



PONTIFICIA UNIVERSIDAD CATÓLICA DE CHILE

ESCUELA DE MEDICINA

OTORRINOLARINGOLOGÍA

Patología del Oído Interno

DR. HÉCTOR RIVEROS MORALES

El oído interno tiene la asombrosa particularidad de poseer dos órganos sensoriales en un mismo espacio:

1. Audición
2. Equilibrio

Respecto al primero, sabemos ya, que la audición se transmite por una onda de propagación de presión sonora, que sólo puede existir en la materia, no existe en el vacío.

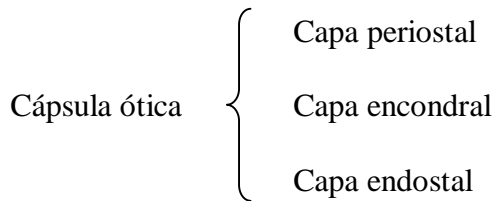
Esta onda sonora en nuestro caso (especie humana), atraviesa el aire y:

En el oído externo	—>	es conducida
En el oído medio	—>	su presión sonora es amplificada.
En el oído interno	—>	es transformada de energía cinética a energía bioeléctrica.
En la vía neural	—>	es propagada hacia la corteza temporal y parcialmente decodificada.
En la corteza temporal	—>	la estimulación eléctrica es decodificada en un idioma y en emociones.

Desde la corteza auditiva salen vías que informan al resto del cerebro, y se piensa que también existe una vía acústica eferente, de la cual sólo se conoce su tramo olivococlear o fascículo de Rasmussen.

El oído interno está ubicado en el hueso petroso o peñasco, que es una parte del hueso temporal, formando parte de la base del cráneo y separando fosa media de la fosa posterior del cráneo.

El oído interno es parecido a una esfera, cuyas paredes son tres capas:



La primera y la tercera son como una esfera chica rodeada de una más grande; las dos, de hueso muy compacto y osificadas y la segunda capa (encondral) es cartilago que une a las dos capas anteriores, aportando flexibilidad al sistema rígido.

El oído interno tiene en su interior al llamado laberinto óseo dentro del cual está el laberinto membranoso. Ambos con componentes coclear y vestibular.

Entre el laberinto óseo y membranoso se ubica el líquido cefalorraquídeo que baña el oído interno, a través del acueducto coclear. Este líquido recibe el nombre de *perilinf*a.

En el interior del laberinto membranoso se ubica el líquido llamado *endolinf*a, que es producido en la estría vascular, la cual se ubica en la unión de la membrana basilar y el ligamento espiral de la cóclea. La estría vascular es una especie de nefrón auditivo. La endolinf a es reabsorbida en el saco endolinfático, después de haber circulado por el interior del laberinto membranoso coclear y el vestibular. Ambos se unen por el acueducto de Hensen o Reuniens.

LABERINTO COCLEAR:

Consta de dos y media espiras en forma de caracol, separadas por dos membranas:

- Membrana de Reissner
- Membrana Basilar

Como resultado quedan tres rampas:

- Vestibular (perilinf a)
- Media o coclear (endolinf a)
- Timpánica (perilinf a)

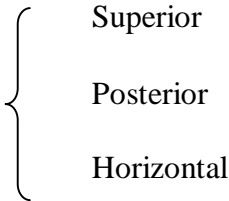
La rampa vestibular en su parte basal, enfrenta a la membrana oval, que la comunica con el oído medio y en donde se apoya la platina del estribo, el cual al recibir energía sonora es impulsado hacia el interior de la rampa vestibular movilizand o a la perilinf a, la cual como

todos los líquidos es incompresible y por lo tanto mueve a la membrana de la ventana redonda, que comunica a la rampa timpánica con el oído medio (juego de ventanas).

Como resultado de lo anterior ocurre una onda viajera que recorre las espiras de la cóclea y que a nivel del órgano de Corti, que se ubica sobre la membrana basilar, produce deflexión de los cilios de las células ciliadas de Corti, externas e internas, contra la membrana tectoria que las cubre. Esta deflexión de los cilios en las células neuroepiteliales de Corti, genera una onda de depolarización en las membranas celulares de dichas células, que en la base de ellas produce liberación de acetilcolina y estimulación de la sinapsis con la primera neurona de la vía coclear, la cual es bipolar, de este modo se genera la propagación eléctrica hacia la corteza cerebral.

LABERINTO VESTIBULAR:

Está compuesto por:

- Tres canales semicirculares 
- Utrículo
- Sáculo

Los tres canales semicirculares nacen y vuelven al utrículo y en uno de sus extremos tienen una dilatación llamada ampolla, en donde, sobre la cresta ampular, se ubica el neuroepitelio ciliado vestibular, cubierto por la cúpula gelatinosa. Las células neuroepiteliales tienen cada una un cilio alto, llamado kinocilio y 40 a 60 cilios bajos llamados estereocilios. También estas células contactan a través de una sinapsis colinérgica con la primera neurona de la vía vestibular.

Los canales semicirculares detectan los cambios de posición en sentido angular, es decir detectan los giros, en los tres ejes del espacio. En cambio el utrículo y el sáculo, como tienen sus máculas (agrupación de células neuroepiteliales) en el piso en el caso del utrículo, y en la pared medial, en el caso del sáculo, detectan los cambios de posición o aceleraciones lineales horizontales (utrículo) o verticales (sáculo). Estos también conectan el neuroepitelio de sus máculas, a través de una sinapsis colinérgica, con la primera neurona de la vía vestibular, que también es bipolar.

Toda la información eléctrica vestibular avanza por los nervios vestibulares superiores (canales superior, horizontal y utrículo) y por los nervios vestibulares inferiores (canal posterior y sáculo). Atraviesan el ganglio de Scarpa y pasan por el canal auditivo interno (al igual que el nervio coclear) hacia la fosa posterior del cráneo, en donde las fibras vestibulares y cocleares se unen en un tronco común, atraviesan el ángulo pontocerebeloso y las fibras vestibulares solas se dirigen al bulbo raquídeo al área del piso del IV ventrículo,

llamada ala blanca externa, en donde se ubican los núcleos vestibulares ipsilateralmente conectados.

Los núcleos vestibulares son muy voluminosos y constan de cuatro subnúcleos:

- Superior o de Bechterew
- Lateral o de Deiters
- Medial o de Schwalbe
- Inferior o descendente o de Roller.

En los núcleos vestibulares comienza la segunda neurona de la vía vestibular, que tiene entre otras, tres conexiones más importantes:

- Vía vestíbulo oculomotora
- Vía vestíbulo cerebelosa (aférente y eférente)
- Vía vestíbulo espinal (ipsilateral)

La *vía vestíbulo oculomotora*, es la responsable del nistagmo, es la que coordina o influye entre los sistemas vestibulares y oculomotor (aporta tono vestibular a la musculatura extrínseca ocular).

Esta vía asciende por el fascículo medial longitudinal ascendente, por el piso del cuarto ventrículo y conecta con el núcleo del VI par contralateral y con el núcleo del III par craneano ipsilateral.

La *vía vestíbulo cerebelosa* es la responsable de informar al cerebelo sobre el acontecer vestibular y el cerebelo modula y coordina las respuestas vestibulares.

La *vía vestíbulo espinal* informa al aparato locomotor sobre la situación vestibular (equilibrio) y elabora respuestas y reflejos posturales, destinados a conservar la posición del cuerpo en el espacio.

El resto de la vía vestibular no está descrita, pero se sabe que existen áreas nistagmogénicas en la corteza cerebral.

CLÍNICA DE LA HIPOACUSIA

Según epidemiólogos norteamericanos, la sordera es el motivo de consulta más frecuente de la medicina en general.

Nosotros cuantificamos la audición con los exámenes de:

- Audiometría
- Impedanciometría
- Emisiones otoacústicas
- BERA

Con estos exámenes podemos precisar si existe:

1. Anacusia (ausencia de audición)
2. Hipoacusia (audición disminuída)
3. Normoacusia (audición normal)

Las hipoacusias pueden ser:

- De transmisión (oído externo o medio)
- Mixtas (superposición de hipoacusia de transmisión más neurosensorial)
- Neurosensorial (oído interno: cóclea o vía neural)

Las hipoacusias neurosensoriales pueden tener componente de:

- Cortipatía (cóclea) ejemplo: Enfermedad de Menière
- Neuropatía (vía neural) ejemplo: Neurinoma del acústico
- Ambas anteriores, ejemplo: Presbiacusia.

Las cortipatías generalmente tienen:

- Perfil de hipoacusia neurosensorial plana o ascendente
- Reclutamiento positivo
- Test de SISI positivo
- LDL positivo
- Tone decay no alterado
- Discriminación conservada
- Algiacusia
- Diploacusia
- Test de glicerol positivo.

Las neuropatías generalmente tienen:

- Perfil de hipoacusia neurosensorial descendente
- Sin reclutamiento
- SISI negativo
- LDL sin alteración
- Tone decay muy alterado
- Discriminación alterada
- No presentan algiacusia ni diploacusia

La *Presbiacusia* es la sordera de los pacientes de la tercera edad y se produce por lesión y destrucción de células neurales (neuropatía), también de células neuroepiteliales (cortipatía) y por mal funcionamiento de la estría vascular y rigidez de la membrana basilar.

CAUSAS DE HIPOACUSIA NEUROSENSORIAL:

- 1. Del embarazo o gestación:**
 - Virus en la madre (rubéola, gripe, etc.)
 - Irradiaciones
 - Drogas ototóxicas (aminoglicósidos y otras)
 - Agentes grupo TORCH
 - Sífilis congénita
- 2. Del período perinatal:**
 - Hipoxias perinatales:
 - Bajo peso
 - Ventilación mecánica prolongada
 - Circular de cordón
 - DPPNI
 - Cordón procidente
 - Inercia uterina
 - Placenta previa
 - Hemorragias maternas de cualquier causa
 - Expulsivo prolongado
 - Hiperbilirrubinemia
 - Meningitis virales o bacterianas
 - Anomalías craneofaciales
 - Malformaciones congénitas del oído interno
- 3. De la infancia:**
 - Virales:
 - Parotiditis
 - Influenza
 - Sarampión
 - Etc.
 - Bacterianas:
 - Otitis

- Mastoiditis
 - Laberintitis
 - Meningitis
 - Síndromes asociados:
 - Jervell-Lange-Nielsen (Hipoacusia y alteración sistema éxito-conductor del miocardio)
 - Klippel-Feil (Hipoacusia y fusión de vértebras cervicales)
 - Alport (Hipoacusia y nefritis intersticial)
 - Pendred (Hipoacusia y bocio eutiroideo)
 - Waardenburg (Hipoacusia y albinismo)
- 4. Del adulto:**
- TEC
 - Fractura transversal de peñasco
 - Fractura longitudinal de peñasco
 - Concusión
 - Trauma acústico:
 - Agudo
 - Crónico
 - Paresia coclear súbita:
 - Viral
 - Bacteriana
 - Vascular
 - Ototóxicas
 - Traumáticas
 - Enfermedad de Menière
 - Neurinoma del acústico:
 - Intralaberíntico
 - Intracanalicular
 - De ángulo pontocerebeloso
 - Neurofibromatosis de von Recklinghausen
 - Neurofibromatosis central
 - Presbiacusia
 - Fístula perilinfática
 - Ootosclerosis coclear
 - Compresión neural extrínseca:
 - Tuberculoma
 - Metástasis
 - Aneurismas
 - Meningiomas
 - Síndrome de Ramsay Hunt
 - Esclerosis Múltiple
 - Infartos de troncoencéfalo localizados
 - Hipoacusia autoinmune
 - Hipoacusia por solventes orgánicos
 - Neurolúes

CLÍNICA DEL VÉRTIGO

El vértigo es el síntoma anamnésico que corresponde al nistagmo como signo del examen físico.

El vértigo se define como la sensación de rotación de los objetos o del cuerpo en el espacio. Muchas veces se presenta como síntoma aislado, pero también puede presentarse asociado a hipoacusia, tinnitus, desequilibrio y otros signos de déficit neurológico.

CLASIFICACIÓN DE LOS SÍNDROMES VESTIBULARES PERIFÉRICOS:

- Enfermedad de Menière
- Pseudo Menière:
 - Epilepsia
 - Menière inicial
 - Esclerosis múltiple
- Neuritis vestibular
- Vértigo postural paroxístico benigno
- Parálisis vestibular súbita
- Neurinoma del acústico
- Ototoxicidad
- Lúes laberíntica.

Enfermedad de Menière

Es una hidropesía endolinfática recurrencial, de causa desconocida y generalmente unilateral, que se presenta en adultos, con igual frecuencia en hombres que en mujeres. Se postula que su causa puede ser una lesión a nivel del endotelio del saco endolinfático, encargado de reabsorber la endolinfa producida en la estría vascular. La microscopía electrónica confirma dichas alteraciones del endotelio en los pacientes con enfermedad de Menière.

Síntomas: Se trata de una gran crisis de vértigo de horas de duración, a veces hasta dos días, con náuseas, vómitos, signos neurovegetativos intensos, imposibilidad de deambular, etc.; precedidos por varios días de sensación de tener el oído enfermo abombado, hipoacusia y tinnitus que van "in crescendo" al acercarse la crisis, algiacusia y diploacusia.

Todos estos síntomas son producidos por las alteraciones físicas secundarias a la sobredistensión de las membranas del laberinto membranoso, repletas de endolinfa. En el momento de romperse la membrana de Reissner por distensión, se mezcla endolinfa y perilinfa anulándose las concentraciones de electrolitos necesarias para la homeostasis del oído interno. Esto equivale a "cortar la energía" para la función del oído interno con la

consiguiente mayor sordera, casi total, mayor tinnitus e inicio de la gran crisis de vértigo por asimetría en la llegada de impulsos nerviosos vestibulares al sistema nervioso central. Estas crisis pueden repetirse o ceder.

Tratamiento:

1. Médico:	en la crisis: Clorpromazina i.m
	después de la crisis: <ul style="list-style-type: none"> • Psicoterapia e información • Cinarizina, Difenedol, Betahistina, etc. • Difosfato de Histamina • Corticoides intratimpánicos • Gentamicina intratimpánica (laberintectomía médica)
2. Quirúrgico:	Sección de nervio vestibular
	Laberintectomía

El 99% de los casos se maneja bien sólo con tratamiento médico.

Pseudo Menière

Son crisis recurrentes de vértigo, pero sin tinnitus ni hipoacusia y corresponden a una enfermedad de Menière de comienzo atípico, o a epilepsia sensorial o bien a esclerosis múltiple. El examen de VIII par es normal.

Tratamiento: Depende de la causa, será el del Menière, o anticonvulsivantes, o corticoides y cámara hiperbárica en caso de esclerosis múltiple.

Neuronitis vestibular

Se trata de un cuadro descrito por Dix y Hallpike en 1952, en que una supuesta inflamación viral a nivel del ganglio de Scarpa de un nervio vestibular, provoca una crisis de vértigo repetida con intervalos libres de síntomas y en que no hay presencia de hipoacusia ni tinnitus.

El examen de VIII par presenta como única alteración una paresia vestibular unilateral, en la prueba calórica, y la sintomatología cede en un plazo de 2 meses hasta 2 años.

Tratamiento:

- Drogas antivertiginosas de potencia mediana: Difenidol (Vontrol®), Cinarizina, Flunarizina, etc.

Vértigo postural paroxístico benigno (VPPB)

Son crisis cortas pero bastante intensas de vértigo desencadenado por cambios de posición cefálicos.

Se caracterizan por ser agotables, es decir, al repetir el cambio de posición no siguen presentándose. Además generan un nistagmo posicional, fácilmente observable, con características de lesión periférica (intratemporal), tales como: período de latencia, nistagmo paroxístico, agotable y transitorio.

No presentan otras alteraciones sintomáticas ni en el examen de VIII par generalmente.

<u>Causas:</u>	<u>Tratamiento:</u>
Canalolitiasis ¿espontánea?	Maniobras de reposición
Post TEC	Reposo y antivertiginosos
Secundarias a stress intenso	Reposo, benzodiazepinas, psicoterapia
Patología de columna cervical y circulación vértebro basilar	Aspirina y kinesioterapia de columna cervical

Parálisis vestibular súbita

Es la causa de la crisis de vértigo más intensa, con profusos signos neurovegetativos asociados e invalidez transitoria. Puede o no estar asociada a paresia o parálisis coclear ipsilateral.

Presenta imposibilidad de deambular por lateropulsiones hacia el lado del oído paralítico, Romberg positivo, marcha imposible, tanto con ojos abiertos como cerrados, nistagmo espontáneo unidireccional cuya fase rápida bate hacia el oído sano durante 3-4 semanas, después ocurre la compensación.

La prueba calórica revela inexcitabilidad del oído afectado a la irrigación a cualquier temperatura, incluso extremas.

Tratamiento:

- Reposo en cama por riesgo de fracturas
- Clorpromazina, Cinarizina, Difenedol
- Rehabilitación vestibular (ejercitación de los reflejos del equilibrio)
- Psicoterapia.

Neurinoma del acústico

Es un tumor benigno de tipo Schwannoma, de las vainas de los nervios vestibulares inicialmente, que generalmente nace en el interior del conducto auditivo interno, pero también puede ser intralaberíntico, o del ángulo pontocerebeloso, pero estas últimas localizaciones son raras como punto de partida.

Se ve más en adultos que en niños y su crecimiento es lento en general.

El primer nervio que acusa la compresión es el coclear, entonces el tinnitus unilateral es el primer síntoma, con hipoacusia unilateral leve, neurosensorial y en un 70% de los casos de perfil descendente en el audiograma, Tone decay positivo y discriminación alterada.

Como habitualmente el crecimiento es lento, comprime y destruye muy paulatinamente los axones del VIII par y por lo tanto suele dar inestabilidad en la marcha, más frecuente que crisis de vértigo. En el examen de VIII par aparte de la manifestación audiométrica, puede haber alteración del equilibrio, a veces, nistagmo espontáneo y alteración de la respuesta calórica en el oído afectado, en forma de una paresia vestibular.

Hasta aquí es el período o etapa otológica del neurinoma; si éste crece e invade el ángulo pontocerebeloso, comprime al VI y VII pares craneanos ipsilaterales y después al troncoencéfalo y hemisferio cerebeloso, agregando déficit neurológico de múltiples nervios craneanos y signos cerebelosos.

Si no se diagnostica entonces su crecimiento ulterior provocará un síndrome de hipertensión endocraneana, enclavamiento y muerte eventual.

Hoy día se diagnostica en etapas relativamente precoces, gracias al aporte de la neuroradiología (TAC y especialmente resonancia magnética).

Tratamiento:

- Quirúrgico.
- Observación en casos seleccionados: pacientes de la tercera edad con tumores muy pequeños

Ototoxicidad

En clínica las más frecuentes drogas causantes de ototoxicidad son los aminoglicósidos; la estreptomina y gentamicina son preferentemente vestíbulo tóxicas, en cambio, la kanamicina es preferentemente cócleotóxica.

Pueden ser tóxicas en forma paulatina, dosis-dependiente; o en forma brusca por idiosincrasia.

La furosemida, aspirina, quinidinas entre otros, como los solventes orgánicos son potencialmente ototóxicos.

Tratamiento:

- Evitarlos en lo posible
- Si ya hay daño, rehabilitación vestibular
- Audífonos si es necesario.

Lúes laberíntica

Cuadro que es parte de la etapa terciaria de la sífilis, y que hoy día rara vez se ve, aunque diez a quince años atrás aún era frecuente.

Se caracteriza por la formación de gomas en el interior del oído interno y por el acúmulo de células inflamatorias en las vainas neurales del VIII nervio craneano y sus filetes nerviosos menores.

Generalmente compromete a ambos oídos. Su evolución es progresiva y absolutamente desordenada, llevando generalmente a la sordera profunda y vértigos persistentes.

Tratamiento:

- Esquema de Pulec: Penicilina en dosis de veinte millones diarios ev por 10 días
- Corticoides orales

Resultados: Beneficio transitorio de los síntomas en el mejor de los casos.

CLASIFICACIÓN DE LOS SÍNDROMES VESTIBULARES CENTRALES:

- Síndrome de ángulo pontocerebeloso (neurinoma en etapa neurológica)
- Síndrome de hemisferio cerebeloso (tumores o AVE cerebelosos)
- Síndrome de línea media de fosa posterior:
 - Intrínsecos: Lesiones tumorales, parasitarias o vasculares en bulbo o protuberancia.
 - Extrínsecos: Lesiones de IV ventrículo y vermis cerebeloso

Síndrome de ángulo pontocerebeloso

El signo fundamental del síndrome de ángulo pontocerebeloso es la paresia coclear y/o vestibular lentamente progresivo asociado después a lesión de otros nervios craneanos: V, VI, VII ipsilateral y déficit cerebeloso ipsilateral.

Síndrome de hemisferio cerebeloso

El patrón característico del síndrome de hemisferio cerebeloso es la disimetría, disinergia, hipotonía, disimetría ocular e hiperexcitabilidad y disrritmia del nistagmo postcalórico.

Síndrome de línea media de fosa posterior

En el síndrome de línea media de fosa posterior intrínseco, hay disfunción de la segunda neurona de la vía vestibular con nistagmo espontáneo y/o posicional central y lesión de algunos pares craneanos y vías motoras sensitivas o cerebelosas; no tiene, a diferencia de todos los otros, hipertensión endocraneana y se ve frecuentemente en niños.

En el síndrome de línea media de fosa posterior extrínseco puede encontrarse a veces lesiones cerebelosas, nistagmo espontáneo multidireccional y con frecuencia síndrome de hipertensión endocraneana.