



Agenesia de la supraestructura del estribo

Upper structure stapes agenesis

Jorge Ignacio Magaña Reyes,* Luis Gerardo Domínguez Carrillo[‡]

Citar como: Magaña RJI, Domínguez CLG. Agenesia de la supraestructura del estribo. Acta Med GA. 2024; 22 (3): 231-232. <https://dx.doi.org/10.35366/116832>

Resumen

Introducción: la agenesia de la cadena osicular es rara (0.5 a 1.2%), secundaria a mal desarrollo del primer y segundo arcos faríngeos en las semanas tres a 10 de gestación. **Caso clínico:** femenino de 22 años con hipoacusia conductiva en oído izquierdo. A la exploración: pabellones auriculares y membranas timpánicas normales, reflejo estapedial ipsilateral ausente, derecho normal. Audiometría normal en oído derecho (OD) y curva de perfil ascendente, por hipoacusia severa, conductiva en oído izquierdo (OI). La tomografía mostró agenesia del proceso largo del yunque y del estribo izquierdo, presente la platina. **Conclusión:** paciente con hipoacusia de transmisión por agenesia de la supraestructura del estribo.

Palabras clave: hipoacusia, sordera, agenesia de huesecillos de cadena articular, anomalía congénita del oído.

Abstract

Introduction: ossicular chain agenesia is rare (0.5 to 1.2%), secondary to maldevelopment of the first and second pharyngeal arches in weeks 3 to 10 of gestation. **Clinical case:** 22-year-old female with conductive hearing loss in the left ear. On examination: normal auricles and tympanic membranes, absent ipsilateral stapedial reflex, normal right Audiometry normal in right ear (RE) and ascending profile curve, due to severe hearing loss, conductive in left ear (LE). Tomography showed agenesia of the long process of the incus and of the left stapes, the footplate present. **Conclusion:** patient with transmission hearing loss due to agenesia of the stapes suprastructure.

Keywords: hearing loss, deafness, agenesia of articular chain ossicles, congenital anomaly of the ear.

INTRODUCCIÓN

La agenesia de los huesecillos de la cadena osicular es rara (0.5 a 1.2%), secundaria a mal desarrollo del primer y segundo arcos faríngeos. Puede aparecer de forma aislada o asociada a otras anomalías, especialmente del segundo arco faríngeo,¹ como el síndrome de Treacher-Collins y de Goldenhar, fijación congénita del estribo y otosclerosis.

CASO CLÍNICO

Femenino de 22 años con hipoacusia conductiva en oído izquierdo de más de 10 años de evolución. A la exploración física y la otoscopia: pabellones auriculares y membranas timpánicas normales; prueba de Rinne positiva en OD de-

recho y negativa en OI; prueba de Weber lateralizada a OI. la audiometría tonal entre 20-40 dB, mayor en frecuencias graves y con presencia de la muesca de Carhart a los 2000 Hz en la vía ósea ipsilateral; la impedanciometría con reflejos ipsi y contralaterales con estímulo de 100 dB mostró curvas timpanométricas normales y reflejos ipsilaterales y contralaterales ausentes en OI e ipsilaterales positivos y contralaterales ausentes en OD derecho. La tomografía computarizada mostró agenesia del proceso largo del yunque y del estribo izquierdo, sin cruras, presente la platina (*Figuras 1 y 2*).

DISCUSIÓN

La ausencia de la supraestructura del estribo (ASE) es una malformación congénita rara, que puede presentarse

* Radiólogo. Radiología e Imagenología. Gestalt Imagen. León, Guanajuato. México.

[‡] Especialista en Medicina de Rehabilitación, División del Medicina del Hospital Angeles León, León, Guanajuato. México.

Correspondencia:

Dr. Luis Gerardo Domínguez Carrillo
Correo electrónico: lgdominguez@hotmail.com

Aceptado: 11-09-2023.



Figura 1:

Tomografía computarizada de oídos con reconstrucción coronal, en el lado derecho se aprecia al proceso largo del yunque, la articulación incudoestapedial y al estribo en la ventana oval (flecha); en el lado izquierdo existe agenesia de estas estructuras.

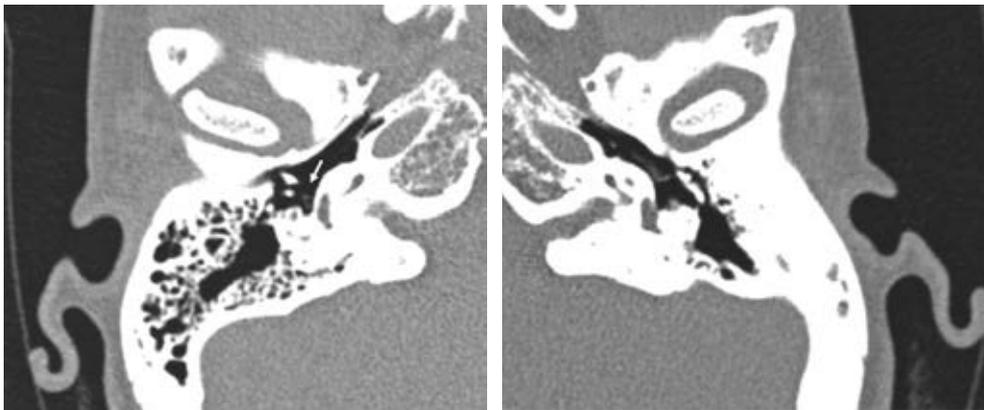
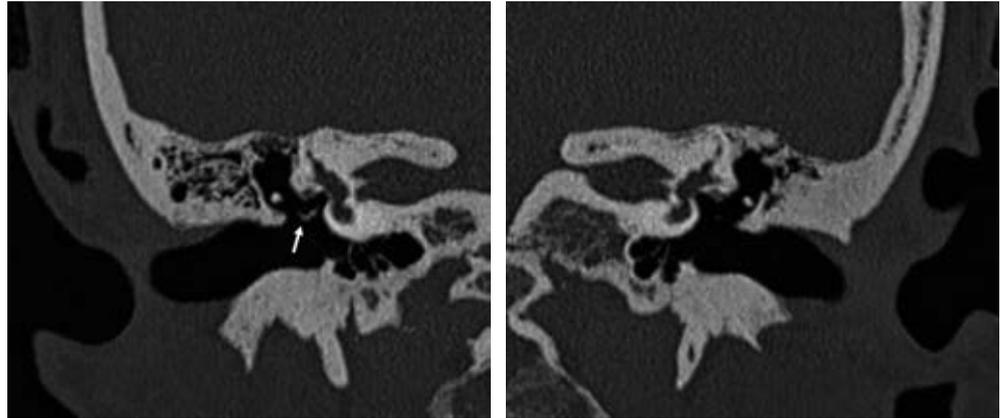


Figura 2:

Reconstrucción axial, en el lado derecho se ve al estribo con sus brazos anterior y posterior en la ventana oval (flecha); en el lado izquierdo se mostró ausente.

como una malformación menor del oído medio aislada o asociada a otras anomalías. La supraestructura del estribo, el músculo del estribo, su tendón y la capa externa de la platina, proceden embriológicamente del segundo arco branquial o cartílago de Reichert. El desarrollo del estribo se completa hacia el sexto mes de gestación, momento en el que se encuentra totalmente osificado, la capa interna de la platina permanece cartilaginosa a lo largo de toda la vida. Existe la hipótesis de que la agenesia del estribo o de la ventana oval se debe a trayecto anormal del VII par craneal, presentando desplazamiento anterior, interponiéndose entre la cápsula ótica y el blastema estapedial, impidiendo su fusión y ocasionando malformaciones del estribo, entre las que se encuentra la ASE.²

En el presente caso, el diagnóstico fue: ASE y de su tendón, acompañado de hipoplasia de la apófisis larga del yunque. El diagnóstico diferencial es con otosclerosis estapedial y discontinuidad osicular adquirida traumática o supurativa.

En la mayoría de los casos se puede tener alta sospecha con una buena tomografía. Actualmente, ante sospecha de malformación de la cadena osicular, el estudio de elección es la tomografía, con cortes de 1 mm para visualizar el estado de la cadena osicular. En los escasos casos de ASE, el tratamiento es quirúrgico, efectuando reconstrucción osicular.³ La paciente se derivó a otorrinolaringología para su valoración quirúrgica.

REFERENCIAS

1. Zambrana H, De Maio S, García DP. Disgenesia da cadena osicular. A propósito de un caso (cadavérico). *Rev FASO*. 2015; 22: 28-31.
2. Rodríguez DF, Mínguez MN, Navarro PI, Albadejo DM et al. Agnesia de la supraestructura del estribo. *Acta Otorrinolaringol Esp*. 2005; 56: 488-490.
3. Undabeitia JI, Undabeitia J, Cianci L, Padilla L, Petreñas E et al. Bilateral congenital absence of the stapes superstructure in two siblings. *Case Rep Otolaryngol*. 2014; 2014: 901672. doi: 10.1155/2014/901672.