

DIAGNÓSTICO RADIOLOGÍCO DE LA OTOESCLEROSIS

Gloria Giraldo Alfaro, Rosa María Collado Jiménez, Jenifer Rubio Medina, Hugo José Castellanos Tinoco, Miguel de la Fuente Gómez-Morán, Elena Lozano Setién, Irene Pérez Saus, Irene Donoso Esteban

Hospital General Universitario de Albacete.
Albacete.



OBJETIVOS:

Hacer un repaso sobre la **otoesclerosis** y sus **tipos**, incluyendo sus **características clínicas** y **manifestaciones radiológicas** por **TC**, ilustrando estas últimas mediante **casos** de nuestro servicio, remarcando aquellos **signos** que nos permitan hacer un diagnóstico certero, teniendo en cuenta sus **diagnósticos diferenciales**.

REVISIÓN DEL TEMA:

1. INTRODUCCIÓN:

La otoesclerosis es un **trastorno del metabolismo óseo** que afecta al **hueso endocondral** de la **cápsula ótica** y se caracteriza por una reabsorción y depósito de hueso desordenados.

En **1704**, **Valsalva** describió este trastorno, pero fue **Politzer**, en **1894**, quien acuñó el término de otoesclerosis.

En esta patología, se produce un **remodelado óseo** de la **cápsula ótica** del **hueso temporal**, sustituyendo el **hueso endocondral** por **hueso esponjoso vascularizado** (**fase activa** u **otoespongiosis**) que, con el tiempo, se esclerosa (**fase inactiva** u **otoesclerosis** propiamente dicha). Hay que destacar que los términos otoesclerosis y otoespongiosis son intercambiables según la fuente bibliográfica que se consulte.

Es una enfermedad **genética, autosómica dominante** con **penetrancia incompleta**, sin embargo, el **50%** de los individuos afectados **no tienen antecedentes familiares**.

Presenta una **prevalencia** entre el **0,1%** al **1%**, siendo máxima en personas **blancas** y en **mujeres**.

2. CLÍNICA Y ETIOLOGÍA:

El síntoma principal es la **hipoacusia transmisiva, progresiva, unilateral o bilateral** (hasta en el **85%** de los casos), que se inicia entre los 30 y los 50 años. Esta hipoacusia se debe a la **fijación** de la **platina** del **estribo**. Sin embargo, en ocasiones, puede aparecer asociada una pérdida auditiva **neurosensorial**, conocida como **otoesclerosis coclear o retrofenestral**, incluso darse ésta última sola, aunque es poco frecuente.

En la otoesclerosis, el hueso endocondral de la cápsula ótica es reabsorbido por los **osteoclastos** y se deposita hueso nuevo por la acción de los **osteoblastos**. Como resultado se obtienen focos de hueso mal organizado que no respetan los contornos normales de la cápsula ótica. Por lo tanto, **histológicamente** se caracteriza por focos de **resorción ósea**, **depósito de hueso nuevo** y **proliferación vascular**.

La enfermedad típicamente comienza afectando a la **fissula ante fenestram**, que es una pequeña hendidura de tejido fibrocartilaginoso entre el oído medio e interno, anterior a la ventana oval; o a la **cóclea**, determinando las 2 formas de presentación de la enfermedad: **fenestral y retrofenestral o coclear**, respectivamente.

3. DIAGNÓSTICO Y PRUEBAS DE IMAGEN:

El diagnóstico se realiza en base a la **clínica**, el **examen físico** y la **audiometría**, confirmándose posteriormente con la **cirugía**.

Sin embargo, al ser su principal síntoma la hipoacusia de transmisión, las pruebas de imagen cobran especial importancia, ya que no solo permite aproximarnos al diagnóstico, sino que también nos permite descartar **otras causas** de **hipoacusia** y **disminuir el riesgo quirúrgico** identificando factores de mal pronóstico y alteraciones anatómicas que puedan tener importancia a la hora de planificar la cirugía.

La prueba de imagen de elección es la **TC de alta resolución**, obteniendo una adquisición volumétrica **sin contraste intravenoso**, con grosor de corte de 0,6 mm e intervalo de 0,3 mm. A partir de esta adquisición se obtienen **reconstrucciones axiales** y **coronales** con relación al eje mayor del peñasco, con espesores de 1 mm. La reconstrucción axial es la más útil, ya que la ventana oval, la físsula ante fenestram y las ramas del estribo se aprecian mejor en este plano, mejorando la sensibilidad para el diagnóstico de otoesclerosis.

3.1: Hallazgos en la TC multidetector:

Los **focos** de **otoespongiosis**, o de hueso esponjoso, se visualizan en la TC como zonas de **hipodensidad** en la cápsula ótica.

Esta prueba es menos eficaz para detectar los **focos** de **otoesclerosis**, ya que el hueso otoesclerótico puede ser difícil de distinguir del hueso normal circundante.

Algunos autores señalan que la presencia de un **grosor aumentado** de la **cápsula ótica** o de un contorno anormalmente convexo de la corteza de la cápsula ótica anterolateral al margen anterior de la ventana oval, podrían ser indicativos de **esclerosis**.

En los casos avanzados, la **ventana oval** y, aunque con menos frecuencia, la **ventana redonda**, están completamente sustituidas por hueso denso, produciendo una **fijación** completa del **estribo**.

Otros hallazgos que podemos objetivar con la TC, incluyen el estrechamiento de la ventana oval o del ligamento de la ventana redonda y el **signo del doble anillo** o **del halo pericoclear**, rodeando la cóclea.

El papel de la **RM** para el diagnóstico de otoesclerosis es limitado. Puede visualizarse un **halo pericoclear** de intensidad de señal intermedia en las secuencias potenciadas en **T1**, con **realce pericoclear** en las secuencias postcontraste. Además, también permite diagnosticar posibles lesiones asociadas del **oído interno**.

4. SUBTIPOS:

Otoesclerosis fenestral:

Es el tipo **más común**, se da hasta en el **85%** de los casos y es **bilateral** también hasta en el **85%** de los casos.

En este subtipo, el foco de espongiosis asienta en la **fissula ante fenestram**, aunque el **promontorio**, la **ventana redonda**, y el **segmento timpánico del nervio facial** también pueden estar involucrados.

Cualquier **foco osteolítico** en la fissula ante fenestram es sospechoso de otoesclerosis (figura 3).

Desde esta localización, la afectación se extiende progresivamente, involucrando al **estribo**, al **estapedio** y a la **cóclea**.

Las placas de hueso que se forman en la fase reparativa ocasionan estrechamiento de la ventana oval y redonda.

El compromiso del **ligamento anular** conlleva a una fijación mecánica de la **unión estapedo-vestibular**.

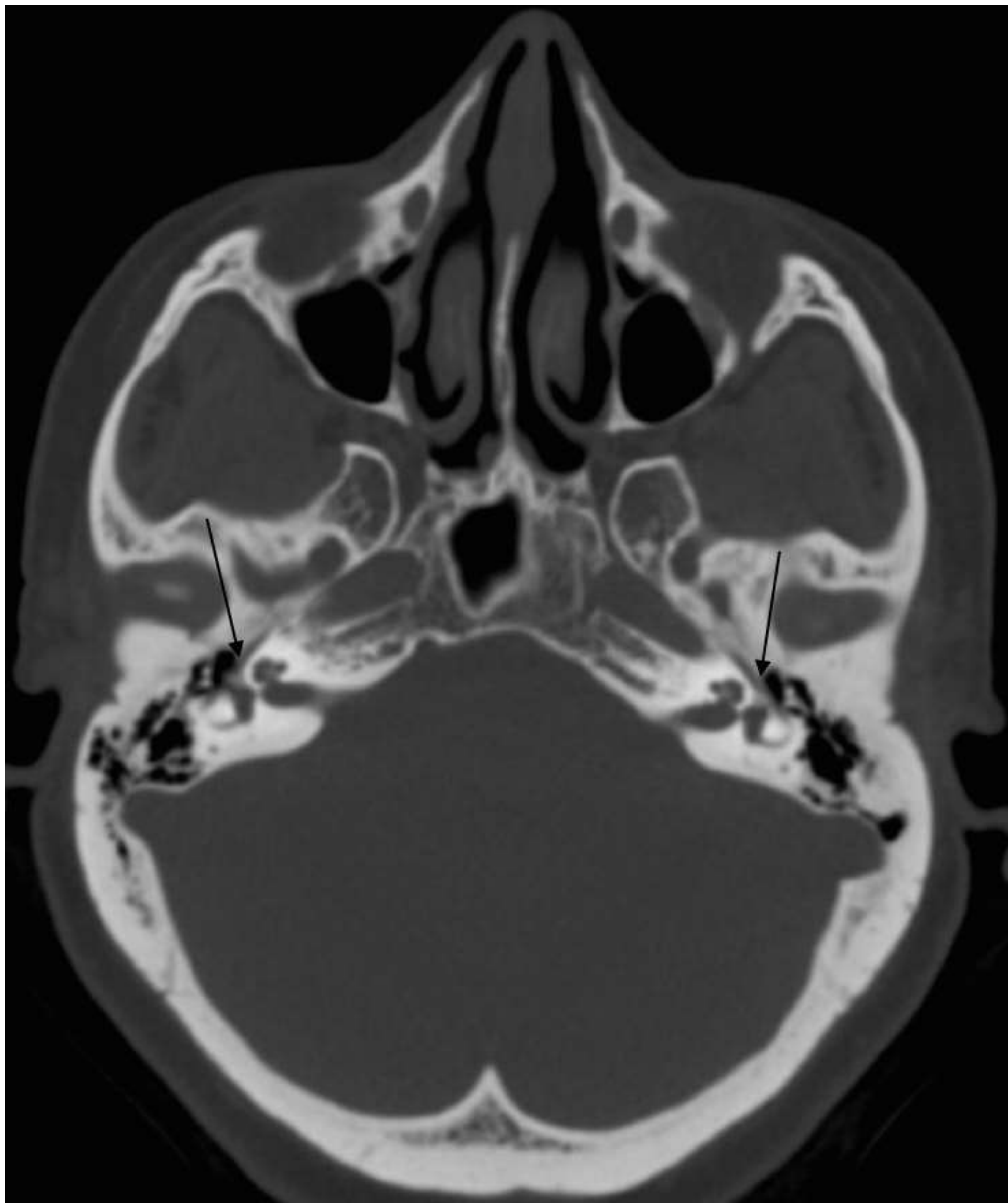


Figura 1: Imagen axial de TC de peñascos en la que se identifican focos de espongiosis bilateral en la fissula ante fenestram, por delante de la ventana oval (flechas).

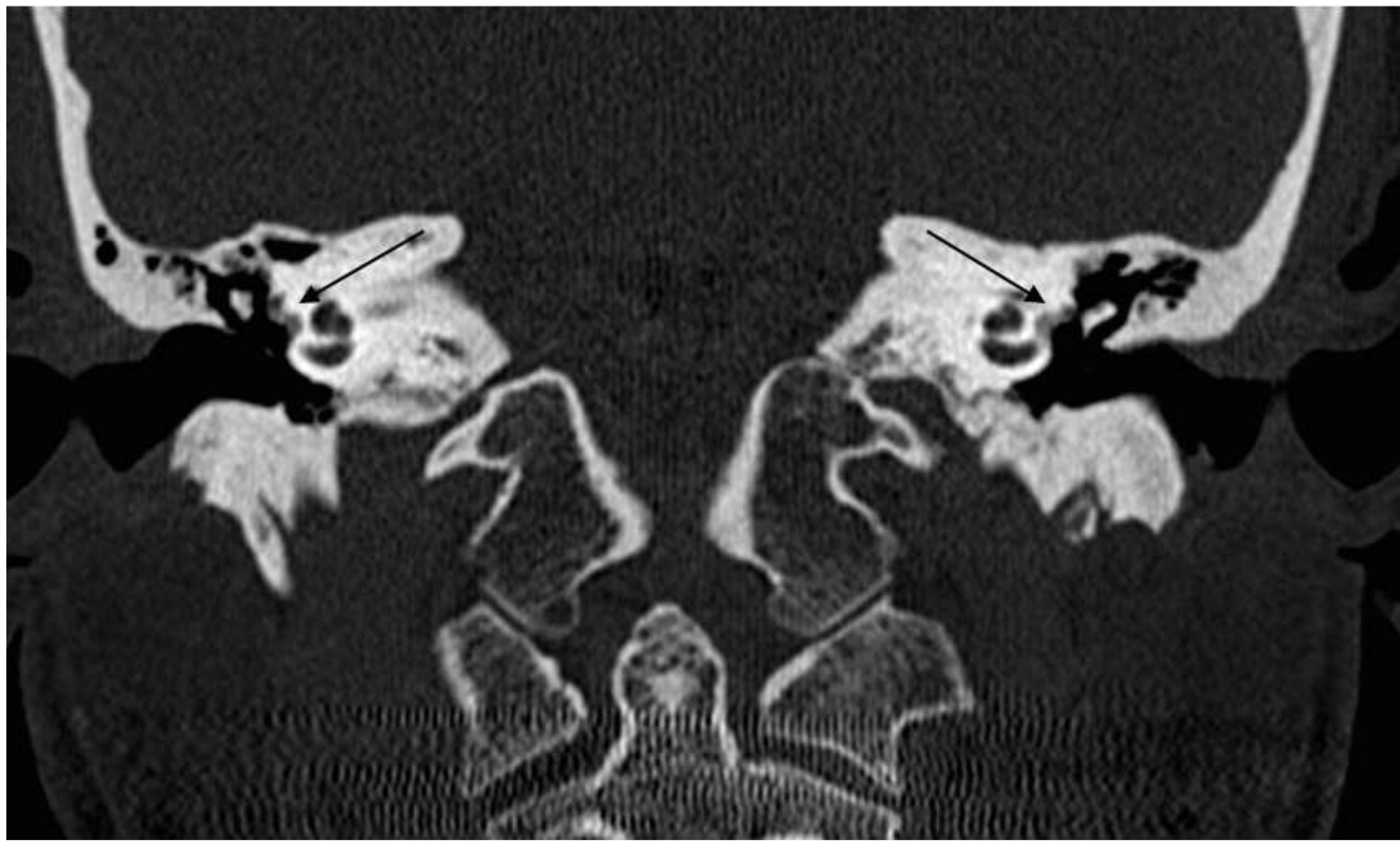


Figura 2: Imagen de reconstrucción coronal del paciente de la figura 1, en la que también se identifican los focos osteolíticos en la localización típica de la otosclerosis fenestral, la fissula ante fenestram (flechas).

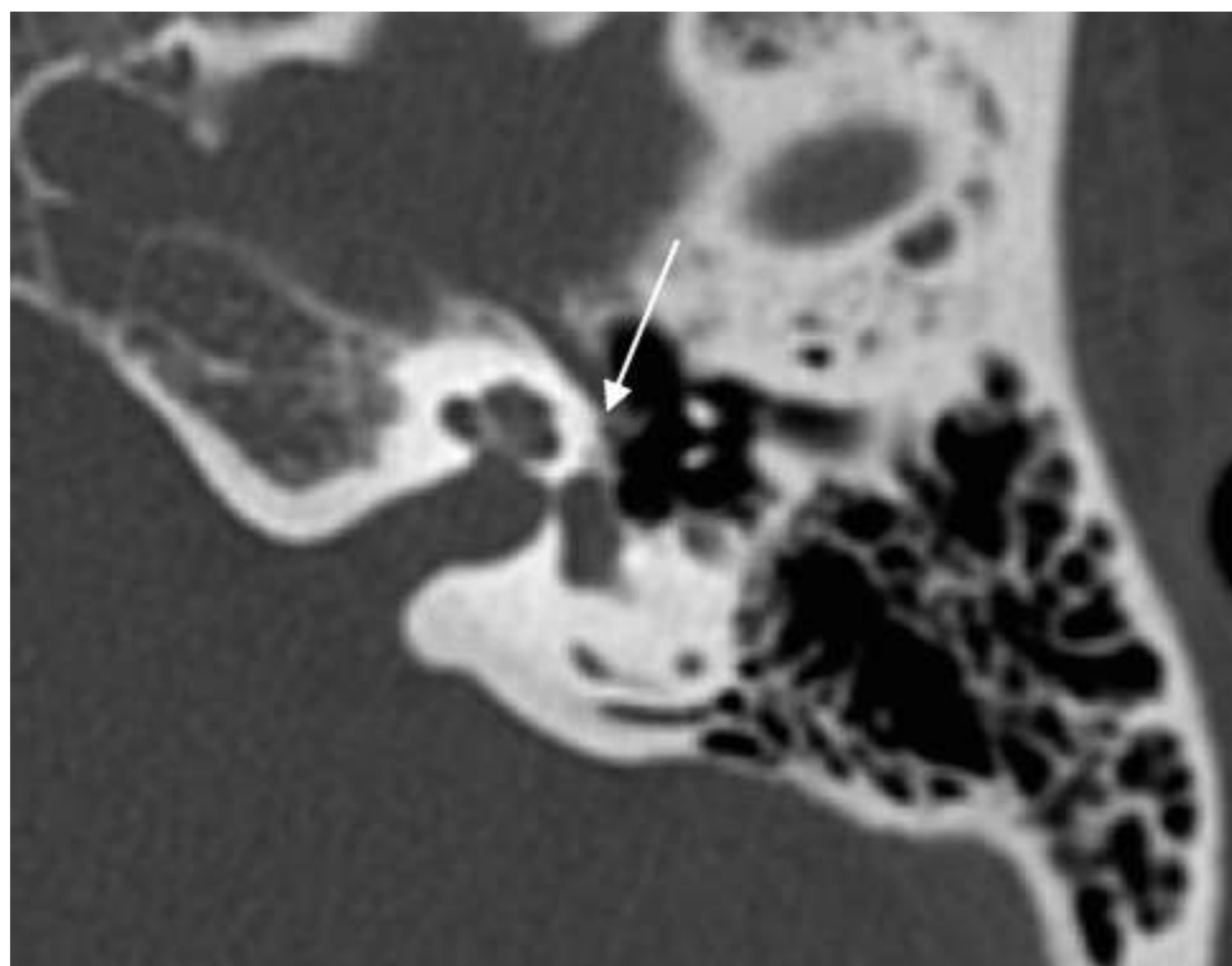


Figura 3: Corte axial de TC de peñascos, ampliado, visualizando en el oído izquierdo, un sutil foco osteolítico milimétrico (flecha), que correspondía con una otosclerosis fenestral unilateral.

Otoesclerosis retrofenestral o coclear:

Menos común y es típicamente **bilateral** y **simétrica**.

Casi siempre aparece **asociada** a la anterior, cuando la enfermedad evoluciona y los focos osteolíticos se extienden a lo largo de la **cápsula ótica**, llegando hasta el **promontorio**, el **canal del nervio facial**, la **cóclea** e incluso el **conducto auditivo interno**.

Se caracteriza por la **hipoacusia neurosensorial** condicionada por lesión directa sobre las estructuras implicadas en la transducción electroquímica de la onda acústica.

El signo clásico de este subtipo es el del **“doble anillo o halo pericoclear”**, que corresponde a una banda **radiolúcida** en el seno de la cápsula ótica del peñasco debida a focos de **desmineralización**, que rodea a la cóclea, respetándola.

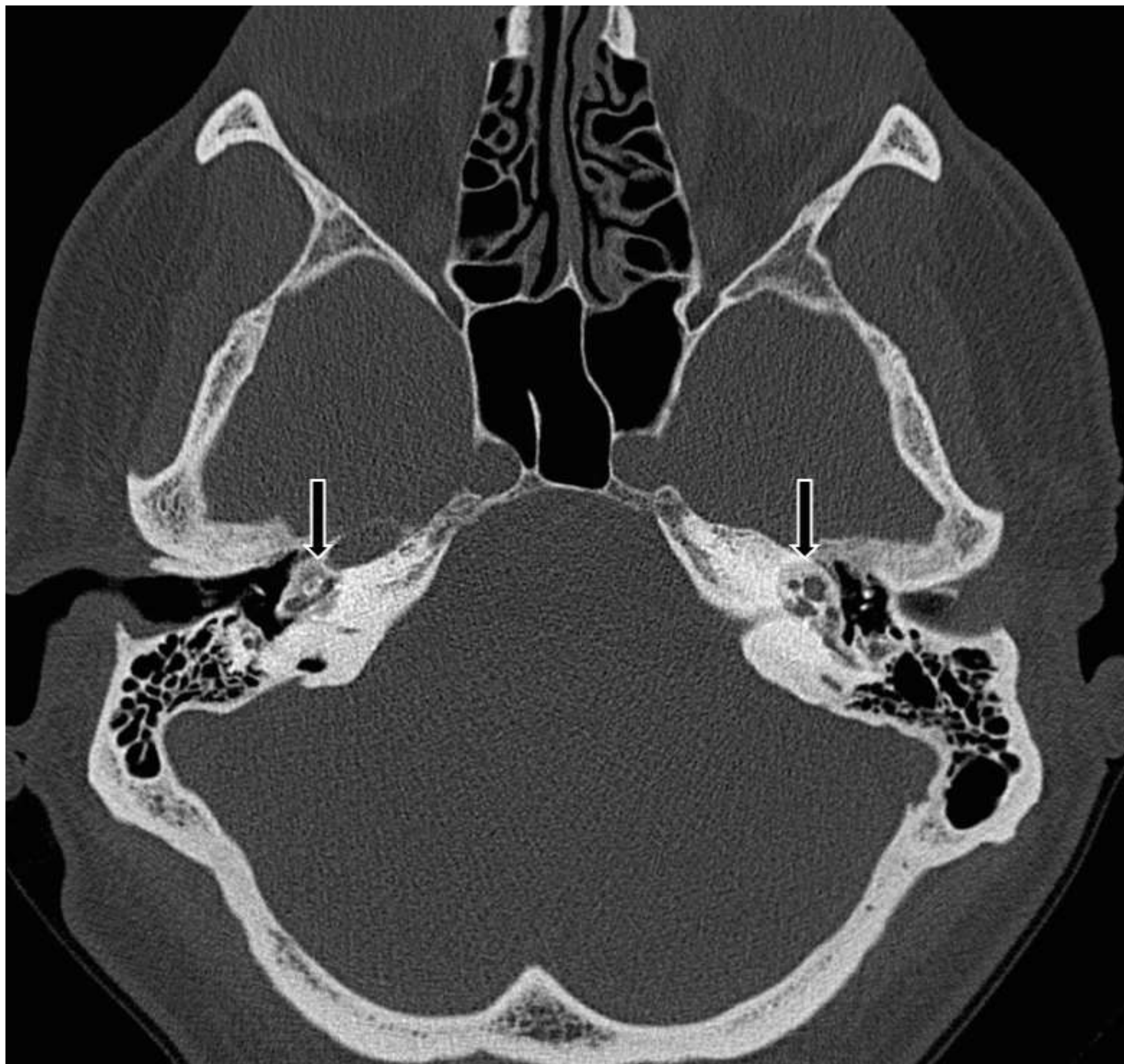


Figura 4: Imagen axial de TC de peñascos, identificando extensas áreas de desmineralización pericoclear, más evidentes en el lado izquierdo, con el signo del "halo pericoclear". Estos hallazgos sugerían otosclerosis coclear y fenestral que no se muestra en la imagen.

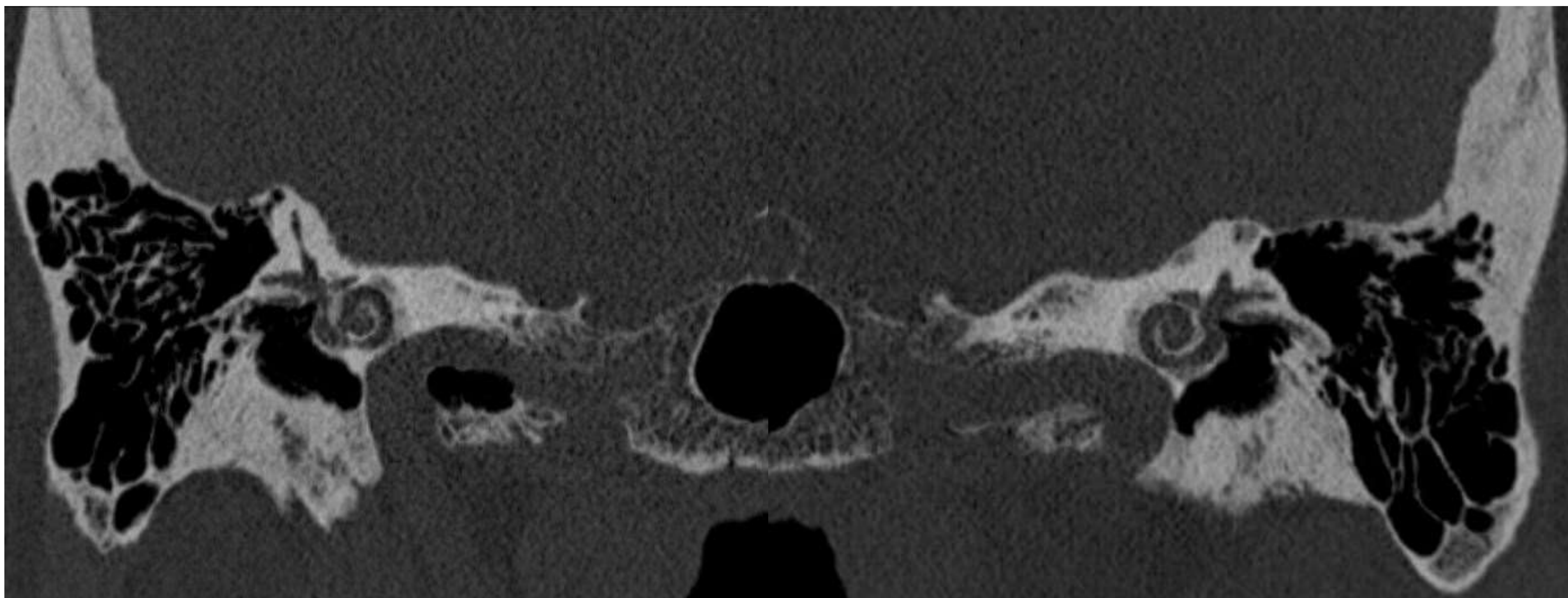


Figura 5: Reconstrucción de Stenvers del paciente anterior, de ambos oídos, en las que identificamos las placas líticas de otopospongiosis rodeando a la cóclea, conformando el signo del halo pericoclear, típico de la forma retrofenestral o coclear.

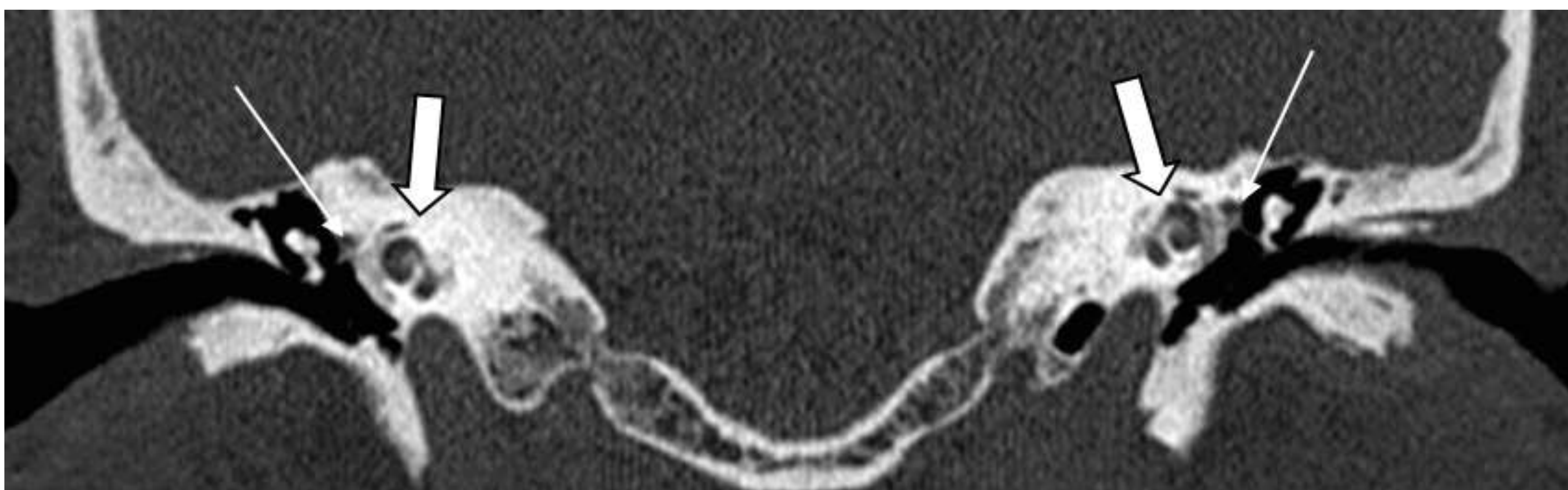


Figura 6: Proyección coronal de TC de peñascos, en la que identificamos otro caso de otoposclerosis coclear o retrofenestral (flecha gruesa), junto con la forma fenestral (flecha fina), identificando nuevamente zonas hipodensas rodeando a las espiras de la cóclea originando el signo del halo pericoclear y focos de otopospongiosis a nivel de la fissula ante fenestram.

5. SISTEMA DE GRADACIÓN:

En **2005**, **Symons** y **Fanning** realizaron un sistema de gradación basado en la localización de la enfermedad.

Hasta ese momento se utilizaba la clasificación de **Rotteveel**.

Las dos principales novedades que incorpora el sistema de Symons y Fanning son, por un lado, la **buena concordancia intra e interobservador**, y por otro, la diferencia en el **pronóstico** de la enfermedad dependiendo de si solo hay **focos aislados** de otoespongiosis o la afectación es **difusa**, y se puede aplicar tanto para la formar fenestral y como para la retrofenestral.

- **Grado 0:** Hallazgos dentro de la normalidad.
- **Grado 1:** Lesiones únicamente fenestrales, tanto espongióticas como escleróticas.
- **Grado 2:** Afectación parcheada de la cóclea (con o sin afectación fenestral), que se subdividen dependiendo de la zona afectada:
 - **Grado 2A:** afectación del giro coclear basal.
 - **Grado 2B:** afectación del ápice/giro medio coclear.
 - **Grado 2C:** afectación de las dos anteriores
- **Grado 3:** Compromiso coclear difuso (con o sin compromiso fenestral).

6. TRATAMIENTO:

El tratamiento de la **otoesclerosis fenestral** es **quirúrgico** y consiste en la **estapedectomía** con prótesis de estribo.

Dentro de las **complicaciones posquirúrgicas** destacan la **fístula perilinfática**, la **reacción a cuerpo extraño** con **formación de granuloma** y **laberintitis supurativa**.

Por otro lado, el tratamiento de la **otoesclerosis coclear o retrofenestral** en un primer momento es **médico**, con agentes que disminuyen la actividad osteoclástica, pero en situaciones avanzadas es el **implante coclear**.

7. DIAGNÓSTICO DIFERENCIAL:

El diagnóstico diferencial de la **otoesclerosis fenestral** incluye la otitis media crónica con timpanoesclerosis, la enfermedad de Paget, la osteogénesis imperfecta y la laberintitis osificante, si bien, en estas patologías aparecen signos radiológicos que orientan hacia su diagnóstico.

Por su parte, el diagnóstico diferencial de la **otoesclerosis retrofenestral** debe hacerse con aquellas entidades que determinen hipoacusia neurosensorial, por lo que la **RM** tiene un rol mayor que la TC.



Figura 7: Corte axial de TC de peñascos en el que se identifica en el oído izquierdo una osificación nebulosa de la cóclea (flecha) relación con laberintitis osificante. Mineralización coclear derecha normal.

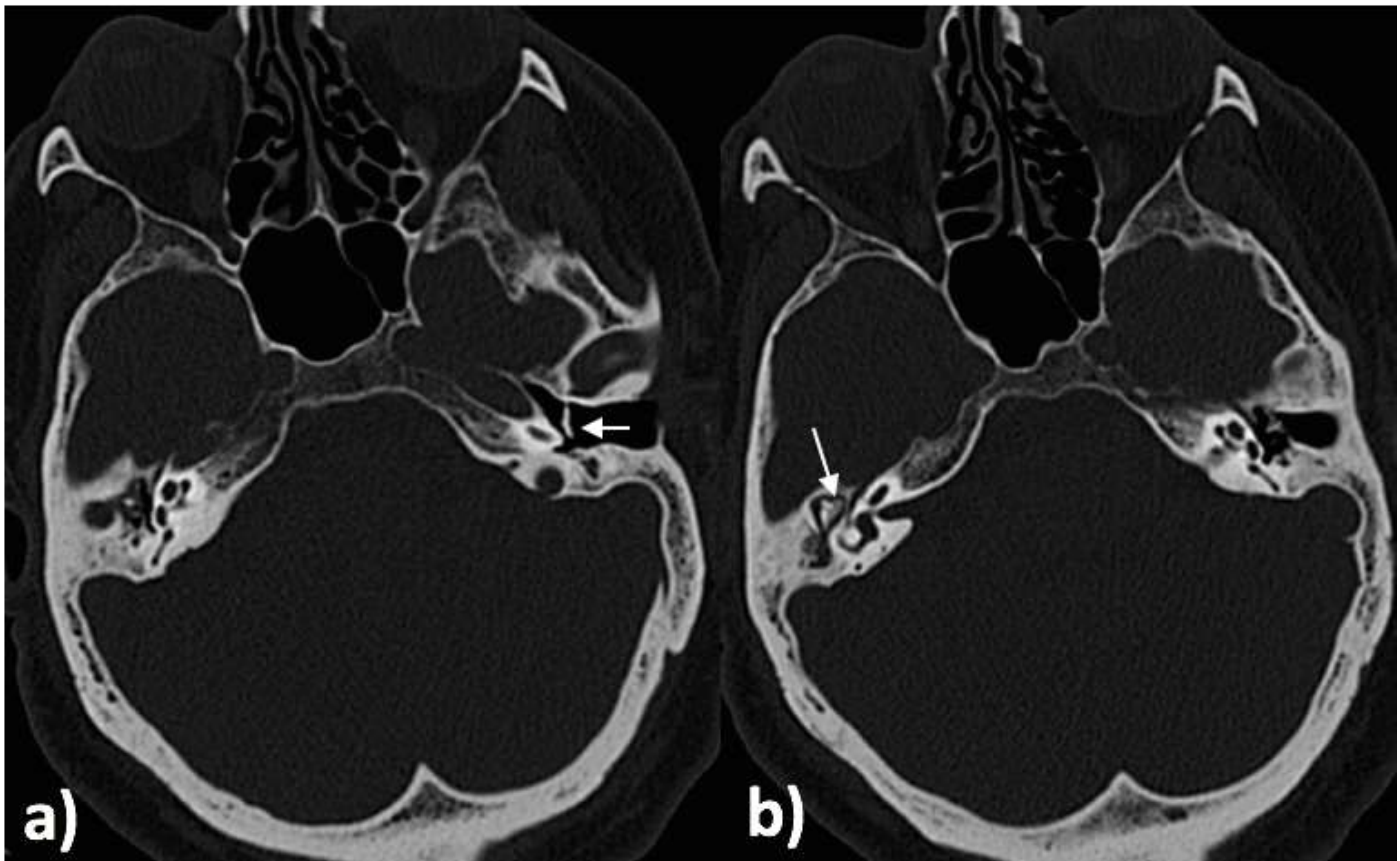


Figura 8: Cortes axiales de TC de peñascos, visualizando signos de timpanoesclerosis bilateral, observando en a) calcificación de la membrana timpánica en el oído izquierdo (miringoesclerosis) (flecha), sin ocupación de la caja del tímpano ni antro mastoideo, mientras que en b) identificamos calcificaciones grumosas rodeando parcialmente a la cadena osicular (flecha) en el oído derecho.

CONCLUSIONES:

Los casos de otoesclerosis **típicos**, muchas veces **no requieren pruebas de imagen**, siendo diagnosticados durante el acto quirúrgico, al observar focos de otoesclerosis en la ventana oval.

Es en los casos **atípicos** en los que se pone de manifiesto la importancia de la **TC multidetector**, que nos permite establecer el diagnóstico de esta entidad, al excluir el resto de diagnósticos diferenciales.

BIBLIOGRAFÍA:

- Sakai O, Curtin HD, Hasso AN, Swartz JD. Otosclerosis and displasias of the temporal bone. En: Som PM, Curtin HD, editores. Head and neck imaging. 4 th ed St.Louis: Mosby; 2003. p. 1245-53.
- Schrauwen I, Van Camp G. The etiology of otosclerosis. A combination of genes and environment. Laryngoscope. 2010;120:1195-202.
- Rudic M, Keogh I, Wagner R, Wilkinson E, Kiros N, Ferrary E, et al. The pathophysiology of otosclerosis: review of current research. Hear Res. 2015;330:51-6.
- Virk JS, Singh A, Lingam RK. The role of imaging in the diagnosis and management of otosclerosis. Otol Neurotol. 2013;34:55-60.
- Lee T, Aviva R, Chenb J, Nedzelskib J, Foxa A, Symons S. CT grading of otosclerosis. AJNR Am J Neuroradiol 2009;30:1435-1439
- Wegner I, Van Waes AM, Bittermann AJ, Buitinck SH, Dekker CF, Kurk SA, et al. A systematic review of the diagnostic value of CT imaging in diagnosing otosclerosis. Otol Neurotol. 2016;37:9-15.11.
- Oggioni J, Delage N, Doffémond A, Batista C, Moreira W, Lopes R. Tomographic diagnosis and relevant aspects of otosclerosis. Radiol Bras 2013;46:307-312.