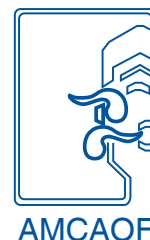


## Caso clínico

Recibido: julio 2015  
Aceptado: noviembre 2015

Vol. 4, Núm. 3  
Septiembre-Diciembre 2015  
pp 109-115



# Malformación congénita de la cadena osicular como hallazgo de timpanotomía exploradora en pacientes con hipoacusia conductiva.

## Serie de cinco casos en el Instituto Nacional de Rehabilitación

*Congenital malformation of the ossicular chain as exploratory tympanotomy finding in patients with conductive hearing loss.*

*Series of five cases at the Instituto Nacional de Rehabilitación*

Diana Elizabeth Muñoz-Hernández,\* Edna Verónica Arrieta-Vázquez,\* Ramón Amayo-Ramírez,<sup>§</sup> José Flores-Montoya,<sup>§</sup> Juan Carlos Cisneros-Lesser<sup>§</sup>

### Resumen

El diagnóstico de una hipoacusia conductiva unilateral o bilateral implica considerar etiologías congénitas, infecciosas, neoplásicas y traumáticas. Dentro de las más comunes encontramos la otosclerosis y la fijación congénita del estribo, ambas con características clínicas y audiométricas similares. En ocasiones los hallazgos transoperatorios determinan la existencia de una malformación congénita osicular que precisa un tratamiento quirúrgico distinto. **Objetivo:** Describir cinco casos de malformación congénita de cadena osicular que fueron hallazgos quirúrgicos durante la timpanotomía exploradora en pacientes con hipoacusia conductiva. **Material y métodos:** En este estudio observacional, descriptivo y retrospectivo se describen las características morfológicas de pacientes con malformación de la cadena osicular a quienes se realizó una timpanotomía exploradora por diagnóstico inicial de hipoacusia conductiva, así como las características audiométricas, tomográficas y el análisis de los resultados postquirúrgicos con base en el umbral promedio de tonos puros. **Resultados:** Cinco pacientes fueron operados, tres masculinos y dos femeninos, con edad promedio de 12 años. En tres la hipoacusia era unilateral y en dos bilateral. Se operaron seis oídos en total. Posterior a la timpanotomía exploradora en cinco oídos, en tres se realizó cirugía del estribo, en dos osculoplastia con interposición de yunque autólogo y un caso quedó sin resolución quirúrgica. La media prequirúrgica de umbral auditivo fue de 71.5 dB (DE 15.51) y postquirúrgica de 33.25 dB (DE 16.22), observando una adecuada ganancia en cuatro de los casos. De los cinco oídos operados, tres alcanzaron un umbral postquirúrgico de audición normal y todos obtuvieron mejoría en la discriminación fonémica. **Conclusiones:** Dentro de las características audiométricas que permiten incluir la malformación congénita osicular como diagnóstico diferencial, se encuentra la brecha aéreo-ósea amplia y la ausencia de nicho de Carhart. El manejo quirúrgico para la reconstrucción osicular de cada paciente debe ser individualizado.

**Palabras clave:** Hipoacusia conductiva, malformación osicular, timpanotomía exploradora, otosclerosis.

\* Médico Residente de Otorrinolaringología.

<sup>§</sup> Médico adscrito a la Subdirección de Otorrinolaringología.

Instituto Nacional de Rehabilitación, México, D.F.

Este artículo puede ser consultado en versión completa en <http://www.medigraphic.com/audiologia>

### Abstract

The diagnosis of a uni- or bilateral conductive hearing loss can have congenital, infectious, neoplastic and traumatic causes. The most common causes are otosclerosis and congenital stapes fixation; both of them are similar in clinic and audiometric characteristics. In some cases the intraoperative findings determine the presence of a congenital ossicular anomaly which needs a different surgical treatment. **Objective:** To describe five cases of congenital ossicular malformation that were intraoperative findings during exploratory tympanotomy of patients with conductive hearing loss. **Material and methods:** In this observational, descriptive and retrospective study, we describe the morphologic characteristics of patients with congenital ossicular malformation who were submitted to an exploratory tympanotomy with initial diagnosis of conductive hearing loss, as well as their audiometric and tomographic characteristics and an analysis of postsurgical results based on the pure tone average. **Results:** Five patients were surgically treated, three male and two female, with an age average of 12. In three cases the hearing loss was unilateral and two were bilateral. There were six exploratory tympanotomies in total. The surgical treatment consisted in stapes surgery in three ears, ossiculoplasty with autologous incus interposition in two ears and one stayed without surgical resolution. The preoperative mean of PTA was 71.5 dB (SR 15.51) and postoperative 33.25 dB (SR 16.22), with an audiometric success in four cases. Of the five ears surgically treated, three reached a PTA of normal hearing and all of them increased their values in the speech audiometry. **Conclusions:** Some of the audiometric characteristics that made the suspicious diagnosis of congenital ossicular malformation are the presence of a wide air-bone gap and the absence of the Carhart notch. The surgical management of the ossicular chain has to be individualized.

**Key words:** Conductive hearing loss, ossicular chain malformation, middle ear exploration, otosclerosis.

## Introducción

La incidencia de la malformación congénita de la cadena osicular sin asociación al síndrome microtia-atresia varía de 0.5 a 1.2%, se presenta como una hipoacusia conductiva desde la infancia.<sup>1</sup> La clasificación de Cremers es la más utilizada para describir malformaciones osiculares, de manera que la clase I consiste en una fijación congénita aislada del estribo, la clase II es la fijación del estribo asociada a una anomalía del martillo y/o del yunque, la clase III es la anomalía de la cadena osicular con una platina móvil y la clase IV es la aplasia o displasia de la ventana redonda u oval.<sup>2-5</sup>

Una anomalía congénita de la cadena osicular causa una hipoacusia conductiva entre 40-60 dB; sin embargo, se ha observado la presencia de un componente sensorial de hasta 5-15 dB.<sup>6</sup>

Las sospechas diagnósticas más comunes de una hipoacusia conductiva que requiere manejo quirúrgico son la otosclerosis y la fijación congénita del estribo; no obstante, no deben descartarse las malformaciones congénitas de la cadena osicular como hallazgo transquirúrgico, ya que esto permitirá la adecuada planeación quirúrgica que podrá incluir desde una cirugía de estribo con colocación de prótesis hasta la osculoplastia total. La bibliografía médica reporta que se obtienen mejores resultados cuando se conserva la supraestructura del estribo y su morfología es adecuada.<sup>3</sup> El cierre de brecha aéreo-ósea postquirúrgica es en promedio de 20 dB o menos en 70% de los casos.<sup>2</sup>

Otra opción quirúrgica para los pacientes con hipoacusia conductiva es la colocación de implantes osteointe-

grados para obtener resultados favorables. Éstos son una alternativa para aquellos pacientes que no son candidatos a la timpanotomía exploradora, que han presentado poca o nula ganancia con el tratamiento quirúrgico convencional o con el uso de auxiliares auditivos.<sup>7,8</sup> No obstante, la limitación de estos implantes radica en la necesidad de tener una reserva auditiva por encima de los 40 dB y considerar el grosor óseo que debe existir en la zona de anclaje, lo que limita su utilización en niños menores de cinco años.<sup>7</sup> Hay series que reportan una ganancia auditiva de por lo menos 30 dB en el audiograma de tonos puros.<sup>9</sup>

En este estudio se describen las malformaciones congénitas de la cadena osicular encontradas en cinco pacientes a quienes se les realizó una timpanotomía exploradora por diagnóstico inicial de hipoacusia conductiva en el Instituto Nacional de Rehabilitación en un periodo de cinco años, así como el análisis de los resultados audiométricos postquirúrgicos.

## Material y métodos

El diseño de este trabajo es observacional, descriptivo y retrospectivo. Se revisaron los expedientes de cinco pacientes con diagnóstico prequirúrgico de hipoacusia conductiva unilateral o bilateral a quienes se realizó timpanotomía exploradora y obtuvieron un diagnóstico final de malformación congénita de la cadena osicular en el periodo de enero de 2009 a diciembre de 2013. Todas las audiometrías se realizaron con audífonos TDH39 y vibrador óseo, con estímulo de tonos puros y un enmascaramiento del oído contralateral con ruido blanco. Se compararon

los umbrales auditivos preoperatorios con los postoperatorios medidos después de tres meses aproximadamente de la cirugía. Se consideraron las frecuencias de 500, 1,000, 2,000 y 4,000 Hz para obtener el umbral auditivo. Se descartaron pacientes con evidencia de causa infecciosa, traumática o neoplásica. Se utilizó el programa IBM SPSS Statistics Standard Edition (Versión 21.0.0 EUA) para realizar el análisis de los umbrales de tono puro como resultado postquirúrgico, así como las medidas de tendencia central de una muestra de cinco pacientes (en total seis oídos).

## Descripción de casos

**Caso 1.** Masculino de 14 años de edad con hipoacusia conductiva derecha de larga evolución no progresiva, con una otoscopia bilateral normal y una tomografía computarizada de oídos y mastoides sin alteraciones evidentes. El diagnóstico preoperatorio fue de otosclerosis versus fijación congénita de estribo (*Figura 1*). Durante la timpanotomía exploradora se encontró la articulación incudoes-tapedial en posición posterior a expensas de una banda fibro-ósea y una supraestructura malformada por ausencia de ambas cruras y una platina obliterante y gruesa. Se realizó estapedectomía colocando una prótesis tipo Smart de  $4.5 \times 0.5$  mm.

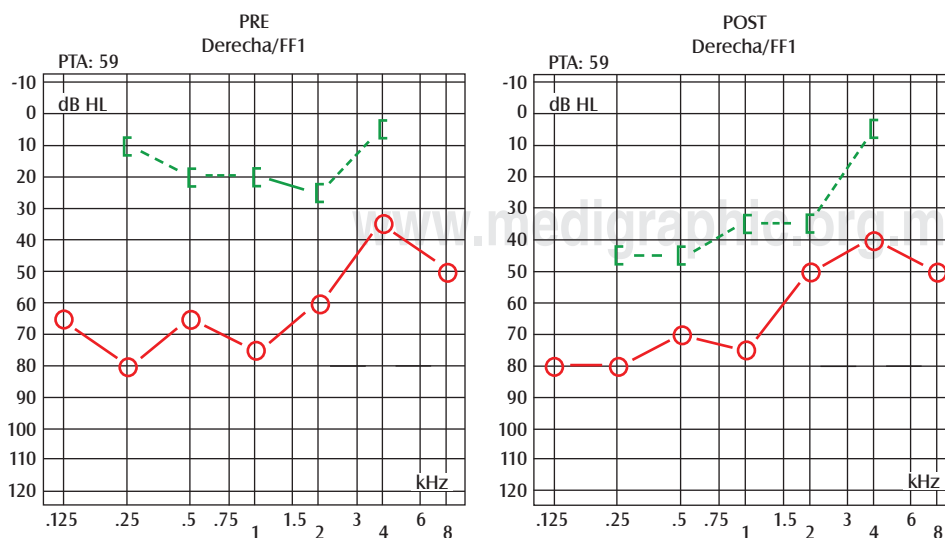
**Caso 2.** Masculino de 9 años de edad con hipoacusia conductiva derecha de larga evolución no progresiva, con otoscopia y tomografía computarizada de oídos y mastoides reportados como normales. El diagnóstico preoperatorio fue de fijación congénita del estribo (*Figura 2*). De los hallazgos transoperatorios en la timpanotomía

exploradora se reportó una disrupción de la articulación incudoes-tapedial con un estribo y platina fijos. Se realizó estapedectomía colocando una prótesis tipo Schuknecht de  $4.0 \times 0.6$  mm.

**Caso 3.** Femenino de 12 años con hipoacusia conductiva bilateral, otoscopia y tomografía normales. Como antecedente familiar, su madre tiene diagnóstico de malformación congénita de oído no especificada. Se realizó timpanotomía exploradora derecha como primer procedimiento quirúrgico encontrando una discontinuidad de la articulación incudoes-tapedial por una apófisis larga hipoplásica del yunque, así como una malformación de la supraestructura del estribo con cruras anchas y cortas (*Figura 3*). En la timpanotomía exploradora izquierda realizada dos años después de la primera se observaron los mismos hallazgos. En ambos procedimientos se realizó interposición de yunque autólogo remodelado (*Figura 4*).

**Caso 4.** Masculino de 7 años de edad con hipoacusia conductiva bilateral, con otoscopia y tomografía sin alteraciones evidentes y un diagnóstico preoperatorio de fijación congénita del estribo versus malformación congénita osicular (*Figura 5*). Los hallazgos transoperatorios descritos en la timpanotomía exploradora derecha fueron discontinuidad de la articulación incudoes-tapedial, un estribo malformado sin cruras y la porción timpánica del nervio facial dehiscente y procidente. Se realizó estapedectomía colocando una prótesis tipo Causse de  $4.0 \times 0.6$  mm. El oído izquierdo se encuentra pendiente de exploración quirúrgica.

**Caso 5.** Femenino de 18 años con hipoacusia conductiva derecha no progresiva detectada en la infancia, en la otoscopia derecha se observó el mango de martillo desplazado hacia el anterior y adelgazado. En la tomografía



**Figura 1.**

Audiometría prequirúrgica y postquirúrgica del caso 1.

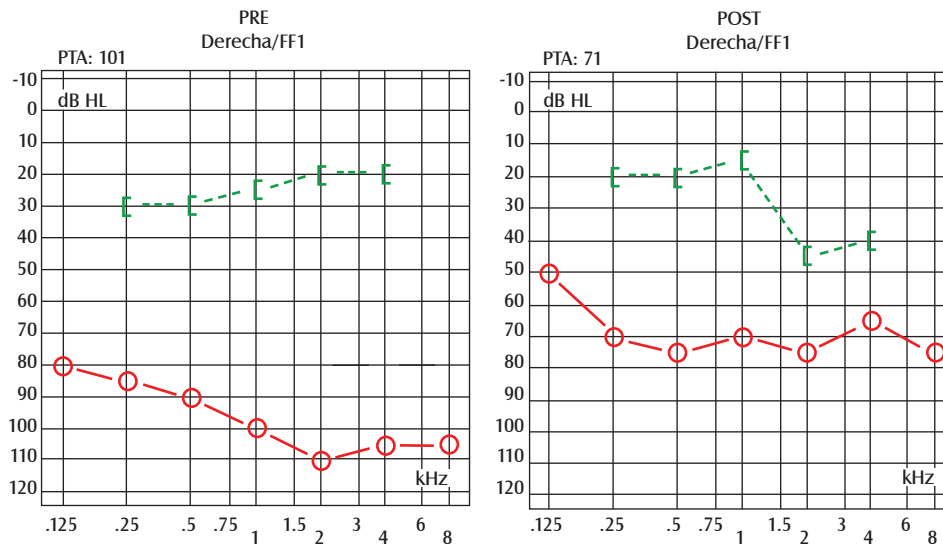


Figura 2.

Audiometría prequirúrgica y postquirúrgica del caso 2.

computarizada se apreció una banda de densidad ósea que une la parte posterior del yunque con promontorio, así como la porción timpánica del nervio facial prociacente sobre la ventana oval. Durante la timpanotomía exploradora se detectó el desplazamiento anterior del mango de martillo, una fusión del yunque y estribo con el canal de Falopio por una placa ósea, malformación de la articulación incudostapedial y la porción timpánica del facial dehiscente y prociacente ocluyendo más de 50% de la ventana oval, motivo por el cual no se realizó interposición osicular o colocación de prótesis estapedial.

## Resultados

De los cinco casos, tres son pacientes del género masculino y dos del género femenino. La edad promedio de presentación fue de 12 años y la afección en tres casos fue unilateral hacia oído derecho y dos de manera bilateral.

El manejo quirúrgico varió de acuerdo con los hallazgos durante la timpanotomía exploradora, siendo tres cirugías de estribo, dos osculoplastias con interposición de yunque autólogo y un caso sin resolución quirúrgica.

Para el análisis de los resultados se utilizó el umbral de tono puro en las audiometrías prequirúrgicas y postquirúrgicas. Como medidas de tendencia central con significancia para el análisis se determinó una media prequirúrgica de 71.5 dB (desviación estándar 15.51) y una media postquirúrgica de 33.25 dB (desviación estándar 16.22), con una diferencia de medias de 38.5 dB. Para graficar la ganancia auditiva postquirúrgica se excluyó el caso 5 por no haber sido candidato a reconstrucción osicular y se in-

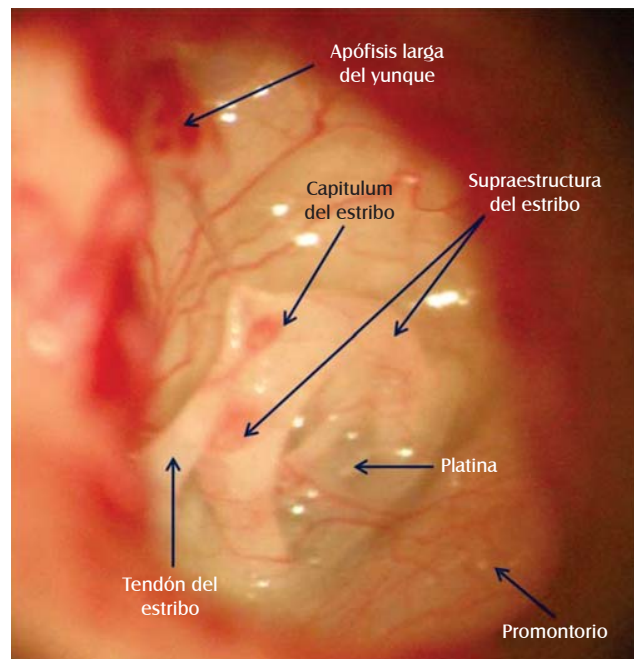


Figura 3. Ganancia auditiva postoperatoria en umbral promedio de tonos puros por paciente.

cluyeron los otros cinco oídos, observando una adecuada ganancia excepto en el caso 1 que se mantuvo en el umbral en 58.75 dB. De los cinco oídos, tres alcanzaron un umbral postquirúrgico de audición normal y todos obtuvieron ganancia en la logaudiometría verbal (Figura 6 y Cuadro I).

La brecha prequirúrgica promedio fue de 48.54 dB y la brecha postquirúrgica promedio de 22.5 dB. Sin em-

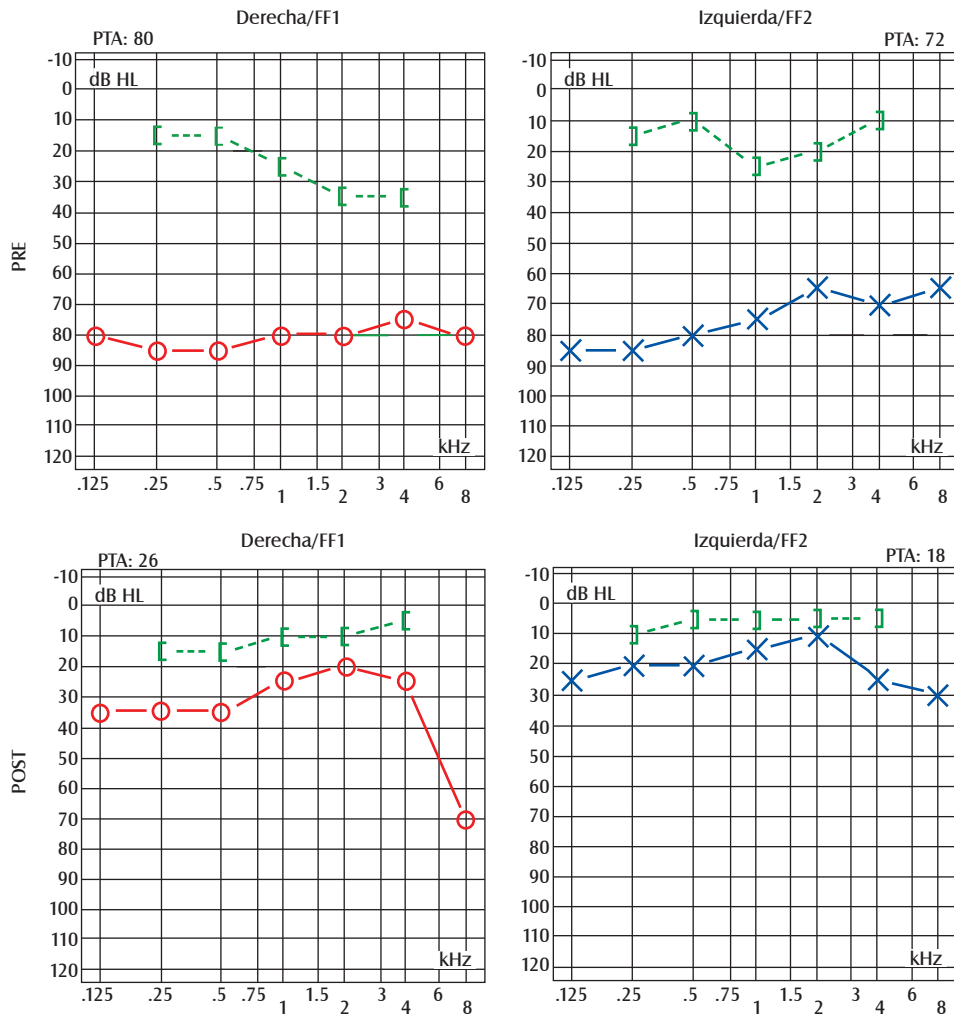


Figura 4.

Audiometría prequirúrgica y postquirúrgica del caso 3.

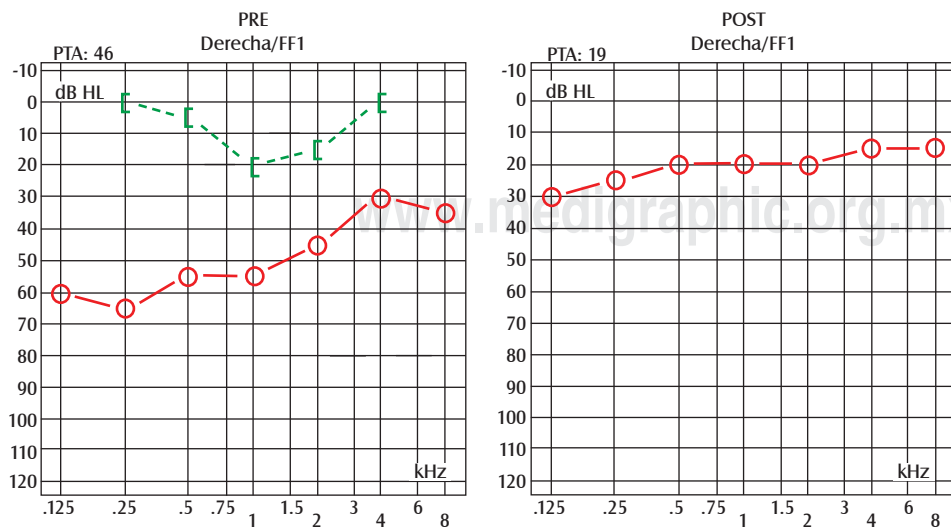
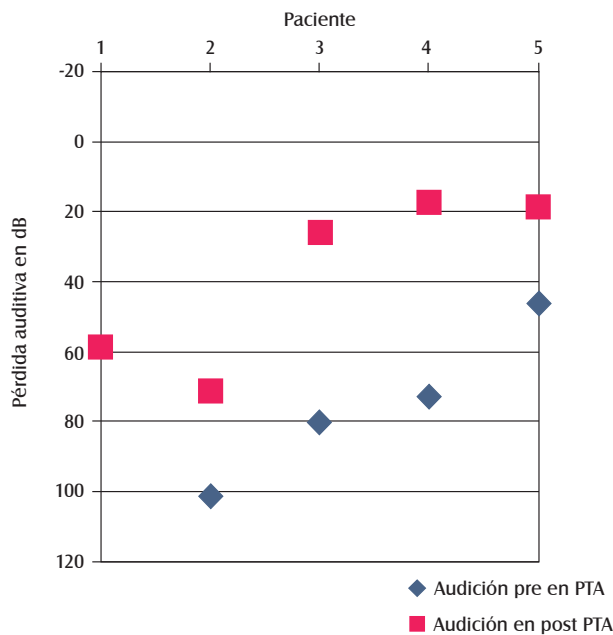


Figura 5.

Audiometría prequirúrgica y postquirúrgica del caso 4.



**Figura 6.** Audiometría prequirúrgica y postquirúrgica del caso 1.

**Cuadro I.** Logoaudiometría de los casos tratados, antes y después del procedimiento quirúrgico.

Caso/oído	MDF prequirúrgica	MDF postquirúrgica
1-Derecho	90% a 90 dB	100% a 85 dB
2-Derecho	50% a 90 dB	60% a 90 dB
3-Derecho	100% a 100 dB	100% a 50 dB
3-Izquierdo	100% a 95 dB	100% a 40 dB
4-Derecho	100% a 60 dB	100% a 40 dB

MDF = Máxima discriminación fonémica.

bargo, estos promedios no son el parámetro más confiable para determinar el éxito postquirúrgico, ya que puede observarse un cierre de la brecha aéreo-ósea a expensas de una disminución en la reserva auditiva y no por un aumento en el umbral, siendo este último factor el que refleja la recuperación en el mecanismo de transmisión.

Considerando que la muestra es pequeña y por tanto no representativa de una población, los análisis estadísticos mostrados carecen de valor; no obstante, los autores consideran que los valores difieren de forma clínicamente relevante entre el preoperatorio y postoperatorio y que la información descriptiva que aporta es relevante por sí misma.

## Discusión

En el artículo de Thomeer et al, se reporta una ganancia auditiva promedio de la vía aérea de 18 dB y una brecha aéreo-ósea postquirúrgica de 20 dB.<sup>2</sup> La ganancia en cuatro de los seis oídos reportados corresponde a lo descrito en la bibliografía médica. Además, el componente neurossensorial existente previo a la manipulación quirúrgica también limita el resultado, sobre todo en malformaciones que afectan directamente al estribo o la platina.<sup>10</sup>

La malformación osicular simula hallazgos clínicos, imagenológicos y audiométricos de otros diagnósticos más frecuentes como la otosclerosis y la fijación congénita del estribo;<sup>11</sup> aunque hay datos que podrían ayudarnos a distinguir estas entidades como la brecha aéreo-ósea amplia y la ausencia de nicho de Carhart. Además hay que considerar que la presentación clínica ocurre en pacientes de edad pediátrica con una hipoacusia conductiva no progresiva.

Es importante destacar que la tomografía computarizada de hueso temporal con cortes mayores a 1 mm tiene una baja sensibilidad para detectar malformaciones menores de la cadena osicular, por lo que un reporte sin alteraciones evidentes no descarta la existencia de una malformación que condicione el plan quirúrgico.

La afección puede ocurrir de manera unilateral o bilateral y en esta última también es importante determinar si es necesario el uso de auxiliares auditivos para no mermar el desarrollo del lenguaje en el paciente, ya que la cirugía exploradora se pospone hasta los ocho años de edad cuando la trompa de Eustaquio alcance una adecuada maduración y por ende, ventilación del oído medio y mastoides. En los casos en los que se considera la utilización de implantes osteointegrados, también se requiere esperar a que el espesor óseo del cráneo sea mayor o igual a 3 mm para colocar el tornillo de anclaje, de esta manera la edad mínima para este procedimiento es de cinco años.<sup>7</sup>

## Conclusiones

En este reporte, la característica audiométrica en 100% de los pacientes fue la ausencia de nicho de Carhart y los hallazgos de la tomografía convencional no fueron determinantes para realizar el diagnóstico de malformación congénita osicular. Se requieren series con una muestra mayor para determinar más características clínicas sugestivas de esta entidad y en estudios posteriores podría determinarse la utilidad de las reconstrucciones de estudios de imagen para complementar el diagnóstico. No debe-



mos olvidar que el manejo quirúrgico y la reconstrucción osicular son distintas en cada paciente y dependen de las malformaciones individuales encontradas.

Dado que en 4 de 5 oídos operados se obtuvo una ganancia importante en el umbral audiométrico y en 3 oídos se alcanzó un umbral auditivo normal, consideramos que la timpanotomía exploradora, con posterior osculoplastia acorde a la patología encontrada es un procedimiento efectivo para este tipo de pacientes y una alternativa viable para el uso de auxiliar auditivo.

Tomando en cuenta que existe un riesgo de pérdida auditiva importante tras el procedimiento quirúrgico, las alternativas terapéuticas conservadoras cobran relevancia, así como otras alternativas quirúrgicas que no generan afectaciones en la reserva auditiva, tales como los implantes osteointegrados.

## Conflicto de intereses

Los autores declaran no tener conflicto de intereses. Los autores son responsables del contenido y redacción del artículo.

## REFERENCIAS

1. Briggs RJ, Luxford WM. Correction of conductive hearing loss in children. *Otolaryngol Clin North Am.* 1994; 27 (3): 607-620.
2. Thomeer HG, Kunst HP, Cremers CW. Congenital stapes ankylosis associated with another ossicular chain anomaly-surgical results in 30 ears. *Arch Otolaryngology Head Neck Surg.* 2011; 137 (9): 935-941.
3. Cousins VC, Milton CM. Congenital ossicular abnormalities. A review of 68 cases. *Am J Otol.* 1998; 9 (1): 76-80.
4. Tabb HG. Symposium: Congenital anomalies of the middle ear. I. Epitympanic fixation of incus and malleus. *Laryngoscope.* 1976; 86 (2): 243-246.
5. Thomeer HG, Kunst HP, Cremers CW. Isolated congenital stapes ankylosis: surgical results in a consecutive series of 39 ears. *Ann Otol Rhinol Laryngol.* 2010; 119 (11): 761-766.
6. Teunissen E, Cremers CW. Surgery for congenital anomalies of the middle ear with mobile stapes. *Eur Arch Otorhinolaryngol.* 1993; 250 (6): 327-331.
7. Roman S, Nicollas R, Triglia JM. Practice guidelines for bone-anchored hearing aids in children. *Eur Ann Otorhinolaryngol Head Neck Dis.* 2011; 128 (5): 253-258.
8. Schwager K. Reconstruction of middle ear malformations. *GMS Curr Top Otorhinolaryngol Head Neck Surg.* 2007; 6: Doc 01.
9. Stevenson DS, Proops DW, Wake MJ et al. Osseointegrated implants in the management of childhood ear abnormalities: the initial Birmingham experience. *J Laryngol Otol.* 1993; 107 (6): 502-509.
10. Funasaka S. Congenital ossicular anomalies without malformations of the external ear. *Arch Otorhinolaryngol.* 1979; 224 (3-4): 231-240.
11. Hough JVD. Malformations and anatomical variations seen in the middle ear during the operation for mobilisation of the stapes. *Laryngoscope.* 1958; 68: 1337-1379.

Correspondencia:

**Diana Elizabeth Muñoz Hernández**

Departamento de Otorrinolaringología,  
Instituto Nacional de Rehabilitación.  
Calz. México-Xochimilco Núm. 289,  
Col. Arenal de Guadalupe, C.P. 14389, México, D.F.  
Tel: 59991000, exts. 18270, 18274 y 18322  
E-mail: dianamunozh@gmail.com