

TEMA 11.- MALFORMACIONES, TRAUMATISMOS Y TUMORES DEL OÍDO.

Dra. Teresa Rivera
Hospital Universitario Príncipe de Asturias

MALFORMACIONES

Las malformaciones del oído se producen en 1 de cada 10.000 ó 20.000 casos. Consisten en una alteración anatómica que ocurre en el momento del nacimiento. Pueden ser genéticas o causas ambientales (fármacos, infecciones,...en el momento del embarazo).

Recuerdo embriológico del oído.- El CAE deriva de la 1ª hendidura branquial que, a las 4 semanas está constituida por un cordón sólido de células epiteliales que se extienden a la zona del anillo timpánico y primera bolsa faríngea, y así permanece hasta el 7º mes de vida fetal, hasta que se transforma en un conducto hueco. La parte más profunda del CAE y anillo timpánico darán lugar al hueso timpánico que comienza a osificarse al 3º mes y se articula al cóndilo mandibular.

El pabellón auricular se forma hacia la 6ª semana a partir de los mamelones de His que proceden del 1º y 2º arcos branquiales, que se fusionan en el 3º mes de vida intrauterina dando lugar al trago (1º arco) y resto del pabellón (2º arco).

Los espacios aéreos del oído medio derivan de la 1ª bolsa faríngea, la cual penetra en el mesénquima vecino, y da lugar a la trompa de Eustaquio, la cavidad de la caja del tímpano, el antro y celdas mastoideas. La neumatización de las celdas mastoideas deja unas porciones mesenquimatosas que darán lugar a los huesecillos (martillo, yunque y estribo) que derivan del 1º y 2º arcos branquiales, a excepción de la platina del estribo. La platina del estribo tiene un doble origen, por una parte la porción superficial procede del 2º arco, pero la parte medial deriva de la cápsula ótica y puede permanecer como una estructura cartilaginosa durante buena parte de la vida adulta.

El oído interno se desarrolla a partir de las placodas óticas, que son unos engrosamientos ectodérmicos que aparecen a cada lado del mesencéfalo a partir de la 4ª semana de vida embrionaria. Progresivamente, la parte central se va invaginando hasta dar lugar a una esfera denominada vesícula ótica, en cuyo interior hay un líquido que llegará a ser la endolinfa. Esta esfera queda en posición profunda al crecer el mesénquima que la rodea y hasta ella las prolongaciones neurales emitidas por el tubo nervioso y que constituirá el VIII par o nervio estaoacústico. Posteriormente se diferencian dos vesículas que forman el utrículo y el sáculo, ya formados hacia la 6ª semana. Entre la 4ª y la 5ª semanas, se forman unas evaginaciones que darán lugar a los conductos semicirculares. La cóclea se inicia como una prolongación anteroinferior de la vesícula auditiva entre la 5ª y la 6ª semanas, y acaba conformándose totalmente hacia la 15ª semana.

Malformaciones del oído externo y oído medio

1.- Apéndices, fístulas y quistes preauriculares

Consisten en formaciones lobuladas únicas o múltiples, que pueden ir asociadas o bien independientes de orificios situados en la zona anterior del hélix o en la zona pretragal.

Se forman por defectos de fusión de los mamelones de His, y en el caso de que esté fistulizado pueden infectarse periódicamente produciendo síntomas de inflamación y supuración. El tratamiento es quirúrgico, extirpando todo el trayecto fistuloso para que no haya recidivas.



Fístula preauricular

2.- Fístulas y quistes de la 1ª hendidura branquial

Constituyen las anomalías de duplicación del CAE como resultado de la fusión incompleta de la 1ª hendidura branquial. Se clasifican en tipo I y tipo II. El quiste de tipo I aparece como una formación quística ectodérmica en el área retroauricular, extendiéndose paralela al conducto normal, como una duplicación, y termina como un fondo de saco a nivel de la membrana timpánica. Los quistes de tipo II se originan en el suelo del CAE y se extienden hacia el cuello, cruzando el nervio facial y fistulizándose bajo el arco mandibular, delante del músculo esternocleidomastoideo; este tipo de quiste está compuesto por ectodermo y mesodermo. Casi todos los casos se diagnostican por infecciones intercurrentes, con inflamación y supuración a través de la fístula cutánea. El tratamiento es quirúrgico extirpando totalmente el trayecto y respetando el nervio facial.

3.- Atresias del oído

Se producen por anomalía en el desarrollo de los dos primeros arcos branquiales, que dependiendo del momento en el que se produzca la alteración dará lugar a una mínima malformación hasta una agenesia completa. Pueden cursar como alteraciones aisladas o bien asociadas a otras malformaciones de otras estructuras como cuadros síndromicos. Pueden ser de origen genético en aproximadamente un 15% de los casos, y el resto son adquiridas, producidas por infecciones como rubeola, sarampión, gripe,... o farmacológicas. Pueden ser de varios tipos según el grado de afectación: de tipo medio en el que hay una malformación del pabellón con obliteración del CAE y anomalías timpanoosiculares, pero con una neumatización normal de las celdas mastoideas, y una atresia mayor en la que se asocia una anomalía en el desarrollo de las celdas mastoideas, y en algunos casos malformación del oído interno.



Malformación del pabellón auricular + atresia de CAE

El diagnóstico de las malformaciones del oído externo y/o medio se basa en el estudio por la inspección y la imagen radiológica para determinar el grado de malformación, y además un estudio funcional de la audición. El tratamiento va encaminado a restablecer la normalidad anatómica y a mejorar el grado de hipoacusia. Lo ideal sería realizar un tratamiento quirúrgico que mejore la estética y la funcionalidad auditiva, pero en determinadas no es posible realizarlo por la complejidad del mismo y se recurre a prótesis del pabellón auricular y prótesis auditivas para mejorar el umbral de audición.

Malformaciones del oído interno

1.- Aplasia de Michel

Consiste en una ausencia total del laberinto membranoso y óseo, que se identifica por radiología. Funcionalmente el paciente tiene una hipoacusia neurosensorial total o cofosis, que no es posible tratar con prótesis auditivas.

2.- Aplasia de Mondini

Existe una malformación de la cóclea en la que no se llega a constituir las dos vueltas y media. Puede asociarse a malformación de los conductos semicirculares, o bien a un acueducto coclear dilatado, que daría lugar en el caso de realizar una cirugía al denominado gusher que es la salida incontrolada de LCR a través del vestíbulo.

Puede cursar aislada o asociada a otras alteraciones en el contexto de una alteración sindrómica como Síndrome de Pendred, síndrome de Waardenburg, síndrome de Crouzon,... de forma uni o bilateral.

Se diagnostica la extensión de la malformación por pruebas de imagen y se intenta mejorar la audición con prótesis auditivas según el grado de hipoacusia neurosensorial, con prótesis auditivas o un implante coclear.

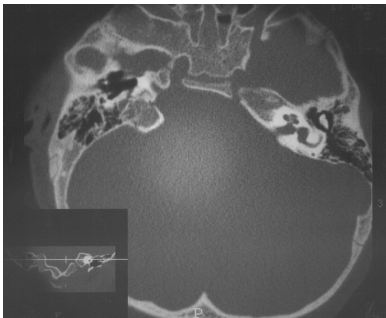
3.- Aplasia de Scheibe

Consiste en una malformación del laberinto membranoso. Produce una hipoacusia neurosensorial que se puede tratar mediante prótesis auditivas. Puede cursar de forma

aislada o asociada a otras alteraciones como en los síndromes de Jervell-Lange- Nielsen, Refsum, Usher,...

4.- Aplasia de Alexander

Se manifiesta por una deformación del acueducto coclear y de la espira basal de la cóclea, que da lugar a una hipoacusia neurosensorial de frecuencias agudas que se tratan mediante prótesis auditivas.



Ausencia de cóclea

TRAUMATISMOS

Los traumatismos del oído externo se han tratado en el Tema 3- Patología del oído externo. Por tanto veremos los del oído medio e interno que se observan en las fracturas del hueso temporal. Además comentaremos el barotrauma y el blast injury.

Fracturas de hueso temporal

Los traumatismos del hueso temporal derivan en fracturas en un 10% de los casos, el resto son contusiones. Existe una clasificación clásica en fracturas longitudinales y transversales, aunque existen algunas fracturas con trayectos múltiples, y que podemos considerar fracturas mixtas. En el momento actual se tiende a utilizar otra clasificación en función de “si respeta la capsula ótica o no”. Desde un punto de vista didáctico la primera clasificación es más útil, y será la que utilicemos, pero haremos referencia a si hay afectación de cápsula ótica para tener en cuenta la clasificación actual.

Fracturas longitudinales

Son las más frecuentes, aproximadamente un 80% del total. La línea de fractura es paralela al eje mayor del hueso temporal, nace en la cortical escamosa, mastoidea o timpanal, y se dirige a la pared anterior del CAE. En su recorrido afecta fundamentalmente al oído medio, y no suele lesionar el oído interno. La cápsula ótica no suele estar afectada. Suele haber una afectación de la membrana timpánica que ocasiona otorragia, alteración de la cadena osicular que produce una hipoacusia de transmisión. En los casos en que no hay rotura timpánica se puede producir hemotímpano, que es el acumulo de sangre en la cavidad timpánica. El trayecto del nervio facial puede verse afectado, aunque poco frecuente, solo en un 20% de los casos y casi siempre en la porción laberíntica o en el ganglio geniculado. En algún caso puede haber rotura de la duramadre y producir otolicuorrea. En un 30% de los casos es bilateral.



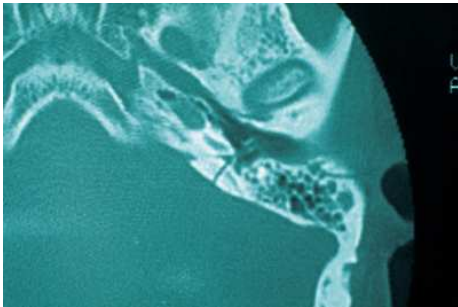
Hemotímpano

Fracturas transversales

Son las menos frecuentes, suponen aproximadamente el 20%. Suelen ser consecuencia de impactos en la región occipital. La línea de fractura es perpendicular al eje mayor del peñasco, puede afectar al conducto auditivo interno (CAI), la cápsula ótica y/o el nervio facial. Generalmente respeta el oído medio y el CAE. No suele haber otorragia ni hemotímpano, sino que se suele producir hipoacusia neurosensorial, vértigo, se produce parálisis facial con más frecuencia que en el anterior, casi en el 80% de los casos. Puede haber otoliquorrea por rotura de la duramadre, pero al no existir perforación timpánica, sale por nariz a través de la trompa de Eustaquio.

Fracturas mixtas

Se trata de fracturas que pueden tener líneas de fractura, longitudinales y transversales, y tienen síntomas derivados de las dos.



Fractura mixta

El diagnóstico en todos los tipos de fracturas se realiza mediante pruebas de imagen, en concreto un TC de alta resolución. Además se realizará un estudio audiológico para comprobar el tipo y el grado de hipoacusia.

El tratamiento de la fractura de hueso temporal no requiere generalmente que sea de urgencia. Si hay afectación de la membrana timpánica o la cadena osicular, se realizará una timpanoplastia como tratamiento diferido. Solamente en el caso de parálisis facial, se tendrá que valorar con las pruebas de imagen, si existen esquirlas óseas del canal de Falopio que estén comprimiendo el nervio y entonces se valorará una descompresión del facial urgente.

Barotrauma

Consiste en la afectación del oído medio como consecuencia de cambios bruscos de presión. Ocurre en submarinistas o en aviones. Es más frecuente en el submarinismo, ya que en los aviones suele haber sistemas de despresurización. Debido a un aumento o descenso brusco de la presión, la trompa de Eustaquio no puede compensarlo, y da lugar a otalgia intensa, hemorragia, rotura timpánica y de la cadena osicular, e incluso una fístula perilinfática, que incluso podría requerir una timpanotomía exploradora para sellarla. Requiere en las personas que realizan estas prácticas de submarinismo o aviación, que la trompa de Eustaquio funcione con normalidad, pero a veces a pesar de que el funcionamiento sea adecuado, se puede producir si el cambio de presión es muy brusco.

Blast injury

Consiste en el traumatismo que se produce en el oído medio y/o interno por una explosión. Las lesiones producidas son debidas a la suma de los efectos producidos por la onda expansiva y por el ruido intenso. Debido a la onda expansiva se puede producir otalgia como consecuencia de la rotura timpánica y/o de la cadena osicular, y por el ruido se produce un trauma acústico con afectación del oído interno, y por tanto se produce una hipoacusia neurosensorial, con afectación de la frecuencia 4.000 Hz fundamentalmente.

TUMORES

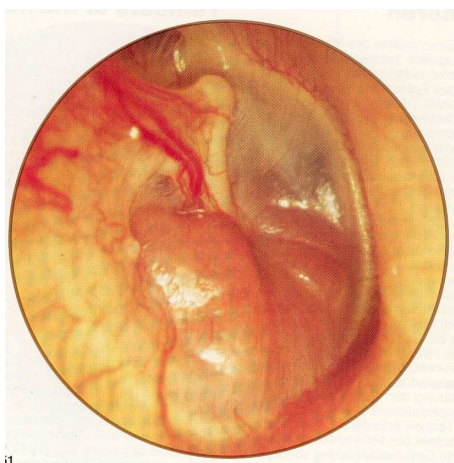
Los tumores del oído externo se han tratado en el Tema 3- Patología del oído externo. Por tanto veremos los tumores más frecuentes del oído medio e interno.

Tumores glómicos

En el oído medio el tumor benigno encontrado con mayor frecuencia es el *tumor glómico*, *quemodectoma* o *paraganglioma no cromafín*. Es más frecuente en las mujeres, y tiende a tener un origen multicéntrico en más de un 10% de los casos. Se origina en los corpúsculos glómicos quimiorreceptores que existen en la adventicia del bulbo yugular y en las regiones de los nervios de Jacobson y Arnold del oído medio. Esta localización anatómica hace que se clasifiquen en glomus yugulares y timpánicos. Los tumores glómicos son de crecimiento lento. Son tumores benignos, aunque se malignizan de 1 a 3% de los casos. Son secretores de catecolaminas en un 1% de los casos, por lo que se deben determinar sus metabolitos en orina, a fin de prevenir complicaciones en la intervención quirúrgica, como una crisis hipertensiva.

El síntoma inicial suele ser un acúfeno pulsátil, y si la masa progresa en oído medio producirá una hipoacusia de transmisión. Si sigue creciendo podrá producir una parálisis facial, y si se extiende a base de cráneo podrá afectar a los pares IX, X, XI y XII.

El diagnóstico se realiza por otoscopia en el que se observa una imagen azulada por transparencia en la cavidad timpánica, que late, y con pruebas de imagen, que suele ser necesario un TC y RNM. El tratamiento es quirúrgico, en el caso de los glomus timpánicos se realizará un abordaje mastoideo, y en el caso de los glomus yugulares será necesario un abordaje combinado mastoideo y cervical. En ambos casos es recomendable realizar una embolización preoperatoria de la tumoración para que el sangrado sea menor y facilitar la cirugía.



Tumor glómico

Tumores del ángulo pontocerebeloso

Neurinoma del acústico

Es un tumor benigno que se origina en las células de Schwann y que generalmente procede del nervio vestibular, en el interior del conducto auditivo interno (CAI). La incidencia de neurinoma del acústico es de 1/100.000 y 1/200.000 habitantes, generalmente entre la 3ª-5ª década de la vida. Este tumor constituye un 10% de todos los tumores intracraneales. En un 10% de los casos la presentación suele ser bilateral y se da en el contexto de una enfermedad genética que es la neurofibromatosis tipo 2, en la que puede haber otras lesiones intracraneales.

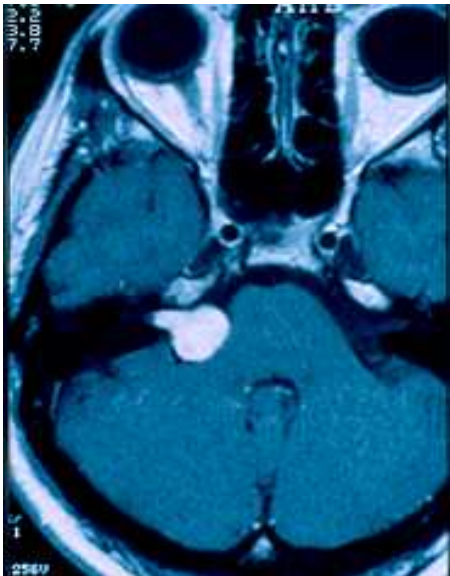
Estos tumores son de crecimiento lento, y podemos encontrarlos en 3 fases según su grado de evolución. Fase intracanalicular, cuando el tumor está dentro del CAI, y cursan con clínica de hipoacusia, acúfeno y vértigo. Tumores en fase cisternal, que ocupan el ángulo pontocerebeloso, pero no comprimen el tronco, y en los que además de los síntomas cócleovestibulares, puede haber manifestaciones derivadas de compresión de pares craneales, fundamentalmente el trigémino. En fase compresiva se incluyen los grandes tumores que desplazan el tronco del encéfalo y ocasionan síntomas neurológicos derivados.

El síntoma de presentación inicial suele ser hipoacusia neurosensorial unilateral, fundamentalmente en frecuencias agudas, y acúfeno. Si realizamos al paciente una audiometría verbal observamos que existe una afectación de la discriminación verbal

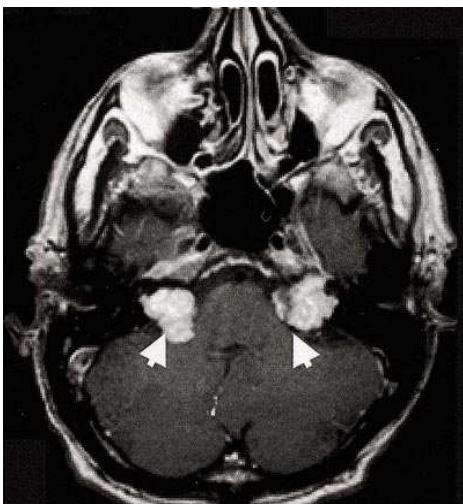
desproporcionadamente mayor de lo que corresponde a su audiometría tonal, lo cual es típico de las hipoacusias neurales, o también denominadas retrococleares o neuropatía auditiva. Además también podemos realizar unos potenciales evocados auditivos de tronco cerebral que nos revelarán un aumento del intervalo I-V, típico de este tipo de hipoacusia. En el caso de que el paciente tenga síntomas vestibulares, se aconseja realizar una videonistagmografía.

El diagnóstico se realiza por la exploración audiológica y por la RNM con gadolinio. De hecho es recomendable en aquellos pacientes con hipoacusia neurosensorial unilateral realizar una RNM para poder realizar un diagnóstico precoz del posible neurinoma, aunque la mayor probabilidad es que la exploración radiológica sea normal, ya que como hemos visto el neurinoma del acústico es poco frecuente.

El tratamiento ha sido motivo de controversia en los últimos años. Hay autores que defienden el tratamiento quirúrgico en cualquiera de sus fases. Los abordajes pueden ser translaberíntico, retrosigmoideo o por fosa media, y la elección depende de la extensión del tumor. Pero también es válida la otra opción de tratamiento que es la radiocirugía, consiste en la aplicación de radioterapia estereotáxica, que sobre todo en tumores pequeños y en personas mayores suele ser una opción recomendable, ya que los riesgos son menores.



Neurinoma del acústico unilateral



Neurinoma del acústico bilateral

Meningioma

Se origina en la duramadre y tejido subaracnoideo que rodea las estructuras del SNC. Constituyen el 3% de los tumores del ángulo pontocerebeloso. Pueden alcanzar el CAI y comportarse como un neurinoma del acústico, aunque en este caso encontramos con más frecuencia una exploración audiológica normal. El diagnóstico es radiológico mediante TC y RNM, y como dato característico se suelen encontrar calcificaciones en estos tumores. El tratamiento es quirúrgico.

Schwannoma del nervio facial

Estos tumores son similares histológicamente a los schwannomas del acústico, y aparecen a lo largo del contenido del nervio facial. Suele dar parálisis facial, pero no en su fase inicial. Pueden ocasionar también hipoacusia neurosensorial, ya que puede comprimir el nervio acústico, ya que está junto a él en el CAI. El tratamiento es quirúrgico.

BIBLIOGRAFÍA RECOMENDADA

1. Otorrinolaringología y patología cérvico-facial. Ignacio Cobeta. Ars Médica. 2003
2. Otorrinolaringología. Cirugía de cabeza y cuello. Lee. McGraw-Hill Interamericana. 2001.
3. Manual de Otorrinolaringología 2ª Edición. Ramirez R and cols, ed. McGraw-Hill Interamericana. 2007.
4. Tratado de Otorrinolaringología y cirugía de cabeza y cuello. C. Suárez and cols. Ed. 2ª Edición. Editorial Panamericana. 2007.