

La disgenesia de la cadena osicular. A propósito de un caso (hallazgo cadavérico)

Ossicular dysgenesis. A case report (cadaveric finding)

*Disgenesia da cadeia ossicular. A propósito de um caso
(achado cadavérico)*

Prof. Dr. Hugo Zambrana ⁽¹⁾, Dra. Sonia De Maio ⁽²⁾, Dra. Paola García Delgado ⁽³⁾

Resumen

Las malformaciones de la cadena osicular generalmente se asocian malformaciones del pabellón auricular y conducto auditivo externo (malformación mayor) aunque también pueden presentarse en forma aislada (malformación menor). Estas últimas son patologías poco frecuentes y se debe a fallas en el desarrollo del primer y/o del segundo arco branquial. Se manifiestan a temprana edad, como una hipoacusia conductiva no progresiva con otomicroscopia normal, lo que obliga a sospechar en esta patología. En este trabajo se presenta un caso de sinostosis de la articulación incudomaleolar en un hallazgo cadavérico.

Palabras clave: malformación, cadena osicular, sinostosis incudomaleolar.

Abstract

The ossicular malformations are commonly associated with ear external abnormalities (major malformations) although they can also occur in isolation (minor malformations). The minor malformations are unusual and due to abnormal development of the first and/or the second branchial arch. They appear at an early age, as a non-progressive conductive hearing loss with normal otomicroscopy, which made us suspect in this pathology. In this paper we present a case of incudomalleolar synostosis in a cadaveric finding.

Key words: malformation, ossiculs, incudomalleolar synostosis.

Resumo

As malformações da cadeia ossicular geralmente se associam com malformações do pavilhão auricular e o conduto auditivo externo (malformação maior), embora também possam se apresentar em menor forma (malformação menor). Estas últimas são patologias pouco frequentes e são causadas por falhas no desenvolvimento do primeiro e/ou segundo arco branquial. Manifestam-se em idade prematura, como uma hipoacusia condutiva não progressiva com otomicroscopia normal, o que faz necessário suspeitar de tal patologia. Em este artigo, apresenta-se um caso de sinostose da articulação incudomaleolar num achado cadavérico.

Palavras-chave: malformação, cadeia ossicular, sinostose incudomaleolar.

Introducción

Las disgenesias de la cadena osicular (D.C.O.) se refiere a malformaciones congénitas limitadas a la cadena osicular y su sistema propio muscular (malformaciones Minor). A diferencia de las malformaciones Mayor, las cuales, además de malformaciones congénitas de la cadena osicular, se asocian a malformaciones del pabellón auricular (en diferentes grados) y atresia del C.A.E. o en asociación a otras malformaciones congénitas (por ej. osteogénesis Imperfecta o síndrome de Van der Hoeve, enfermedad de Albert Schonberg).

⁽¹⁾ Jefe Servicio Otorrinolaringología. ⁽²⁾ Médica de planta. Otorrinolaringología. ⁽³⁾ Médica de planta Hospital Otorrinolaringología. Hospital Gral. de Agudos Dr. Juan A. Fernández. Cerviño 3356, Ciudad Autónoma de Buenos Aires, Argentina. Tel. 4808-2600. dr.zambrana.hugo@gmail.com, sonia_demaio@yahoo.com.ar payitogarcia@hotmail.com
Envío de notificaciones de los editores a: Prof. Dr. Hugo Sergio Zambrana. Dirección: Ciudad de la Paz 1376 - 5°B - CP: 1426 - CABA - Tel. 4788-4105- mail:dr.zambrana.hugo@gmail.com
Presentado para su evaluación: 19/08/2015

Las D.C.O. han recibido diferentes denominaciones, como por ej.: Variaciones embrionarias, defecto del desarrollo, agenesias, displasias congénitas, atrofas congénitas.

En realidad, se trata de un síndrome de defectos de formación en la cadena osicular, que forman parte del síndrome del primer arco branquial o síndrome del segundo arco branquial.

En este trabajo se presenta un caso de sinostosis o fusión de la articulación incudo-maleolar en oído derecho, con placa atrésica, y malformación de la apófisis corta del yunque, con fijación a la pared lateral-síndrome del primer arco branquial.

Embriología de la cadena osicular

Para poder comprender las diversas modalidades de disgenesia osicular, es muy importante tener presente cuáles son los elementos embrionarios que intervienen en la formación de los huesecillos.

La formación de los huesecillos transcurre entre la 4ta. y 6ta. semana del desarrollo embrionario; a partir de moldes cartilagosos derivados del mesénquima del 1er y 2do arco branquial, los cuales sufren osificación intramembranosa y endocondral, respectivamente.

El estribo es el primer osículo en desarrollarse. Cuando el embrión tiene cuatro semanas y media de gestación, las células mesenquimatosas, se encuentran conectadas en el extremo caudal del 2do. arco branquial (cartílago de Reichert o barra hioidea).

A las 6 semanas el estribo forma un anillo mesenquimatoso, atravesado por la arteria estapedial, donde en este estadio se presenta muy voluminosa.

A las seis semanas y media el estribo queda unido al segundo arco branquial, sección que después va a formar el capitolio del estribo.

También aparece el 1er arco branquial (cartílago de Meckel o arco mandibular) en el cual rápidamente se va diferenciar parte del martillo, cuerpo del yunque y músculo tensor del tímpano.

El estribo se aproxima a la cápsula ótica, la cual forma una concavidad. También en esta etapa se forma el músculo estapedial y tendón del estribo.

La cabeza del martillo y el cuerpo del yunque están fusionados, pero rápidamente se separan en los dos osículos diferentes. El desarrollo continúa de la siguiente manera:

8ª semana: Entre el martillo y yunque se forma una superficie articular, quedando formada la articulación incudomaleolar.

9ª semana: Se forma la platina del estribo.

12ª semana: Se forma la articulación incudoestapedial y el ligamento anular de la ventana oval, el cual primero es condrogénico y luego fibroso.

15ª semana: Se osifican el martillo y el yunque.

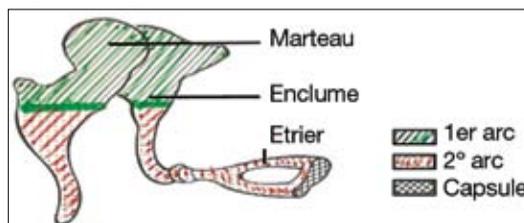
18ª semana: Se osifica el estribo.

Por lo tanto la embriogénesis de los huesecillos del oído medio se concluye de la siguiente manera (explicado por la teoría moderna o de Wood y Jones):

La apófisis corta y cabeza del martillo, así como el cuerpo y la rama corta del yunque, derivan del 1er arco branquial (cartílago de Meckel).

El mango del martillo, la apófisis larga y lenticular del yunque, el capitolio, las cruras y la cara timpánica de la platina del estribo (la cara vestibular de la platina deriva del otocisto o cápsula ótica), así como el músculo del estribo y su tendón, el nervio facial y la arteria estapediana derivan del 2do arco branquial (cartílago de Reichert).

Es decir, la parte superior de la cadena osicular, corresponde al 1er arco branquial. La parte inferior de la cadena osicular, corresponde al 2do arco branquial. (Fig.1)



También es importante destacar que a las 35 semanas de gestación los 3 huesecillos han alcanzado el tamaño y la forma que tendrán en la vida postnatal.

Anatomía de la cadena osicular

La anatomía normal de la cadena de huesecillos, martillo, yunque y estribo presenta ligamentos y 2 articulaciones, incudo-maleolar e incudo-estapedial.

1-Martillo: Es el más voluminoso y el más externo de los 3 osículos.

a-Cabeza: ovoidea y lisa, que presenta en su parte postero-interna, una superficie articular para el yunque; ligamentos: superior, de la cabeza al ático.

b-Cuello: segmento que corona al mango y da origen a 2 apófisis:

- Apófisis externa (corta) donde se insertan los ligamentos tímpano-maleolares.
- Apófisis anterior: donde se fija el ligamento anterior del martillo.

c-Mango: Alargado verticalmente, aplanado de adelante hacia atrás, incluido en el espesor de la membrana timpánica.

2-Yunque: Situado detrás de la cabeza del martillo, en la parte superior de la caja (ático o epitímpano) presenta:

a-Cuerpo: superficie apenas cóncava que se articula con la cabeza del martillo. Posee de modo inconstante el ligamento superior a la pared del ático.

b-Apófisis corta: Se apoya sobre la fosa incudis, en la pared posterior, por debajo del aditus ad antrum.

c-Apófisis lenticular: Se articula con la cara lateral del capitolio del estribo.

3-Estribo: Presenta:

a-Capitolio: Articulado con la apófisis lenticular del yunque y tendón, que se inserta en el borde posterior del capitolio.

b-Cruras: Anterior y posterior.

c-Platina: Ovalada, articulada con la ventana oval.

4. Articulaciones (Fig. 2)

a-Incudo-maleolar: Articulación de tipo sinovial, subtipo selar; tiene superficies articulares revestida de cartílago, que se unen mediante una cápsula, presenta una pequeña sinovial y a menudo un menisco intraarticular.

a-Incudo-estapedial: Articulación de tipo sinovial, subtipo esferoide; presentan 2 superficies articulares, una cápsula y una sinovial.

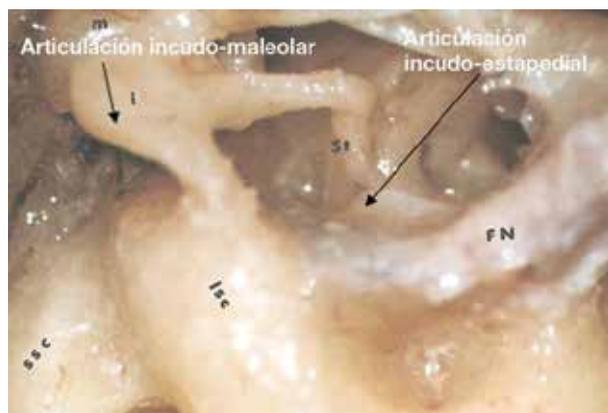


Fig. 2. Mario Sanna. The temporal bone and lateral skull base surgery.

Atico o epitímpano

Desde el punto de vista anatómico, el ático o epitímpano presenta una espícula ósea (bony spur), que se extiende verticalmente, desde el tegmen timpani, hacia el punto justo anterior a la cabeza del martillo, dividiendo esta espícula ósea en: Epitímpano posterior y anterior, también conocido como recessus atical anterior (RAA).

El piso del R.A.A. contiene al ganglio geniculado, que en algunos casos suele estar dehiscente.

En el ático o epitímpano se encuentra la articulación incudo-maleolar, con sus ligamentos superiores. La apófisis corta del yunque se apoya sobre la fosa incudis (Fig. 3).

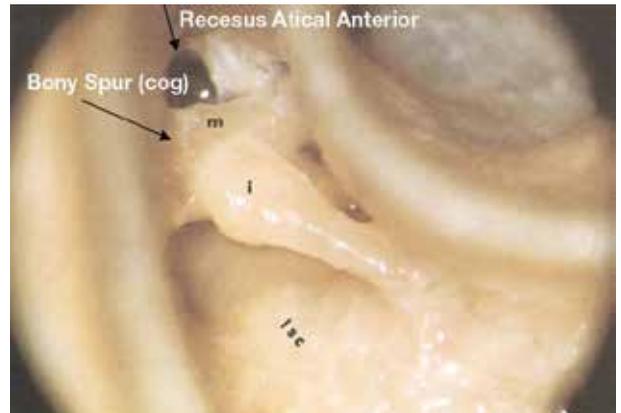


Fig. 3.- Mario Sanna. The temporal bone and lateral skull base surgery.

Diseción del hueso temporal

Mediante el uso de microscopio quirúrgico, se realiza en el oído derecho una antroaticomastoidectomía, con técnica de pared intacta, pudiendo visualizar el antro y el conducto semicircular externo (C.S.E.). A continuación, mediante fresado de la pared posterior con adelgazamiento de la misma, no se observa la apófisis corta del yunque, por lo que se decide ampliar la aticotomía (epitimpanostomía) y explorar la articulación incudo-maleolar, la misma presentaba una malformación congénita (sinostosis o fusión de la articulación cubierta por una placa atrésica, con malformación de la apófisis corta y fijación a la pared posterior). (Foto 1). Poste-

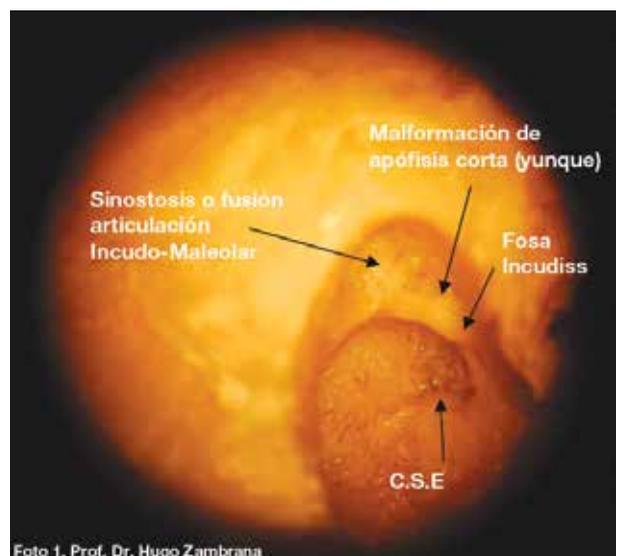
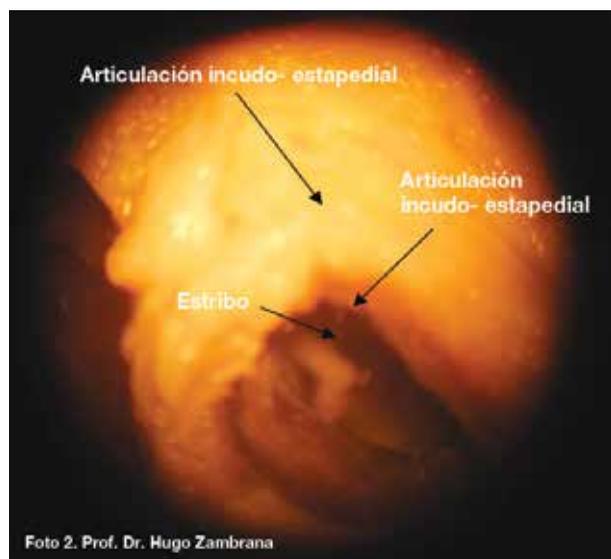


Foto 1. Prof. Dr. Hugo Zambrana



riormente se realiza abordaje endoaural, exponiendo oído medio, no observando malformación de la apófisis larga del yunque, articulación incudo-estapedial, cruras del estribo, platina y tendón, nervio facial no procedente. (Foto 2). Estos hallazgos anatómicos, corresponden al síndrome del primer arco branquial (teoría moderna).

El Prof. Dr. Aguilar Paz (Honduras) presentó una casuística de 17 oídos con disgenesia de la cadena osicular (malformación Minor); desde 1978 a 1991 todos fueron intervenidos quirúrgicamente. De acuerdo a esta casuística se obtienen los siguientes resultados.

Patología de la platina

*fijación - 2 casos.

**fijación con engrosamiento de la misma - 2 casos.

***ausencia de platina - 1 caso.

Patología del estribo

*Fusión de las cruras – 1 caso.

**Ausencia de la superestructura del estribo con aplasia de la apófisis lenticular del yunque – 4 casos.

Patología del yunque

*Aplasia de la apófisis lenticular y/o hipoplasia de la apófisis larga del yunque - 4 casos.

Patología del martillo

*Distrofia del mango del martillo - 1 caso.

**Sinostosis o fusión de la articulación incudo-maleolar - 1 caso.

Patologías múltiples de la cadena osicular - 1 caso

De acuerdo con los datos mencionados, el porcentaje de las disgenesias osiculares son:

1-Apófisis larga del yunque - 47%.

2-Patología de la platina - 29,4%.

3-Patología de la superestructura del estribo – 5,8%.

4-Sinostosis o fusión de la articulación incudo-maleolar – 1,1%.

Conclusión

Las disgenesias de la cadena osicular (malformaciones Minor) sin compromiso de afectación del C.A.E. y/o pabellón auricular en sus diferentes grados, suelen ser muy poco frecuentes. Frente a una hipoacusia uni o bilateral, no progresiva, que se presenta en la infancia o la adolescencia con otoscopia normal, exámenes audiológicos compatibles con hipoacusia conductiva o mixta a predominio conductivo e impedanciometría con curva de rigidez o interrupción de cadena, se debe sospechar de una malformación congénita de la cadena osicular, lo cual se plantea el diagnóstico diferencial con otras patologías otológicas, especialmente con otosclerosis.

El caso presentado en este trabajo (hallazgo cadavérico) corresponde al síndrome del primer arco branquial (sinostosis o fusión de la articulación incudo-maleolar asociada a malformación de la apófisis corta de yunque). Representa el 1,1% de las disgenesias de la cadena osicular.

Bibliografía

1. Brian K. Hall. *Dedifferentiation of Chondrocytes and Endochondral Ossification. En Bones and Cartilage: Developmental and Evolutionary Skeletal Biology. 2da Ed. Academic Press USA;2014:200-10.*
2. Bartel-Friedrich S and Wulke C. *Classification and Diagnosis of Ear Malformations. GMS Current Topics in Otorhinolaryngology, Head and Neck Surgery 2007; 6. Disponible <http://www.ncbi.nlm.nih.gov/pmc/articles/PMC3199848/>*
3. Latarjet M, Ruiz Liard A y Pró E. *Anatomía humana t.1, 4ta. ed. Buenos Aires, Ed. Médica Panamericana; 2004:444-446.*
4. Nathan Page, Keiko Hirose. *Embryology and Developmental Anatomy of the ear. En: Bluestone C D, Simons J P, Healy G B. Pediatric Otolaryngology, V.1, USA, PMPH; 2014:253-269.*
5. Sawage, JP. et Vergnolles, Ph. *Anatomie de l'oreille moyenne. Encycl. Med. Chir. Oto-rhino-laryngologie. 2001 5- A-10. p18. Paris.*
6. Mario Sanna et al. *Surgery of the middle ear and mastoid. En: Atlas of Temporal bone and lateral Skull Base Surgery. Thieme Med. Publ., USA, 1995: 4-20.*
7. Aguilar Paz E, *Disgenesias de la Cadena Osicular. Revista Médica Hondureña 1999, Vol. 67 N° 1 pags. 4-23. Disponible en: www.bvs.hn/RMH/pdf/1999/pdf/Vol67-1-1999-2.pdf*