

seram 34

Sociedad Española de Radiología Médica

Congreso Nacional

PAMPLONA **24 MAYO**
27 2018

Palacio de Congresos Baluarte

23 mayo Cursos Precongreso

PROTOCOLO MENIÈRE: TÉCNICA DE RM, HALLAZGOS RADIOLÓGICOS Y CORRELACIÓN CLÍNICA

**M^a Eugenia Gil Pineda, Cristina Ordoñez González,
Isabel Herrera Herrera, Beatriz Sobrino Guijarro,
Javier Del Valle Zapico, Julia Montoya Bordon.**

*Servicio de Radiodiagnóstico, Hospital Universitario
Fundación Jiménez Díaz, Madrid, España.*

ÍNDICE

- OBJETIVOS DOCENTES
- REVISIÓN DEL TEMA
 1. Introducción
 - A. Características clínicas
 - B. Epidemiología
 - C. Etiología
 - D. Criterios diagnósticos
 - E. Diagnóstico diferencial
 2. Anatomía normal del oído interno
 3. Aspectos técnicos
 - A. Secuencias en RM de 3T.
 - B. Vías de administración de contraste
 4. Hallazgos radiológicos
 - A. Hallazgos radiológicos normales.
 - B. Diagnóstico de Hidrops endolinfático.
 - C. Sistemas de clasificación.
- DISCUSIÓN
 1. Ventajas de RM
 2. Aplicaciones clínicas de RM
 3. Limitaciones de RM
- CONCLUSIONES

OBJETIVOS DOCENTES

- Revisión de aspectos técnicos de la RM de oído interno para la evaluación del hidrops endolinfático (HE), en equipo de 3T.
- Reconocer la anatomía normal del oído interno, y hallazgos radiológicos diagnósticos del HE.
- Discusión de las principales ventajas, limitaciones de la técnica y aplicaciones en la práctica clínica, como valor pronóstico.

REVISIÓN DEL TEMA

1. INTRODUCCIÓN

A. Características clínicas

La enfermedad de Ménière (EM) o Hidrops endolinfático idiopático, es un síndrome caracterizado clínicamente por:

- Episodios espontáneos de vértigo recurrente.
- Hipoacusia fluctuante.
- Sensación de plenitud ótica.
- Acúfenos.

B. Epidemiología

- Sexo: Más frecuente en mujeres
- Edad: 3º - 4º década de la vida.
- Prevalencia en España de aproximadamente 75 casos /100.000 habitantes.

C. Etiología

- Etiología y patogenia son desconocidas.
- Las teorías propuestas actualmente incluyen traumatismos, infecciones virales, procesos autoinmunes, desequilibrios hidroelectrolíticos y canalopatías celulares.

REVISIÓN DEL TEMA

1. INTRODUCCIÓN

D. Diagnóstico diferencial

Existen otras patologías que pueden cursar con hidrops endolinfático, y por lo tanto, presentan características radiológicas similares a la EM, siendo en estos casos, el diagnóstico clínico la base para su correcto diagnóstico.

- **Enfermedades inmunomediadas del oído interno (EIOI)**, se definen por la presencia de hipoacusia neurosensorial bilateral y asimétrica, con afectación en altas frecuencias, de inicio súbito o rápidamente progresivo, que suele ser fluctuante. Pueden acompañarse de síntomas vestibulares y acúfenos, siendo clínicamente difíciles de diferenciar de la EM, pero responden al tratamiento con corticoides.
- **Síndrome de Cogan**, es una enfermedad de etiología autoinmune que combina la presencia de hipoacusia neurosensorial, vértigo y queratitis intersticial no luética.

REVISIÓN DEL TEMA

1. INTRODUCCIÓN

E. Criterios diagnósticos

Esta enfermedad tiene una gran variabilidad entre pacientes y formas de presentación, por lo que en el año 2015 se elaboró un documento de consenso internacional ^[5] para definir una nueva taxonomía de la EM y la definición de subtipos para categorizar los individuos que pueden presentar un fenotipo incompleto.

EM DEFINIDA:

- Dos o más episodios de vértigo espontáneo, con una duración entre 20 min y 12H.
- Hipoacusia neurosensorial de frecuencias bajas y medias documentada con audiometría en un oído, definiendo el oído afectado en al menos una ocasión antes, durante o después de uno de los episodios de vértigo.
- Síntomas auditivos fluctuantes (hipoacusia, acúfenos o plenitud) en el oído afectado.
- No existe otro diagnóstico vestibular que explique mejor los síntomas.

EM PROBABLE:

- Dos o más episodios de vértigo o mareo, con una duración entre 20 min y 24 h cada uno.
- Síntomas auditivos fluctuantes (hipoacusia, acúfenos o plenitud ótica) en el oído afectado.
- No existe otro diagnóstico vestibular que explique mejor los síntomas.

Se han eliminado los subtipos clínicos previamente aceptados (*Criterios de la AAO-HNS de 1995*) de EM cierta (EM definida con confirmación histológica), EM definida, EM probable y EM posible.

REVISIÓN DEL TEMA

2. ANATOMÍA DEL OÍDO INTERNO

El oído interno se encuentra situado en el centro de la pirámide petrosa del hueso temporal. Está formado por un conjunto de cavidades óseas (laberinto óseo) que contiene en su interior los conductos membranosos (laberinto membranoso) compuestos por los órganos sensorial coclear y los receptores sensoriales vestibulares.

El laberinto **óseo** se encuentra ocupado por la **perilinfa** y el laberinto **membranoso** por la **endolinfa**.

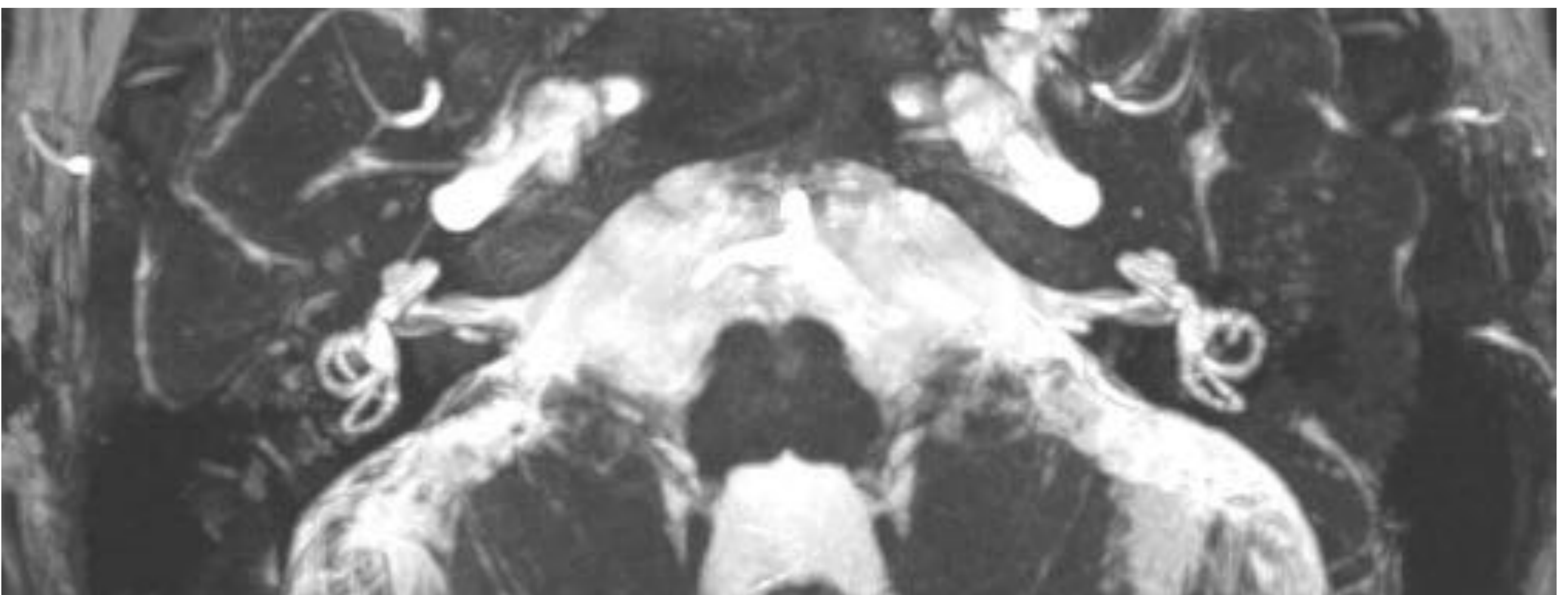


Imagen 1. Reconstrucción MPR de oído interno en secuencia T2 SPACE.

REVISIÓN DEL TEMA

2. ANATOMÍA DEL OÍDO INTERNO

Laberinto óseo

1. Vestíbulo: Cavidad central que conecta con la cóclea, conductos semicirculares y acueducto vestibular. Contiene en su interior al sáculo y utrículo.
2. Cóclea: Tiene una morfología en “caracol” con dos vueltas y media. Presenta en su interior dos membranas que la dividen en ramba vestibular, conducto coclear y ramba timpánica.
3. Canales semicirculares óseos
4. Acueducto vestibular, contiene el conducto endolinfático membranoso, que se conecta con el saco endolinfático.
5. Acueducto coclear

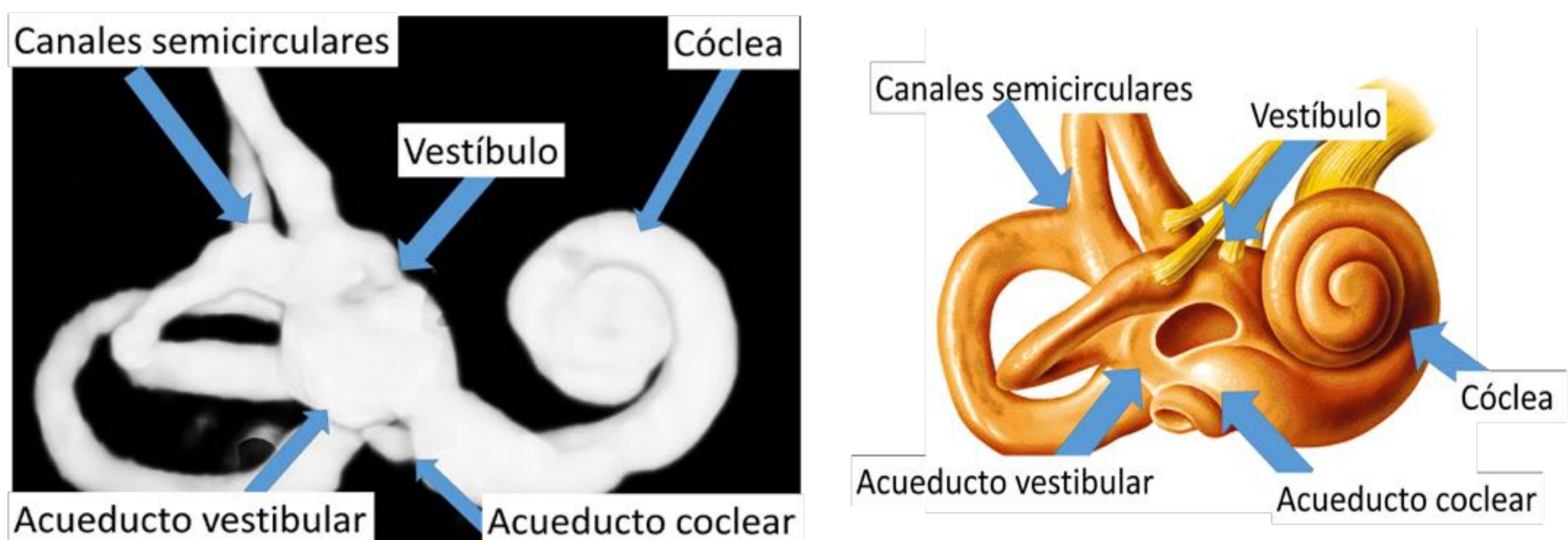


Fig. 1. Laberinto óseo de oído interno. (A) Reconstrucción MPR y (B) Dibujo, de laberinto óseo del oído interno normal.

REVISIÓN DEL TEMA

2. ANATOMÍA DEL OÍDO INTERNO

Laberinto membranoso.

1. Sáculo y Utrículo
2. Canales semicirculares membranosos
3. Conducto coclear (rampa media de la cóclea).
4. Canal y saco endolinfático

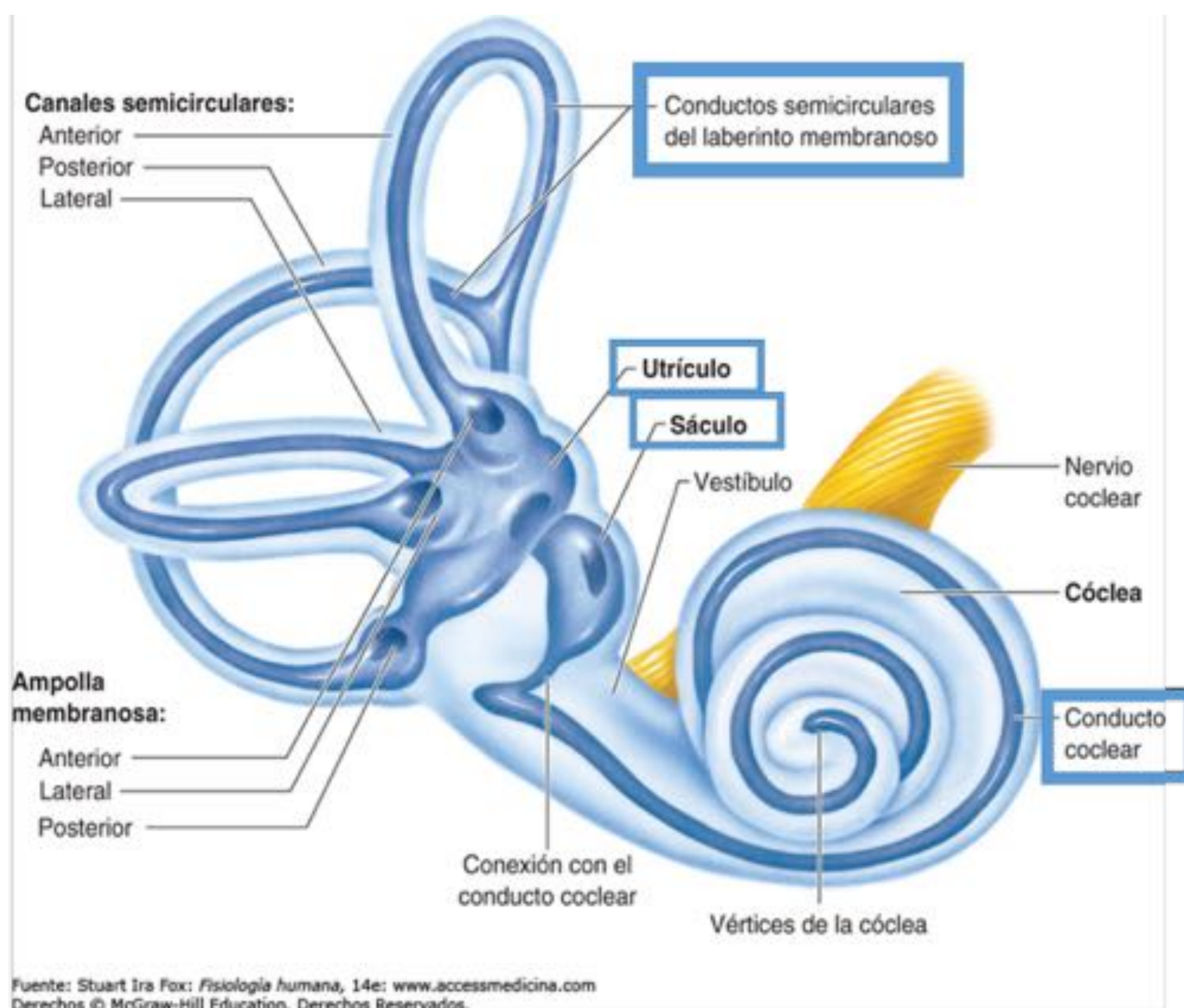


Fig. 2. Dibujo de oído interno (laberinto membranoso). Se marca la anatomía del laberinto membranoso, constituida por sáculo y utrículo, canales semicirculares membranosos y conducto coclear.

El laberinto óseo se encuentra ocupado por la **perilinf**a y el laberinto **membranoso** por la **endolinf**a.

REVISIÓN DEL TEMA

3. ASPECTOS TÉCNICOS

A. Secuencias en RM de 3T.

La resonancia magnética (RM) se ha convertido en una técnica indispensable para el estudio de los pacientes con clínica de EM definida y probable, ya que permite el diagnóstico de la enfermedad con una sensibilidad y especificidad cercana al 90%.

El estudio básico debe realizarse en un equipo de alta resolución espacial (**RM de 3T**) tras la administración de contraste y con secuencias que permitan diferenciar el espacio perilinfático y el endolinfático.

Se basa en la capacidad de difusión del contraste a la perilinfa, y no a la endolinfia.

Las secuencias incluidas en el estudio son:

- T2 SPACE, secuencia anatómica de alta resolución de fosa posterior axial.
- 3D REAL inversión-recuperación
- 3D FLAIR (Opcional).

Se realiza fusión de la imagen anatómica con la secuencia 3D real IR o 3D FLAIR para mejor valoración de los hallazgos.

REVISIÓN DEL TEMA

3. ASPECTOS TÉCNICOS

A. Secuencias en RM de 3T.

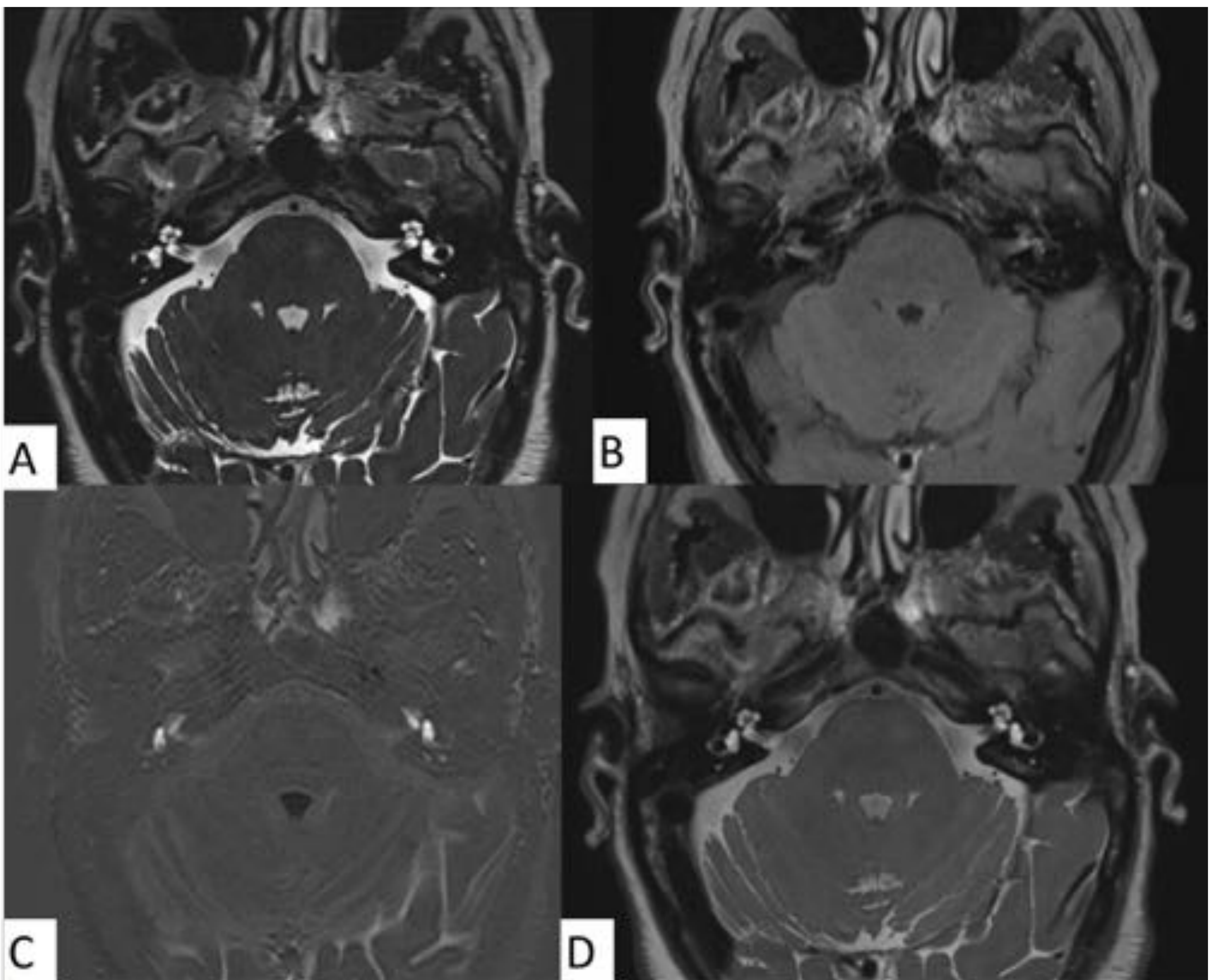


Imagen 2. Imágenes de RM de 3T en paciente con sospecha de HE, sin alteraciones radiológicas. (A) T2 SPACE. (B) 3D FLAIR. (C) 3D REAL IR. (4) MPR/MPR T2 SPACE- 3D REAL IR.

REVISIÓN DEL TEMA

3. ASPECTOS TÉCNICOS

A. Secuencias en RM de 3T.

Las secuencias de inversión-recuperación son las secuencias utilizadas para el diagnóstico del hidrops endolinfático, aprovechan el hecho de que el gadolinio no llega al espacio endolinfático y sí al espacio perilinfático.

Se pueden utilizar secuencias espín-eco con pulsos de reconstrucción real (mediante pulsos de RF de 180-90-180), secuencias gradiente-eco o secuencias FLAIR.

La secuencia **3D FLAIR**:

- Más sensible al gadolinio en el espacio perilinfático, incluso cuando su concentración es reducida.

La secuencia **3D real IR**:

- Produce mayor contraste entre el espacio endolinfático, perilinfático y el hueso adyacente.
- Secuencia de elección en pacientes con administración del gadolinio intratimpánico.

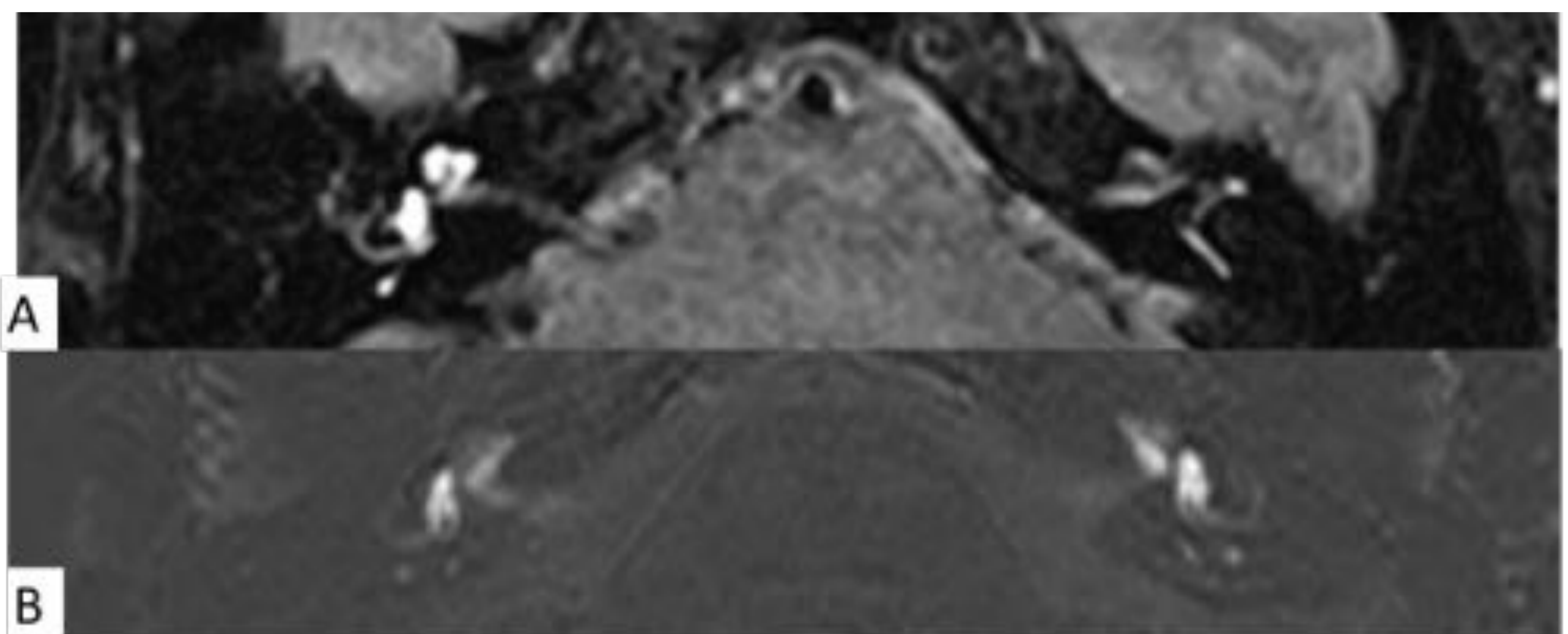


Imagen 3. Comparación de concentración de gadolinio de secuencias inversión-recuperación. (A) Secuencia 3D FLAIR se identifica mayor contraste entre espacio perilinfático, endolinfático y hueso temporal, que en 3D real IR (B).

REVISIÓN DEL TEMA

3. ASPECTOS TÉCNICOS

B. Vías de administración de contraste.

La administración de gadolinio puede realizarse por vía intravenosa o por vía intratimpánica.

❖ **Vía intravenosa:**

- Gadolinio (*Dotarem; Guerbet 0.5 mmol/mL*)
- Dosis de 0.1mmol/kg de peso
- Vía intravenosa
- Posición del paciente sentado / tumbado.
- Administrado 4 horas antes de la realización de la prueba.
- Beneficios
 - ✓ Menos invasivo.
 - ✓ Contraste bilateral.
 - ✓ Difusión sanguínea homogénea en todo el espacio perilinfático.

❖ **Vía intratimpánica:**

- Gadolinio (*Dotarem; Guerbet 0.5 mmol/mL*)
- Dosis de 0,5ml diluido 8 veces en solución salina.
- Vía intratimpánica con aguja de 27G bajo control otoscópico (bilateral) y anestesia local (lidocaína).
- Posición en sedestación, con reposo posterior de 30min.
- Administrado 24 horas antes de la realización de la prueba.
- Beneficios:
 - ✓ Mayor concentración de contraste en espacio perilinfático, especialmente en la espira basal de la cóclea.
 - ✓ Predice el comportamiento de los fármacos administrados por esta vía
 - ✓ Inconvenientes
 - ✓ Necesidad de pinchar ambos oídos
 - ✓ Ausencia de difusión por alteraciones en la permeabilidad e la ventana redonda.

REVISIÓN DEL TEMA

3. ASPECTOS TÉCNICOS

B. Vías de administración de contraste.

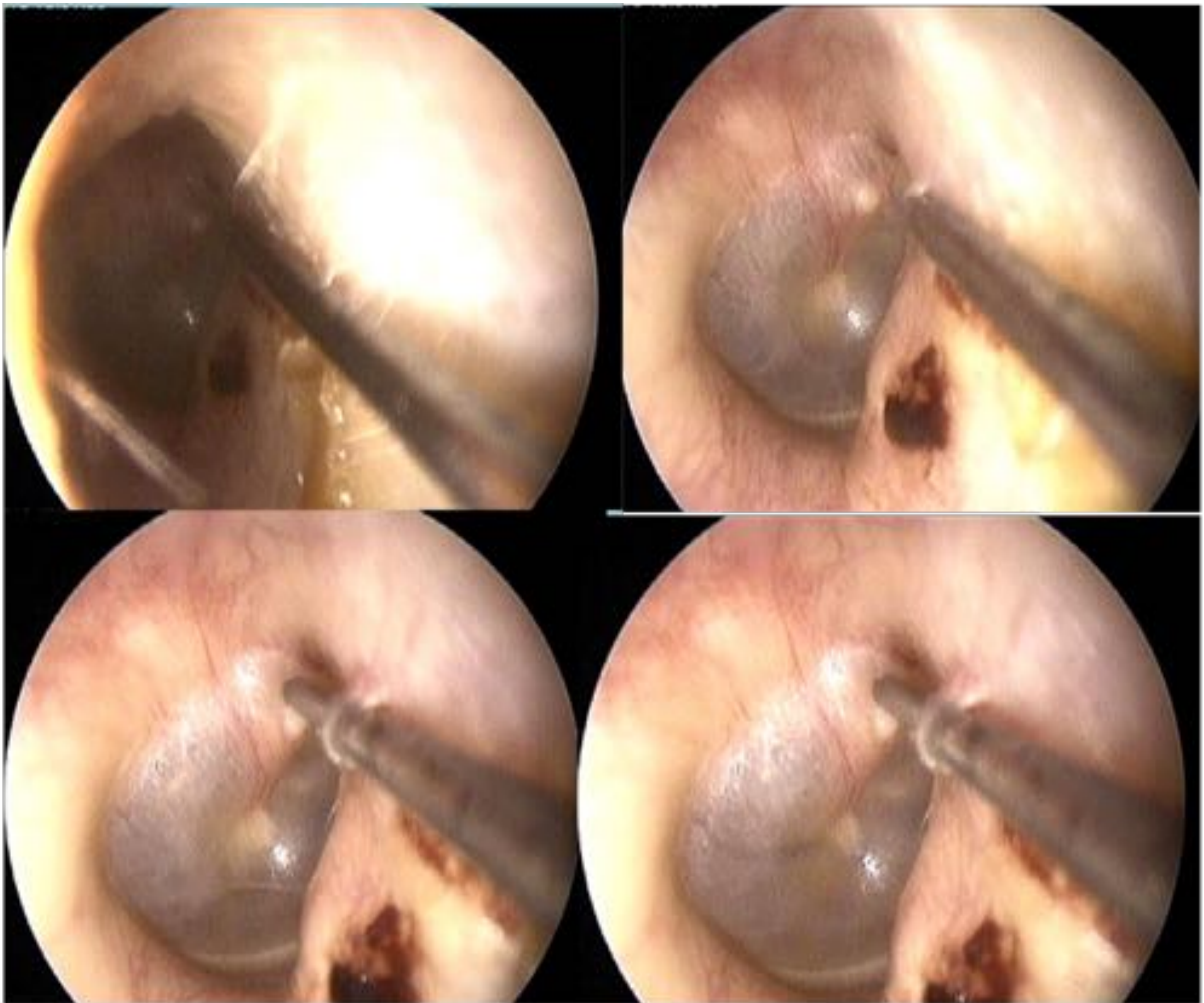


Imagen 4. Fotogramas de la inyección de gadolinio intratimpánico, *Cortesía del Servicio de Otorrinolaringología de FJD.* Se observa CAE y membrana timpánica que es perforada con aguja de 27G para la inyección de gadolinio.

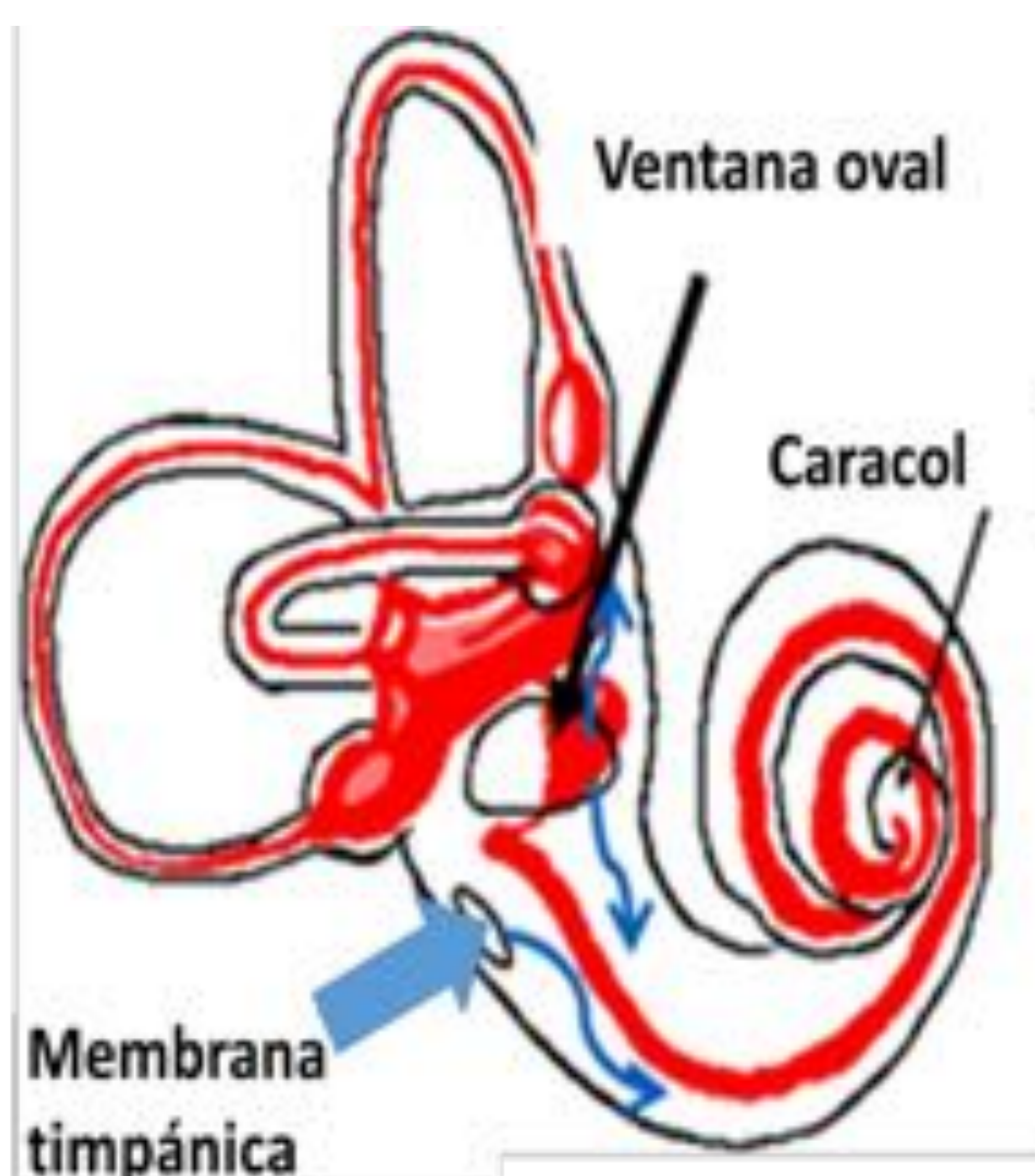


Figura 3. Difusión del gadolinio en el oído interno tras su administración intratimpánica. El gadolinio (Flecha azul) es administrado a través de la membrana timpánica en el oído medio. Difunde mediante la ventana oval y redonda al espacio perilinfático del oído interno.

Referencia: Gürkov, R. (2015). *What is Menière's disease? A contemporary re-evaluation of endolymphatic hydrops.*

REVISIÓN DEL TEMA

4. HALLAZGOS RADIOLÓGICOS

A. Hallazgos radiológicos normales

Se analizaron las siguientes estructuras:

- El conducto coclear: Es un conducto de morfología espiral, localizado entre la lámina espiral ósea y la pared ósea de la cóclea.
- El sáculo: Está ubicado cercal del receso esférico de la pared medial y anterior del vestíbulo.
- El utrículo: Es un tubo elíptico que ocupa la parte superior del vestíbulo.
- La ampolla membranosa de cada canal.

Estas estructuras presentan **hipointensidad** de señal en secuencia 3D FLAIR y 3D real IR.

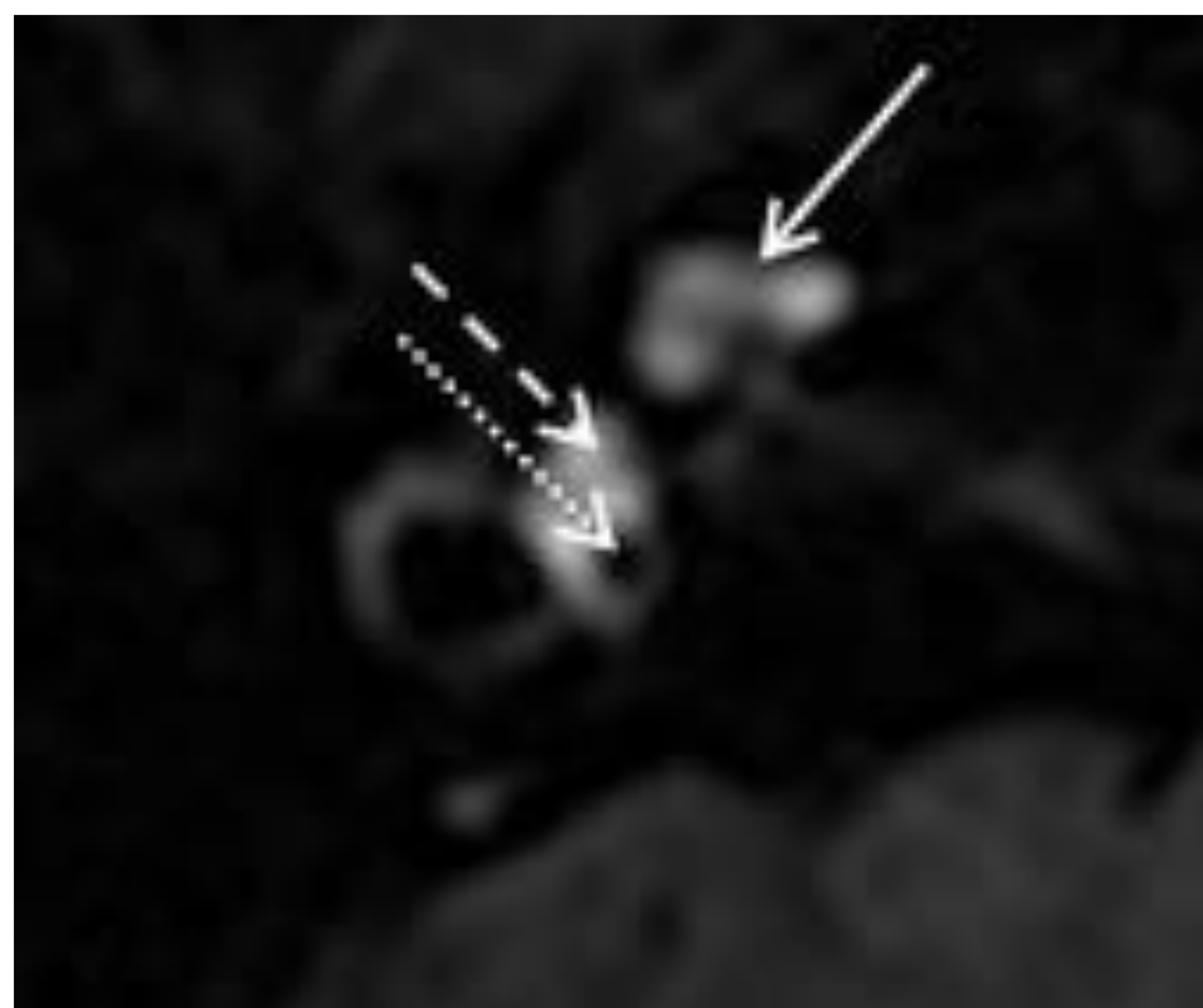


Imagen 4. Secuencia 3D FLAIR centrada en oído derecho. Se identifica conducto coclear (flecha blanca) en el interior de la cóclea, sáculo (flecha discontinua) y utrículo (flecha punteada) en el interior del vestíbulo

REVISIÓN DEL TEMA

4. HALLAZGOS RADIOLÓGICOS

B. Diagnóstico de Hidrops endolinfático.

El hidrops endolinfático se produce cuando se dilatan las cavidades que contienen endolinfa (sáculo, utrículo, canales semicirculares membranosos, conducto coclear y canal y saco endolinfático).

Se han definido dos tipos de HE visualizado en RM:

- ❖ **HE coclear:** Dilatación del conducto coclear localizado en la cóclea ósea.
- ❖ **HE vestibular:** Dilatación de sáculo y/o utrículo localizados en el vestíbulo.

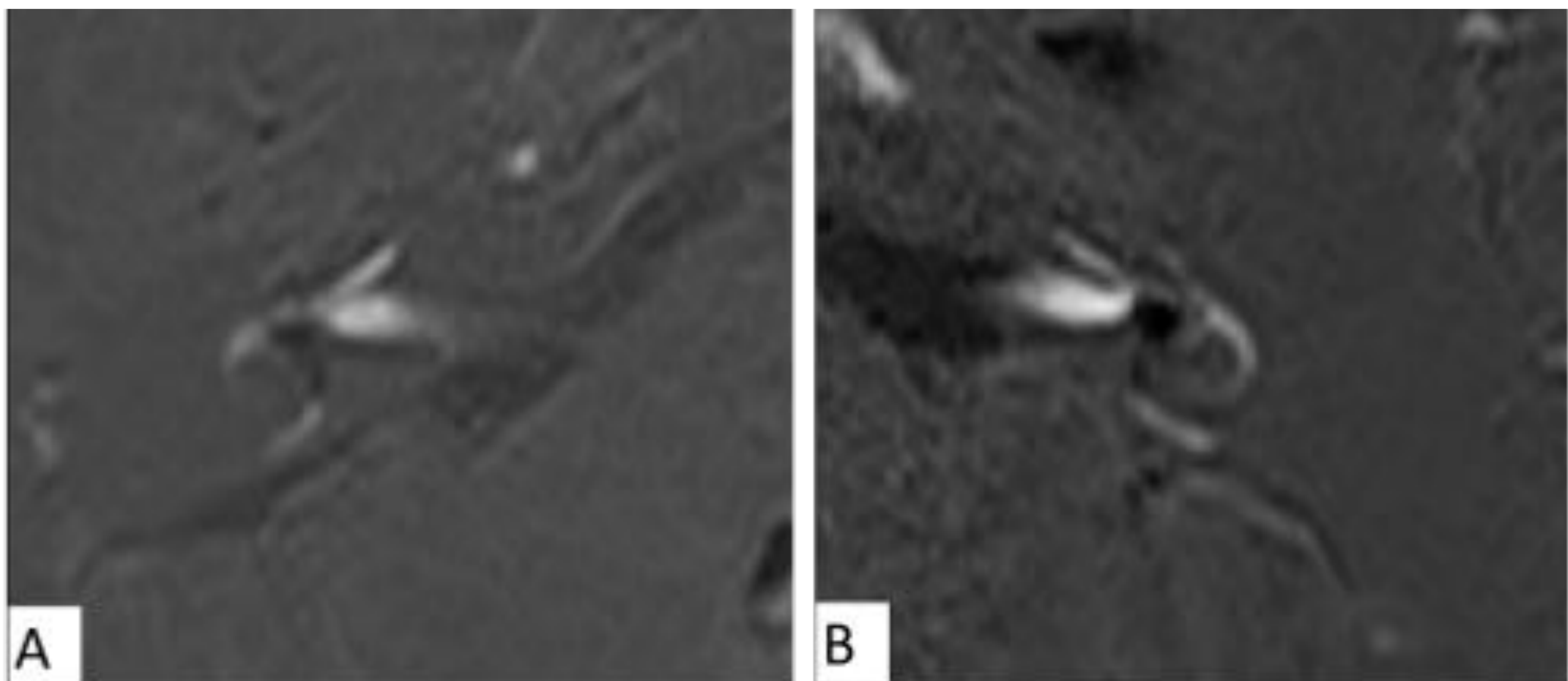


Imagen 5. Secuencia 3D real IR identificando defecto de repleción a nivel vestibular (HE vestibular) y cóclea (HE coclear) en oído derecho (A) y oído izquierdo (B).

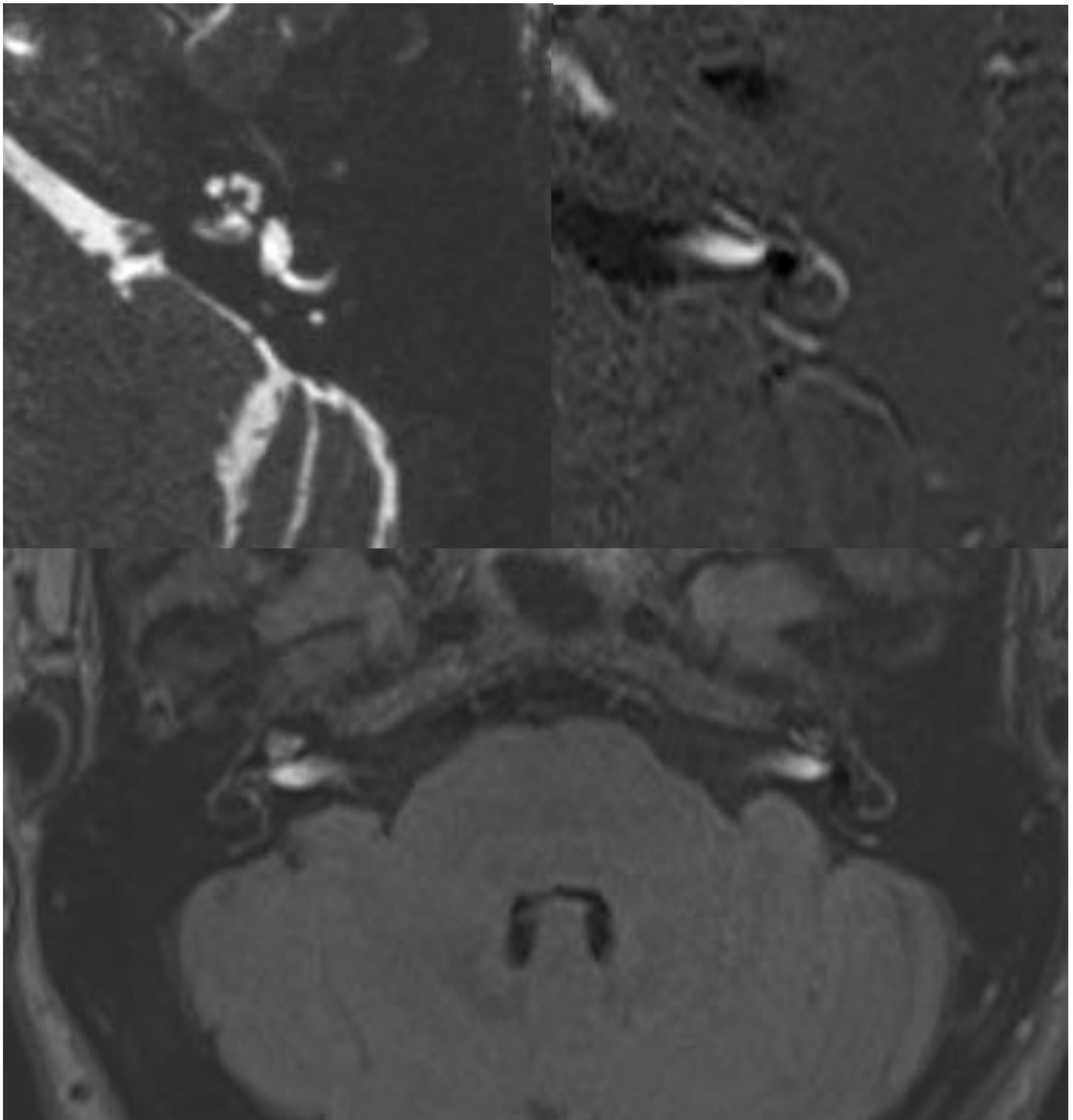


Imagen 6. Hidrops vestibular izquierdo. (A) T2 SPACE se identifica hiperintensidad de señal de cóclea, vestíbulo y conductos semicirculares óseos. (B) Hipointensidad de señal en vestíbulo secundario a HE. (C) MPR/MPR T2 SPACE/REAL.

REVISIÓN DEL TEMA

4. HALLAZGOS RADIOLÓGICOS

C. Sistemas de clasificación.

La evaluación radiológica consiste en la graduación de la dilatación de la cóclea y/o vestíbulo (sáculo y utrículo).

Existen diferentes sistemas de clasificación aceptados y utilizados por los radiólogos.

- **Escala semi-cuantitativa**, criterios cuantitativos para la evaluación del vestíbulo y criterios visuales para la evaluación de la cóclea.
- **Escala morfológica**, se basa en la evaluación de la morfología sacular.

REVISIÓN DEL TEMA

4. HALLAZGOS RADIOLÓGICOS

C. Sistemas de clasificación.

ESCALA SEMI-CUANTITATIVA

Utiliza como referencia que en el vestíbulo normal la suma de las áreas del sáculo y el utrículo es inferior al 50% del área del vestíbulo a nivel del modiolo.

Hidrops coclear

- **Hidrops grado I:** se produce una dilatación leve del conducto coclear que disminuye el espacio perilinfático de la ramba vestibular.
- **Hidrops grado II:** la ramba vestibular esta completamente obstruida por la distensión del conducto coclear.

Hidrops vestibular

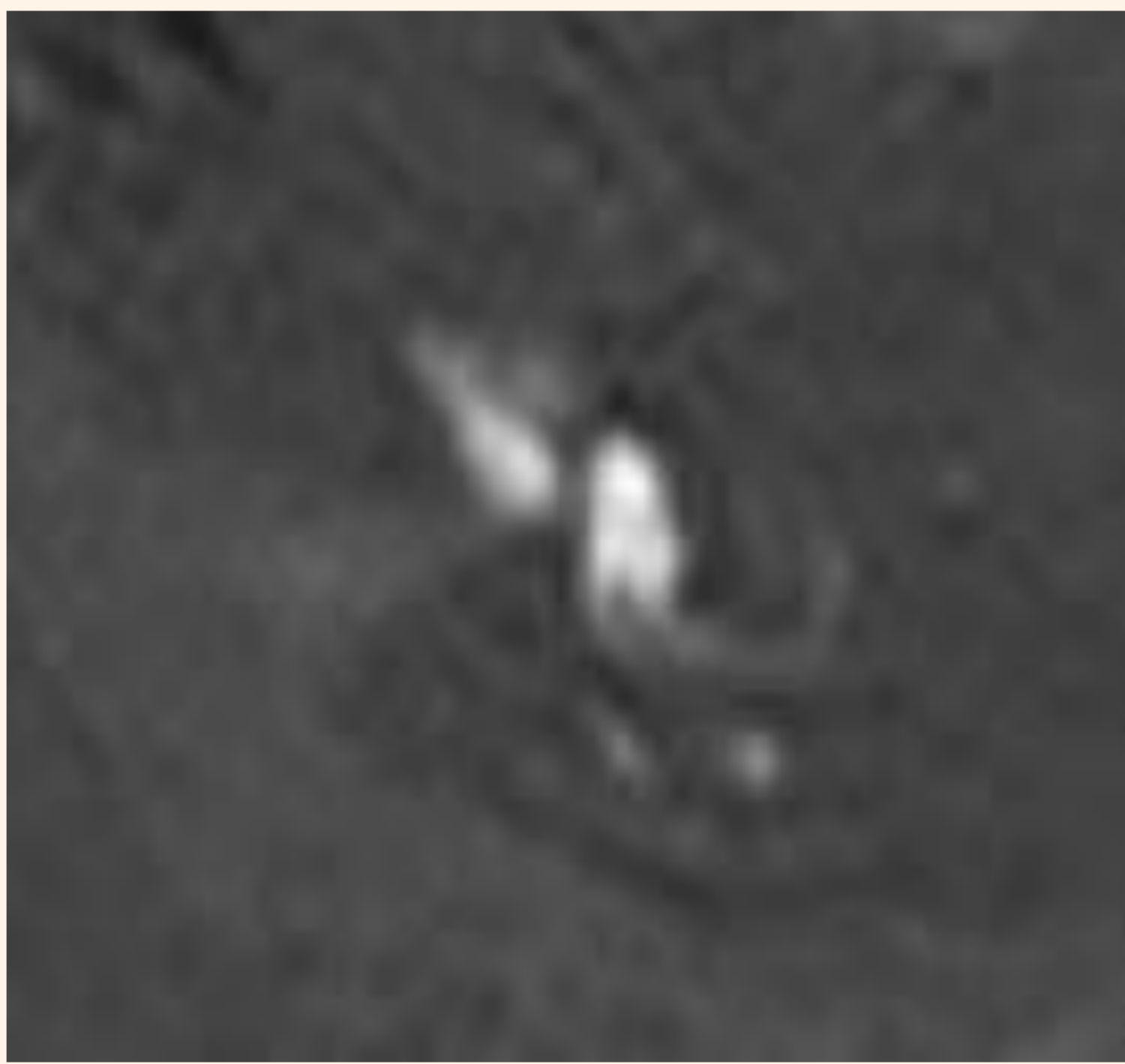
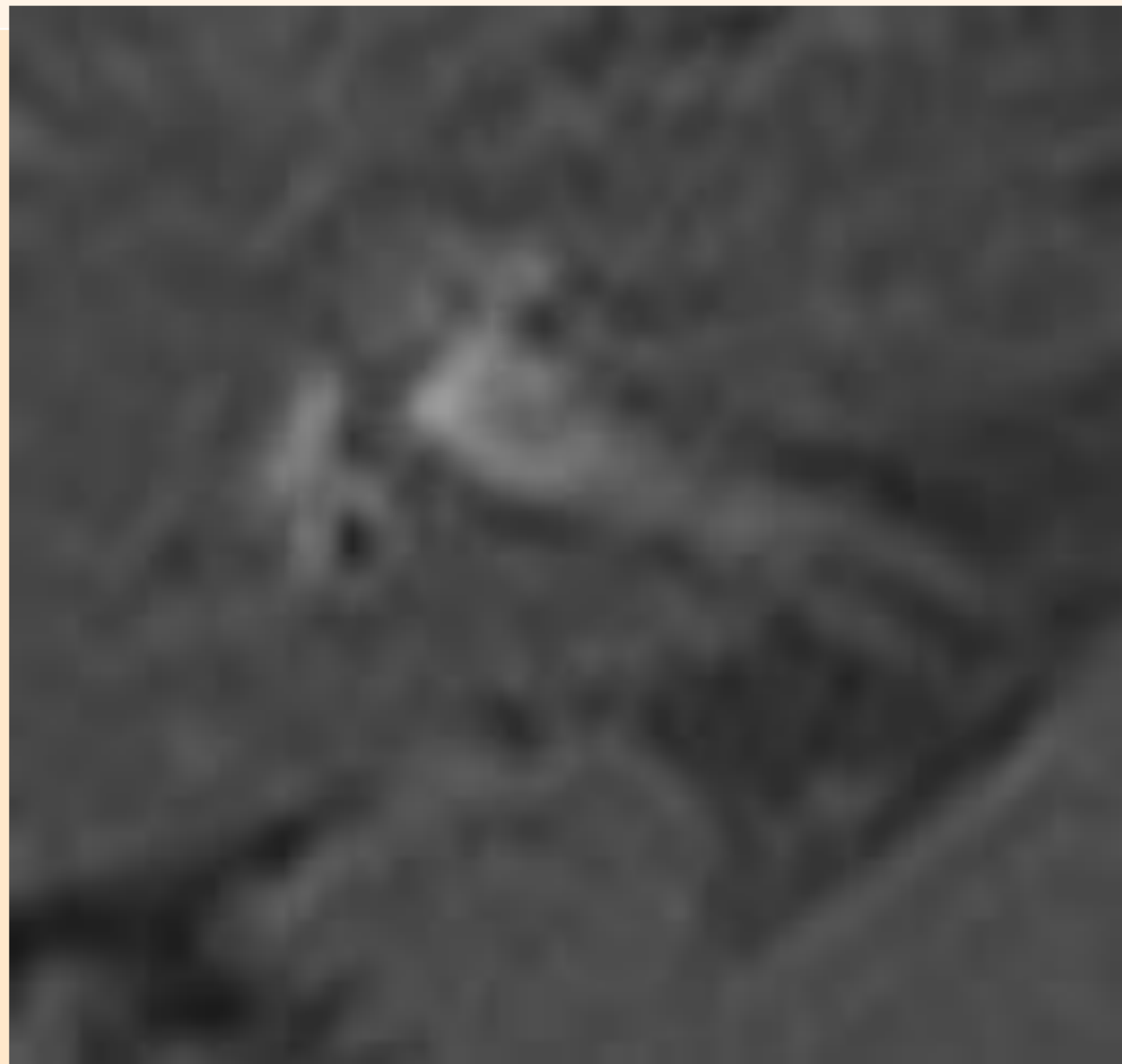
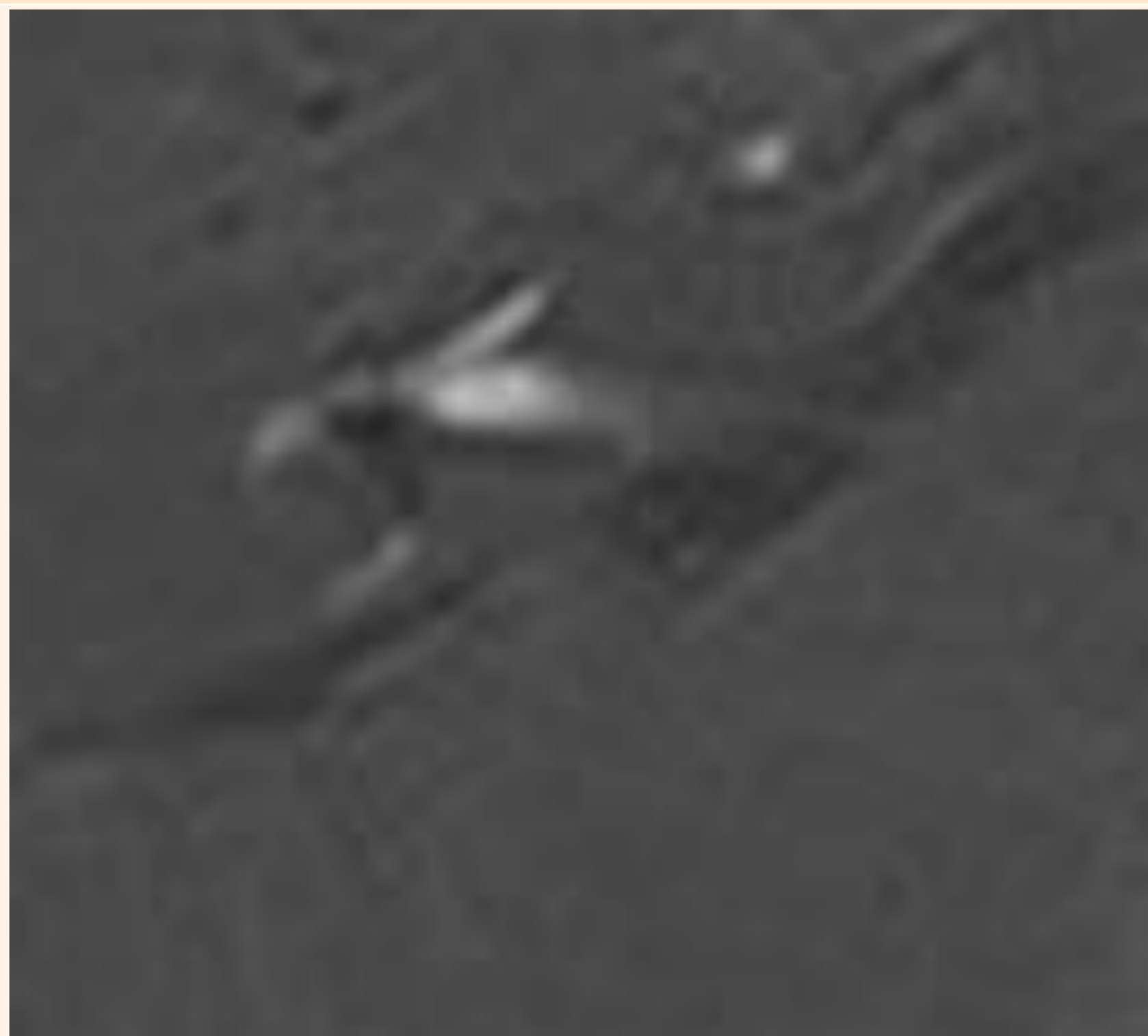
- **Hidrops grado I:** distensión del espacio endolinfático del sáculo, del utrículo o de ambos, visualizándose aun el espacio perilinfático a su alrededor.
- **Hidrops grado II:** el vestíbulo es ocupado completamente por el espacio endolinfático dilatado.

REVISIÓN DEL TEMA

4. HALLAZGOS RADIOLÓGICOS

C. Sistemas de clasificación.

ESCALA SEMI-CUANTITATIVA

GRADO DE HIDROPS	VESTÍBULO (área ratio*)	
No	<33.3%	
GRADO I	33.3 % - 50%	
GRADO II	>50%	

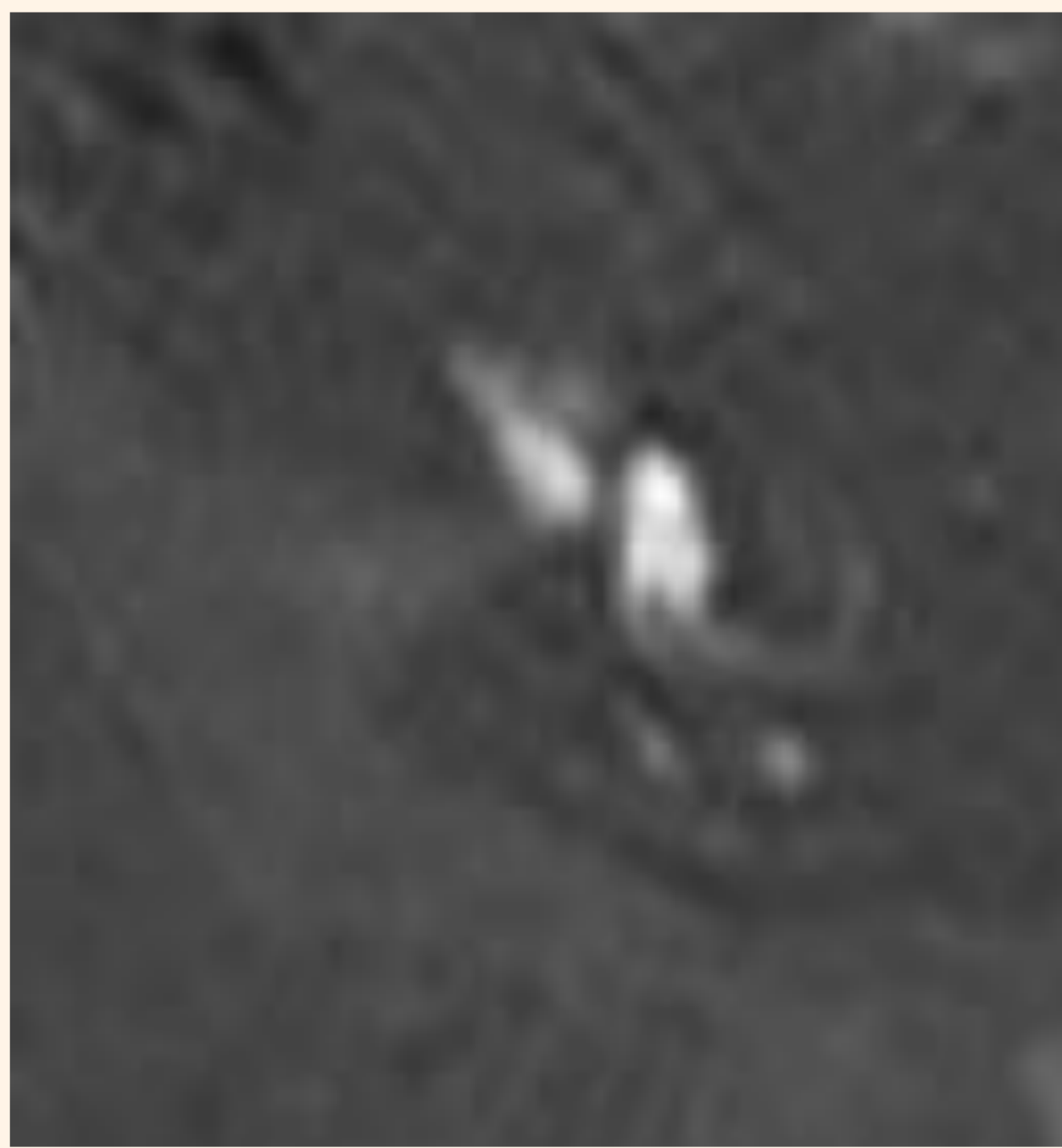
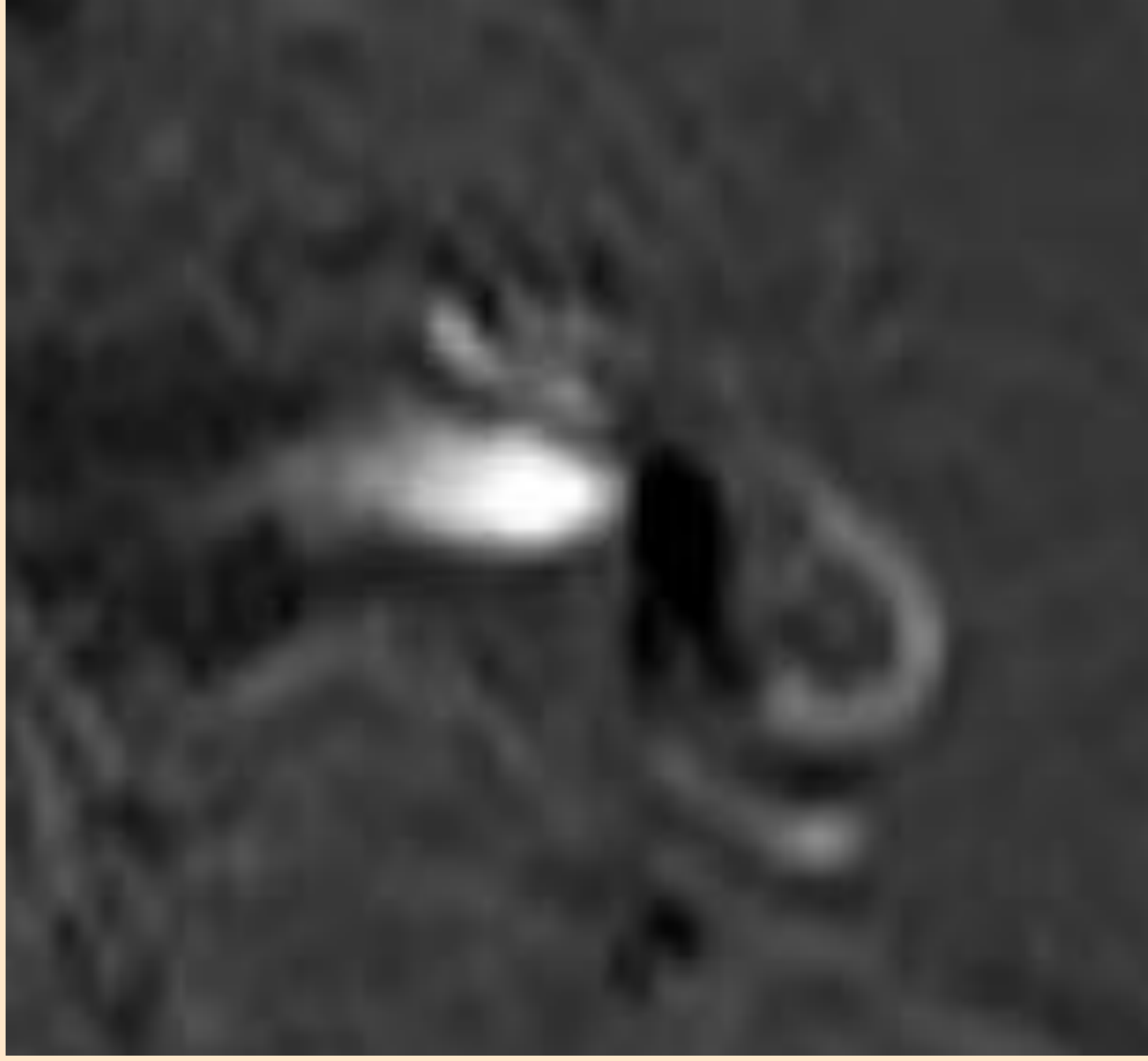
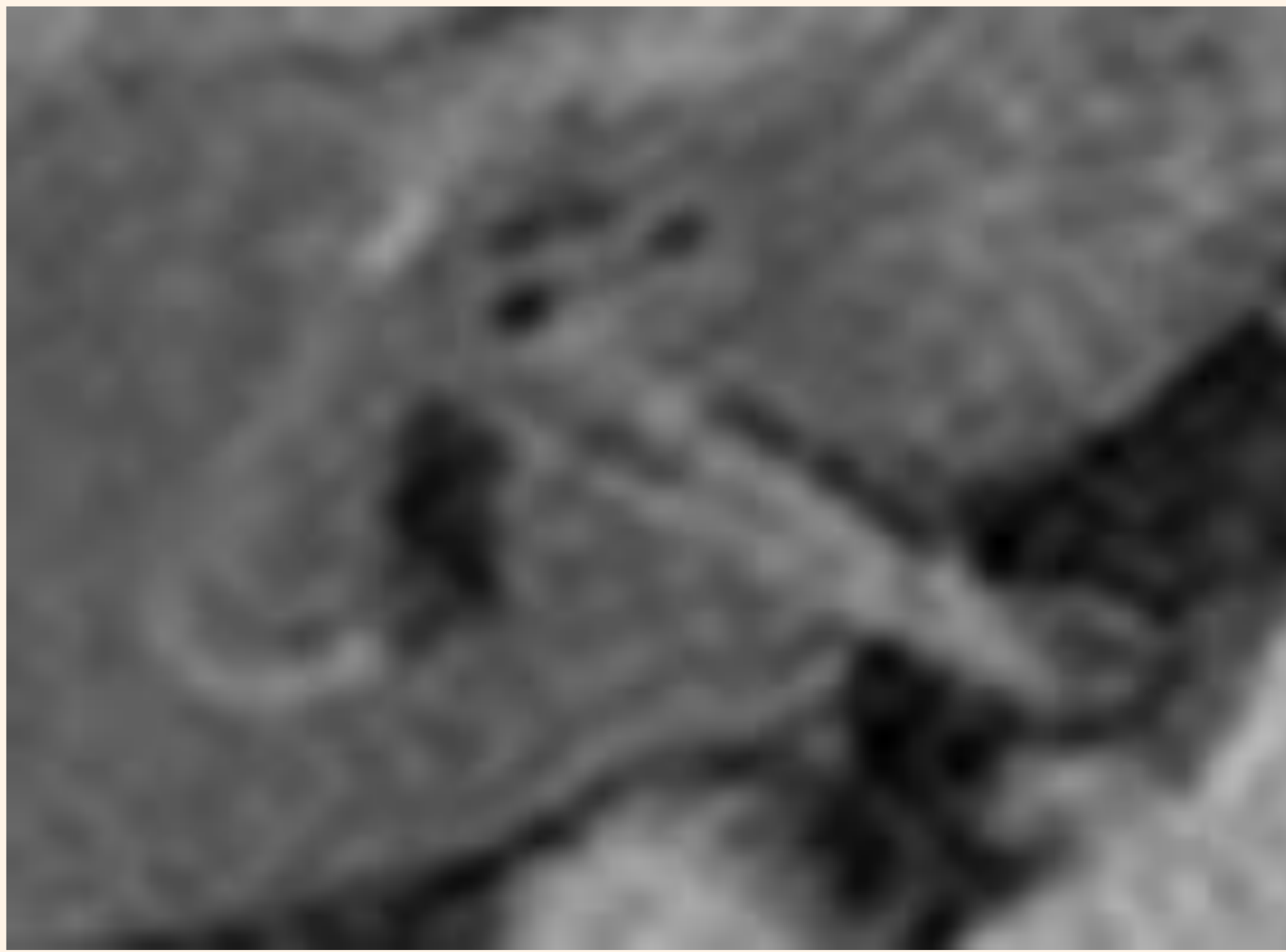
*Relación del área de espacio endolinfático con respecto al espacio total líquido (espacio perilinfático más endolinfático), medido a nivel del vestíbulo (mediolo).

REVISIÓN DEL TEMA

4. HALLAZGOS RADIOLÓGICOS

C. Sistemas de clasificación.

ESCALA SEMI-CUANTITATIVA

GRADO DE HIDROPS	CÓCLEA	
No	No desplazamiento de la membrana de Reissner.	
GRADO I	Desplazamiento de la membrana de Reissner. Área del conducto coclear menor/igual al área de la ramba vestibular	
GRADO II	Área del conducto coclear mayor al área de la ramba vestibular	

REVISIÓN DEL TEMA

4. HALLAZGOS RADIOLÓGICOS

C. Sistemas de clasificación.

ESCALA MORFOLÓGICA

Es una escala que evalúa la relación entre el área del sáculo y el área del utrículo, denominando a este cociente como SURI.

Esta relación se evalúa en un corte sagital al vestíbulo, realizada mediante reconstrucciones multiplanares.

Se clasificó a los pacientes en tres grados:

- - Grado 0: ninguna anomalía sacular (SUR I < 1)
- - Grado 1: SUR I ≥ 1
- - Grado 2: No se observa el sáculo.

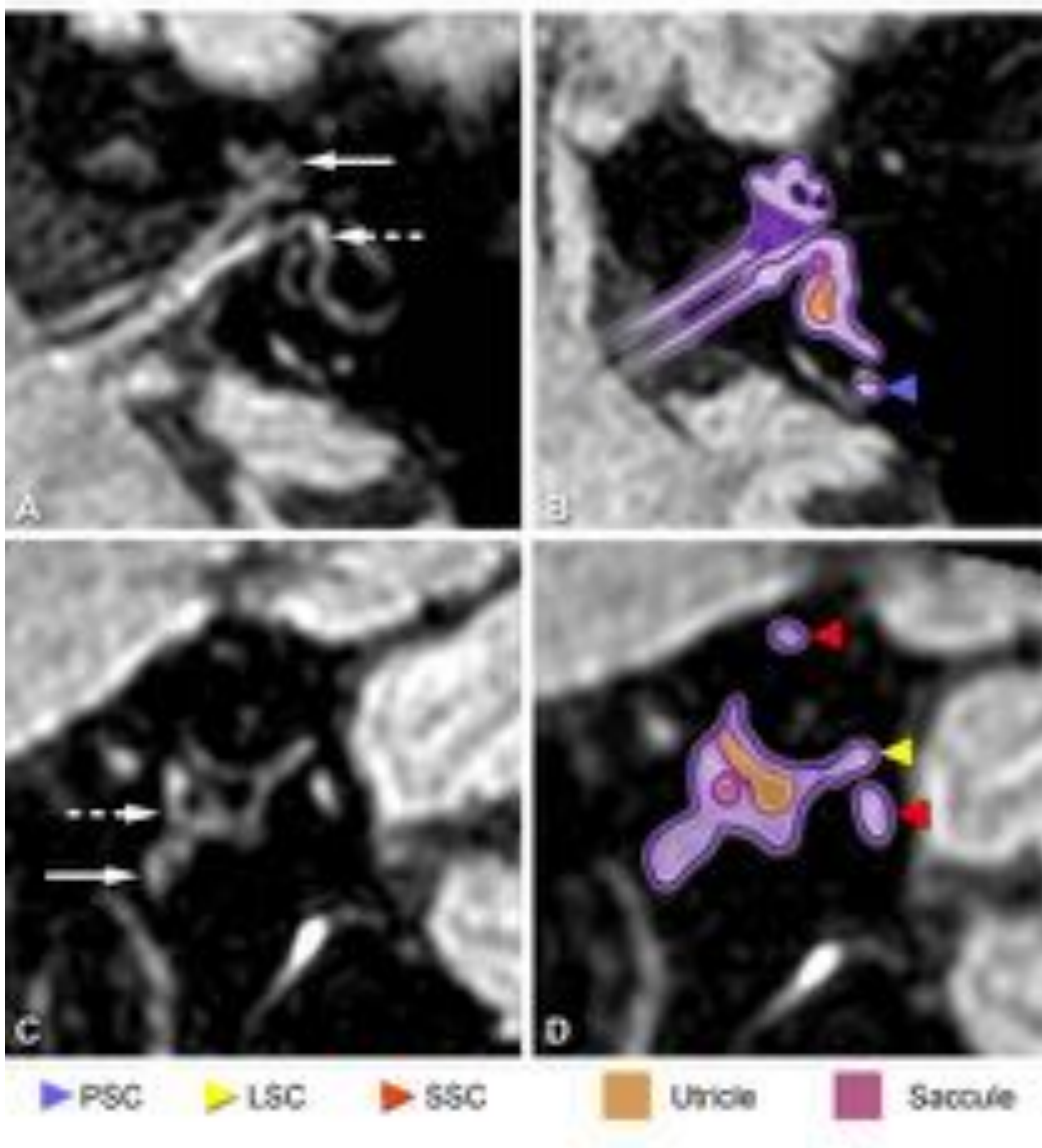


Figura 4. Ilustración de la clasificación SURI. Se obtiene un plano axial que atraviese la parte inferior del vestíbulo (A y D) a partir del cual se realizará plano sagital para analizar el área sáculo – utrículo (C y D).

Referencia: Attyé, A. 2016, *MRI of endolymphatic hydrops in patients with Meniere's disease: a case-controlled study with a simplified classification based on saccular morphology.*

DISCUSIÓN

1. VENTAJAS DE RM

- A. La RM es una prueba no invasiva que permite el diagnóstico de HE en pacientes con criterios clínicos de EM definida o probable.
- B. La administración de gadolinio intratimpánico o intravenoso es fundamental para diferenciar el espacio endolinfático del perilinfático, y establecer el grado de HE.
- C. No se han identificado complicaciones ni empeoramiento de los síntomas en pacientes que han sido sometidos a esta prueba.

2. APLICACIONES EN LA PRÁCTICA CLÍNICA DE RM

- A. Se ha documentado correlación entre la severidad de los síntomas clínicos y el grado de EH visualizado en RM.
- B. La visualización de HE en el oído contralateral no afecto, predice la futura clínica del mismo (aprox. 15% de los pacientes).
- C. Se ha observado correlación entre la duración de los síntomas de la EM con la visualización de HE, identificando ausencia de HE durante periodos de latencia de los síntomas.
- D. La prueba de estimulación calórica vestibular (VEMP) es una prueba que permite evaluar la función de los otolitos (función vestibular), identificándose correlación entre alteración de la función vestibular y el grado de HE.

DISCUSIÓN

3. LIMITACIONES DE RM

- A. La RM debe realizarse en un equipo de 3T, no disponible en todos los centros.
- B. Diagnóstico de HE en pacientes sin clínica de EM.
- C. Alteraciones en la difusión del contraste intratimpánico del oído medio al oído interno, por alteraciones en la permeabilidad de la ventana redonda.
- D. Larga duración de la secuencias de inversión-recuperación (aproximadamente 13 min), por lo que son susceptibles a movimientos del paciente.

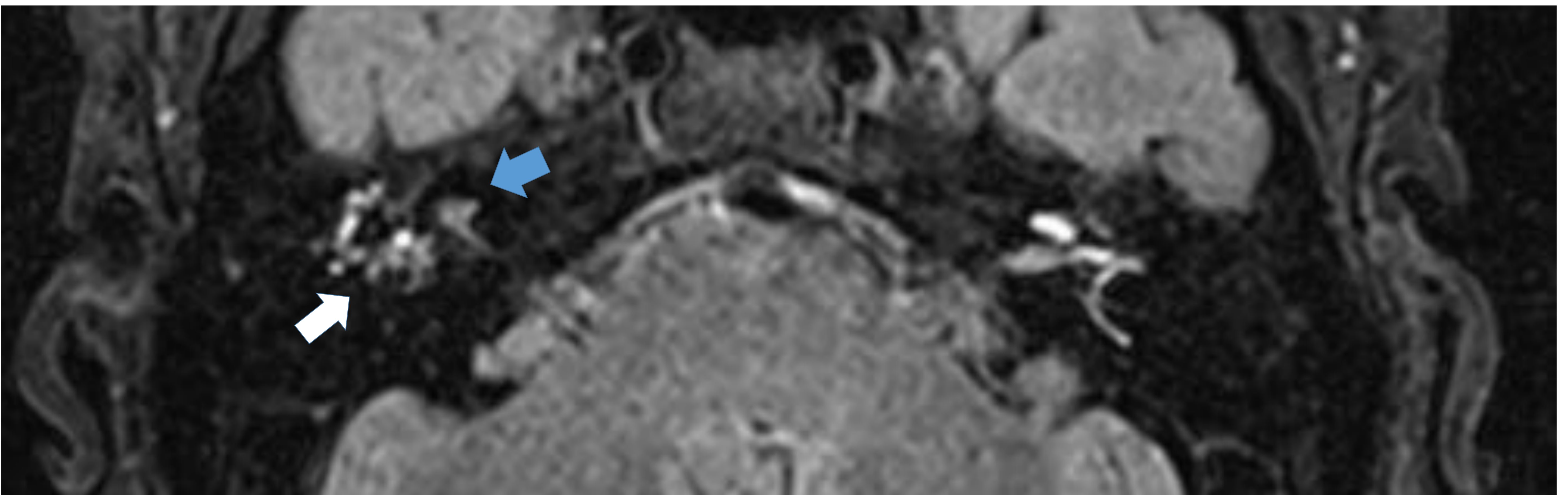


Imagen 7. 3D FLAIR. Acúmulo de contraste en oído medio derecho (flecha blanca) y disminución del contraste en perilinfia del oído interno ipsilateral (flecha azul), que impide la correcta valoración de HE en paciente con EM probable.

CONCLUSIONES

- La RM de 3T obtiene una alta resolución anatómica del oído interno.
- La administración de contraste por vía intravenosa o intratimpánica permite diferenciar el espacio perilinfático (localizado en laberinto óseo) del espacio endolinfático (localizado en el laberinto membranoso).
- Se adquieren secuencias de inversión-recuperación, que nos ayuda a identificar la presencia de HE coclear y/vestibular.
- En pacientes con criterios clínicos de EM definida o probable, la RM en equipo de 3T se ha establecido como prueba diagnóstica, dada su alta especificidad y sensibilidad.

BIBLIOGRAFÍA

1. Barath, K., Schuknecht, B., Naldi, A., Schrepfer, T., Bockisch, C. y Hegemann, S. (2014). Detection and Grading of Endolymphatic Hydrops in Meniere Disease Using MR Imaging. *American Journal of Neuroradiology*, 35(7), pp.1387-1392.
2. Tuñón, M., Lobo, D., Brea, B., García-Berrocal, J.R. (2016). Diagnóstico del hidrops endolinfático mediante resonancia magnética de 3 T tras administración de gadolinio intratimpánico. *Radiología*.
3. R. Gürkov, R., Pyyko, I., Zou, J., Kentala, E. (2016). What is Meniere's disease? A contemporary re-evaluation of endolymphatic hydrops. *J Neurol*, 263 (Suppl 1), S71–S81.
4. Qianru, MD., Chunfu, MD., Menglong, MD., Yan, MD. (2015). The Correlation Between Symptoms of Definite Meniere's Disease and Endolymphatic Hydrops Visualized by Magnetic Resonance Imaging. *The Laryngoscope*.
5. Lopez-Escamez, J., Carey, J., Chung, W., Goebel, J., Magnusson, M., Mandalà, M., Newman-Toker, D., Strupp, M., Suzuki, M., Trabalzini, F. y Bisdorff, A. (2016). Criterios diagnósticos de enfermedad de Menière. Documento de consenso de la Bárány Society, la Japan Society for Equilibrium Research, la European Academy of Otolology and Neurotology (EAONO), la American Academy of Otolaryngology-Head and Neck Surgery (AAO-HNS) y la Korean Balance Society. *Acta Otorrinolaringológica Española*, 67(1), pp.1-7

BIBLIOGRAFÍA

6. Attyé, A. et al. (2016). MRI of endolymphatic hydrops in patients with Meniere's disease: a case-controlled study with a simplified classification based on saccular morphology. *Eur Radiol.* Aug;27(8):3138-3146.
7. Naganawa, S., Komada, T., Fukatsu, H., Ishigaki, T. y Takizawa, O. (2006). Observation of contrast enhancement in the cochlear fluid space of healthy subjects using a 3D-FLAIR sequence at 3 Tesla. *European Radiology*, 16(3), pp.733-737.
8. Nakashima, T., Naganawa, S., Sugiura, M., Teranishi, M., Sone, M., Hayashi, H., Nakata, S., Katayama, N. e Ishida, I. (2007). Visualization of Endolymphatic Hydrops in Patients With Meniere's Disease. *The Laryngoscope*, 117(3), pp.415-420.
9. Yamazaki, M., Naganawa, S., Kawai, H., Sone, M. y Nakashima, T. (2012). Gadolinium distribution in cochlear perilymph: differences between intratympanic and intravenous gadolinium injection. *Neuroradiology*, 54(10), pp.1161-1169.
10. Yamazaki, M., Naganawa, S., Tagaya, M., Kawai, H., Ikeda, M., Sone, M., Teranishi, M., Suzuki, H. y Nakashima, T. (2012). Comparison of Contrast Effect on the Cochlear Perilymph after Intratympanic and Intravenous Gadolinium Injection. *American Journal of Neuroradiology*, 33(4), pp.773-778.