

Agenesia de la supraestructura del estribo

F. Rodríguez Domínguez, N. Mínguez Merlos, P. Navarro Paule, I. Albaladejo Devis, M. Pintado Mármol, L.M. Amorós Rodríguez

Servicio de ORL. Hospital Universitario Virgen de la Arrixaca. Murcia

Resumen: La ausencia de la supraestructura del estribo es una anomalía congénita muy rara, secundaria a un desarrollo aberrante del segundo arco branquial con ausencia parcial de las estructuras derivadas de él. En la mayoría de las ocasiones, su diagnóstico es casual en una timpanotomía exploradora realizada ante una hipoacusia de transmisión de origen incierto. Puede aparecer de forma aislada o asociada a otras anomalías mayores o menores. El tratamiento es quirúrgico. Realizamos una revisión de la literatura existente, a propósito de un caso de ausencia de la supraestructura del estribo aislada.

Palabras clave: Agenesia supraestructura estribo. Malformaciones menores oído medio.

Congenital absence of the stapes suprastructure

Abstract: Congenital absence of the stapes suprastructure is an unusual anomaly, consequence of a developmental aberration involving partial absence of a derivate from the second branchial arch. Sometimes, exploratory tympanotomy may be the only mean of diagnosis when known conductive hearing loss is seen. This anomaly can appear isolated or associated to other major or minor anomalies. The treatment is surgical. We review the literature about the absence of the isolated stapes suprastructure.

Key words: Absence of the stapes suprastructure. Congenital anomalies.

CASO CLÍNICO

Mujer de 14 años de edad que consulta por hipoacusia en oído derecho de varios años de evolución, con empeoramiento progresivo de la misma y ausencia de otra clínica

otológica. Entre sus antecedentes personales no hay constancia de traumatismos, de episodios otorreicos ni de intervenciones quirúrgicas. No existen antecedentes familiares de hipoacusia ni de anomalías congénitas.

En la exploración física se apreciaron unos pabellones auriculares de aspecto normal y la otoscopia mostraba bilateralmente unos conductos auditivos externos y tímpanos de aspecto normal, con maniobras de Valsalva positivas.

La acumetría con diapasones dio como resultado un Rinne positivo en el oído izquierdo y negativo en el derecho, con un Weber realizado sobre los incisivos superiores lateralizado al oído derecho.

Con el diagnóstico de hipoacusia de transmisión del oído derecho se le realiza una audiometría tonal que puso de manifiesto un gap entre 20-40 dB, mayor en frecuencias graves y con presencia de la muesca de Carhart a los 2000 Hz en la vía ósea (Fig. 1A). Se le realizó una impedanciometría con reflejos ipsi y contralaterales con un estímulo de 100 dB, apreciándose unas curvas timpanométricas normales y unos reflejos ipsilaterales y contralaterales ausentes en el oído derecho e ipsilaterales positivos y contralaterales ausentes en el oído izquierdo. La radiología simple mostró una buena neumatización mastoidea.

Con la sospecha de otosclerosis del oído derecho se le realiza una timpanotomía exploradora, observando la ausencia de la supraestructura del estribo así como de su tendón, pero con una platina móvil e íntegra (Fig. 2) y un nervio facial de trayecto normal. Además la rama larga del yunque presentaba un aspecto hipoplásico y se apreciaba la presencia de haces fibrosos que unían el yunque a la platina y promontorio. Tras la comprobación de la movilidad del resto de la cadena osicular, se liberó el yunque de dichas bandas fibrosas y se realizó una platinectomía con colocación de una prótesis de oído tipo House de titanio de 5 mm.

A los dos meses de la intervención, la otoscopia era normal y la audiometría tonal mostró una importante mejoría de la hipoacusia de transmisión, persistiendo un gap de 10 a 20 dB en frecuencias graves (Fig. 1B).

DISCUSIÓN

La supraestructura del estribo, así como el músculo del estribo, su tendón y la capa externa de la platina, proceden embriológicamente del segundo arco branquial o cartílagos

Correspondencia: Francisco Rodríguez Domínguez
Avd. Reina Victoria, 23 - 4ª B
30204 Cartagena (Murcia)
E-mail: franeli@mixmail.com
Fecha de recepción: 23-8-2004
Fecha de aceptación: 2-2-2005

Figura 1a. Audiometría tonal preoperatoria. Timpanograma oído derecho.

de Reichert, iniciándose su desarrollo en la quinta semana de gestación. La capa vestibular o interna de la platina constituye la única región del estribo que no procede del segundo arco, sino que se origina a partir de la cápsula ótica, fusionándose con el anillo estapedial hacia la séptima semana de gestación. El desarrollo del estribo se completa hacia el sexto mes de gestación, momento en el que se encuentra totalmente osificado, a excepción de la capa interna de la platina que permanece cartilaginosa a lo largo de toda la vida^{2,3}. En los últimos años algunos autores defienden la hipótesis de que la agenesia del estribo o de la ventana oval se debe a un anómalo desarrollo del trayecto del nervio facial, el cual sufre un desplazamiento anterior y se interpone entre la cápsula ótica y el blastema estapedial, impidiendo la fusión de ambas estructuras y ocasionando una gran variedad de malformaciones del estribo, entre las que se encuentra la agenesia de la supraestructura^{8,10,11}. Esta teoría explicaría aquellas malformaciones osiculares que se describen acompañadas de anomalías en el trayecto del nervio facial, pero esto no ocurre en todos los casos, por lo que deben existir otras causas que provoquen dichas malformaciones⁵.

La ausencia de la supraestructura del estribo es una malformación congénita muy rara^{1,9}, con muy pocos casos descritos en la literatura, que puede presentarse como una malformación menor del oído medio aislada o asociada a



Figura 2. Agenesia de la supraestructura del estribo del oído derecho. Ventana oval íntegra.

Figura 1b. Audiometría tonal postoperatoria.

otras anomalías, destacando la ausencia de la ventana oval^{15,10,12}, y constituyendo malformaciones mayores o síndromes polimalformativos. Las malformaciones de la cadena osicular que ocasionan una hipoacusia de transmisión están la mayoría de ellas asociadas a displasias del CAE, y en este caso la anomalía osicular más habitual es la fusión del martillo y yunque, formando un conglomerado⁴. De forma aislada son mucho menos frecuentes, siendo el estribo en estos casos el osículo más comúnmente afectado⁶. En nuestro caso, la ausencia de la supraestructura del estribo, del músculo del estribo y de su tendón se acompañan de una hipoplasia de la apófisis larga del yunque¹⁰, que cuadra con las teorías más recientes que consideran que el segmento inferior de la cadena de huesecillos (los elementos ya citados y el mango del martillo) deriva del segundo arco branquial. La presencia de una platina móvil se explicaría por el origen de su capa interna en la cápsula ótica.

El diagnóstico diferencial debe establecerse con la otosclerosis estapedial y la discontinuidad osicular adquirida traumática o supurativa. Para ello, nos basaremos en una detallada anamnesis y en una adecuada exploración otológica y audiológica. Las anomalías congénitas de la cadena osicular pueden ser diferenciadas de la otosclerosis por referir la presencia de hipoacusia desde una edad temprana, por la falta de progresión de dicha hipoacusia y por la existencia de un patrón audiométrico plano en frecuencias conversacionales¹. La presencia de la muesca de Carhart no es patognomónica de una otosclerosis y su presencia ha sido descrita en casos de agenesia del estribo⁵. En nuestro caso, la ausencia de traumatismo y episodios otorreicos, la evolución de la clínica y el resultado de las pruebas audiológicas nos orientó hacia la presencia de una otosclerosis, comprobando posteriormente en la timpanotomía exploradora la ausencia de la supraestructura del estribo. En la mayoría de los casos publicados, el diagnóstico es casual, al realizar timpanotomías exploradoras ante una hipoacusia de transmisión de origen incierto¹⁷. En la actualidad, en aquellos casos en los que se sospeche una malformación de la cadena osicular, estaría plenamente indicada la realización de un TAC de alta resolución, con cortes de 1 mm para la visualización del estado de la cadena^{4,5}.

La complejidad del tratamiento quirúrgico vendrá determinada por la presencia de otras malformaciones asociadas. En los escasos casos descritos en la literatura de agenesia de la supraestructura del estribo, el tratamiento fue

quirúrgico, realizándose una reconstrucción osicular con yunque homólogo remodelado debido a la existencia de un proceso incudolenticular abreviado¹. En nuestro caso, debido a la presencia de una rama larga del yunque levemente hipoplásica, pero prácticamente normal, nos decidimos por realizar una platinectomía con colocación de una prótesis de House, con buen resultado quirúrgico y funcional.

Referencias

1. Isenberg S, Tubergen L. An unusual congenital middle ear ossicular anomaly. *Arch Otolaryngol* 1980;106(3):179-81.
2. Bastian D, Tran Ba Huy P. Organogénesis del oído medio. En: *Encyclopedie Medico-Chirurgicale de Otorrinolaringología*. E-20-005-A-30.
3. Horna J, Gamboa J, Jorda JV, Olaizaola F. Embriología del oído. En: Olaizola F: *Malformaciones genéticas del oído y su tratamiento*: Ponencia oficial de la SEORL 1990;23-4.
4. Yuen H, Ahuja A, Wong K, Yue V, Van Hasselt A. Computed tomography of common congenital lesions of the temporal bone. *Clin Radiol* 2003;58(9):687-93.
5. Zixiang Y, Yang J, Zichune L, Aidong Z, Yefen L. Bilateral congenital absence of stapes and oval window in two members of a family: etiology and management. *Otolaryngology Head Neck Surg* 2003;128(6):777-82.
6. Hoare TJ, Aldren C. Unusual case of bilateral conductive deafness. *J Laryngol Otol* 1990;104 (7):560-1.
7. Wee K, Raman R. Congenital absence of incus and head of stapes. *Arch Otolaryngol Head Neck Surgery* 1987; 113(12):1340.
8. Jahrsdoerfer RA. The facial nerve in congenital middle ear malformations. *Laryngoscope* 1981;91:1217-25.
9. Henner R. Congenital middle ear malformation. *Archives of Otolaryngology* 1960;71:454-8.
10. Keskin G, Ustundag E. A case of congenital bilateral stapes agenesis. *Kulak Burun Bogaz Ithis Derg* 2003;11(6):175-8.
11. Congenital absence of stapes and facial nerve dehiscence. *Otolaryngol Head Neck Surg* 1997;116(2):278.
12. Bert E, Cor W. Classification of congenital middle ear anomalies. Report on 144 cases. *Am Otol Rhinol Laryngol* 1993;102(8 Pt 1):606-12.