mx
39. Thomassin JM, Collin M, Bailhache A , Dessi P, Rodriguez F, Varoquaux A Otospongiosis. EMC Oto-rhino-laryngologie. 2016; 195(20):1 -16 [aprox.16.p.]
40. (Yasin Abdurehim, MD1,2, Alexandre Lehmann, PhD1,3, and Anthony G. Zeitouni, MD. Stapedotomy vs Cochlear Implantation for Advanced Otosclerosis: Systematic Review and Meta-analysis. Otolaryngology– Head and Neck Surgery 2016, Vol. 155(5) 764–770)
41. Marchioni D, et al. Endoscopic approach for cochlear implantation in advanced otosclerosis: A case report. Auris Nasus Larynx (2016), <http://dx.doi.org/10.1016/j.anl.2016.03.003>
42. Yasin Abdurehim, MD1,2, Alexandre Lehmann, PhD1,3, and Anthony G. Zeitouni, MD1.. Stapedotomy vs Cochlear Implantation for Advanced Otosclerosis: Systematic Review and Meta-analysis Otolaryngology– Head and Neck Surgery 2016, Vol. 155(5) 764–770

## 11. Control de cambios

Revisión	Descripción del cambio	Fecha
02	Actualización de la imagen institucional, actualización del nombre del instituto, actualización del contenido	JUN 15
03	Transición del SGC de la Norma ISO 9001:2008 a la Norma ISO 9001:2015, actualización de contenido	MAY 18
04	Actualización de Imagen Institucional	DIC 20



**SALUD**

SECRETARÍA DE SALUD



**MANUAL DE GUÍAS CLÍNICAS**

Versión ISO 9001:2015

**DIRECCIÓN MÉDICA**

**SUBDIRECCIÓN DE AUDIOLOGÍA,  
FONIATRÍA Y PATOLOGÍA DE LENGUAJE**



**Código:**  
MG-SAF-03

**Fecha:**  
DIC 20

**Rev. 04**

**Hoja:** 17 de 17