

ARTÍCULO DE REVISIÓN

Otoesclerosis: revisión de aspectos etiopatogénicos, clínico-demográficos e imagenológicos



Juan Salvador Casas M. *, Daniel Rodríguez D., Gonzalo Miranda G. y José A. de Grazia K.

Centro de Imagenología, Hospital Clínico, Universidad de Chile, Santiago, Chile

Recibido el 5 de agosto de 2016; aceptado el 22 de agosto de 2016

Disponible en Internet el 30 de septiembre de 2016

PALABRAS CLAVE

Otoesclerosis;
Otoespongiosis;
Fenestral;
Retrofenestral;
Tomografía
computada de alta
resolución;
Hueso temporal

KEYWORDS

Otosclerosis;
Otospongiosis;
Fenestral;
Retrofenestral;
High-resolution
computed
tomography;
Temporal bone

Resumen La otoesclerosis corresponde a una causa común de hipoacusia progresiva en población adulta joven. La mayoría de las veces el diagnóstico es sospechado en base a un cuadro clínico y examen físico concordantes. El rol de las imágenes en esta enfermedad consiste en la confirmación de los casos dudosos, el descarte de diagnósticos diferenciales, la graduación del compromiso y la evaluación pre- y posquirúrgica de los pacientes. La tomografía computada de alta resolución del hueso temporal es el método de estudio imagenológico de elección.

© 2016 Publicado por Elsevier España, S.L.U. en nombre de SOCHRADI. Este es un artículo Open Access bajo la licencia CC BY-NC-ND (<http://creativecommons.org/licenses/by-nc-nd/4.0/>).

Otosclerosis: A review of aetiopathogenic, clinical-demographic and imaging aspects

Abstract Otosclerosis is a common cause of progressive hearing loss in the young adult population. Most of the time the diagnosis is suspected based on consistent clinical symptoms and physical examination. The role of imaging in this pathology consists of confirmation of doubtful cases, ruling out by differential diagnoses, level of affection, and the pre-postoperative evaluation of patients. High-resolution computed tomography of the temporal bone is the imaging method of choice.

© 2016 Published by Elsevier España, S.L.U. on behalf of SOCHRADI. This is an open access article under the CC BY-NC-ND license (<http://creativecommons.org/licenses/by-nc-nd/4.0/>).

Introducción

La osteoesclerosis corresponde a una otodistrofia, de etiología inflamatoria aun no del todo precisada. En esta

enfermedad se produce una alteración histológica confinada a la cápsula ótica y cadena osicular, que se expresa por áreas de reemplazo focal o confluentes del tejido óseo normal a expensas de hueso de alta celularidad y vascularización^{1,2}. Esto determina alteración de la fisiología normal de la audición, cuya expresión clínica es la hipoacusia, la cual inicialmente es de conducción, pero en etapas avanzadas es mixta o sensorio-neural³.

* Autor para correspondencia.

Correo electrónico: juansalvadorcasas@me.com (J.S. Casas M.).

Cabe destacar que el término otoesclerosis acuña de mejor manera al evento final o fase inactiva de la enfermedad, caracterizada por la presencia de tejido óseo altamente denso, menos vascularizado y por ende más compacto (esclerótico). Por esta razón algunos autores se refieren a la fase inicial o altamente vascular (activa) de esta entidad con el término de otoespongiosis^{1,4,5}. La mayoría de las veces se logra el diagnóstico en la etapa inicial, dado que su representación imagenológica en tomografía computada (TC) se corresponde con áreas de menor densidad ósea en lugares definidos de la anatomía del hueso temporal. Hay que mencionar que los términos otoesclerosis y otoespongiosis son intercambiables según la fuente bibliográfica que se consulte.

El presente artículo tiene por objetivo mencionar los elementos más importantes de la etiopatogenia de la enfermedad, caracterizar el contexto clínico-demográfico de sospecha del cuadro, mencionar nuestro protocolo de estudio en TC y describir los hallazgos imagenológicos relevantes. Se enfatizan los elementos que deben estar presentes en el informe radiológico, dada su importancia como factor pronóstico o de planificación quirúrgica.

Aspectos etiopatogénicos

Si bien no se ha logrado dilucidar completamente el factor gatillante para el inicio de la cascada inflamatoria de la otoesclerosis, se han planteado modelos explicativos de la enfermedad. El inicio de esta estaría dado por focos de resorción ósea generados por osteoclastos regionales activados vía mediadores inflamatorios. En forma secundaria se produce reclutamiento de linfocitos, células plasmáticas, fibroblastos e histiocitos^{4,6}. De este modo, en la histología se describen 3 etapas: una celular, una fibrótica y otra esclerótica, según la proporción de los distintos elementos celulares presentes durante la evolución⁷. El curso natural de la enfermedad es variable entre un individuo y otro, sin embargo, se han demostrado elementos que tendrían relevancia, como es el rol que desempeñan los estrógenos en la activación osteoclástica, hecho que explicaría por qué la prevalencia en mujeres duplica la de los hombres⁸, y por qué la pubertad, el embarazo y la menopausia son habitualmente periodos de deterioro clínico⁴.

Los sitios anatómicos donde se inicia la activación de los osteoclastos tienden a ser constantes, y habitualmente se limitan a la *fissula ante fenestram* (pequeña hendidura de tejido fibrocartilaginoso ubicada entre el oído medio e interno, justo anterior a la ventana oval) o compromiso solo de la cóclea, determinando las 2 formas de presentación de la enfermedad: fenestral y retrofenestral (coclear)^{6,9}. La forma fenestral corresponde aproximadamente a un 85% de los casos, y solo en el 15% restante el compromiso es retrofenestral¹⁰. Cabe mencionar que la forma retrofenestral como presentación única es muy poco frecuente, y casi siempre se presenta en concomitancia con la forma fenestral.

El resultado final de estas alteraciones determina en la presentación fenestral una fijación anormal entre el estribo y la ventana oval, con calcificación del ligamento anular, que puede llegar incluso a la anquilosis de ambas estructuras, lo cual explica la aparición de hipoacusia de conducción.

En la forma coclear, el efecto tóxico que tendrían enzimas proteolíticas-osteolíticas lisosomales sobre las estructuras cocleares, en particular el ligamento espiral, determinaría la instalación de hipoacusia sensorio-neural^{3,4,6}.

Aspectos clínico-demográficos

La otoesclerosis corresponde a una de las causas comunes de hipoacusia progresiva adquirida en adultos jóvenes, con una prevalencia en población general para su forma clínica de entre el 0,2 y 1%¹¹. Sin embargo la forma histológica subclínica de la enfermedad, que no presenta síntomas auditivos, es hasta 10 veces más prevalente^{4,8}.

La incidencia de otoesclerosis clínica puede llegar a ser del 20-25% en familiares de primer grado de pacientes afectados⁶, atribuyéndose esto a una forma de transmisión autosómica dominante con penetrancia incompleta (estimada en un 40%)⁸. Además del factor hereditario, otros factores involucrados en el desarrollo de la enfermedad serían la infección crónica por virus varicela y bajos niveles séricos de fluoruro de sodio⁶.

La otoesclerosis se presenta predominantemente en población caucásica, siendo rara en población afroamericana y asiática. Su edad de presentación promedio es entre la segunda y cuarta década de la vida. En aproximadamente un 85% de los casos el compromiso es bilateral⁹.

La mayoría de las veces el motivo de consulta es hipoacusia de conducción progresiva o acúfenos. En la otoscopia se describe clásicamente el «signo de Schwartz», que corresponde a la presencia de zonas enrojecidas hiperémicas en el promontorio, visibles a través de una membrana timpánica sana, traduciendo focos de otoesclerosis activa¹⁰. La audiometría muestra la característica «escotatura de Carhart», consistente en un patrón específico de disminución del umbral de conducción ósea secundario a la fijación estapedial.

La valoración clínica más la audiometría son suficientes para el diagnóstico en la mayor parte de los casos, otorgándole a las imágenes el rol de confirmar los casos dudosos (p. ej., presentación con hipoacusia sensorio-neural aislada), descartar diagnósticos diferenciales, graduar el compromiso y realizar evaluación pre- y posquirúrgica de los pacientes^{3,5,10}.

Aspectos imagenológicos

El método de elección para el estudio de la otoesclerosis es la TC de alta resolución del hueso temporal⁹. En nuestra institución, el protocolo estándar de estudio corresponde a una adquisición volumétrica realizada en fase no contrastada, 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 espesor de corte de 1 mm. Los parámetros técnicos de adquisición y posproceso de la TC se resumen en la [tabla 1](#).

Actualmente el rol de la resonancia magnética (RM) para el diagnóstico de otoesclerosis es limitado y generalmente se da en el contexto de primer estudio imagenológico en paciente con hipoacusia sensorio-neural. La presencia de áreas de realce cercanas a las ventanas oval y redonda en

Tabla 1 Parámetros técnicos de TC del hueso temporal para el diagnóstico de otosclerosis

Parámetro	Valor
kV	120
mAs	200
CTDIw	47,36 mGy
Colimación	12 × 0,6 mm
Pitch	0,45
Kernel	U70u
Dirección	Caudo-craneal
Imágenes a IMPAX	Volumen de 0,6/0,3 mm más reconstrucciones axiales y coronales de 1/1 mm con relación al eje mayor del peñasco

la forma fenestral, y el aumento de intensidad de señal T2 y tenue realce en la región pericoclear y perilabérntica de la cápsula ótica en la forma retrofenestral son los hallazgos imagenológicos descritos¹². Sin embargo, la mayor utilidad de la RM en esta enfermedad radica en su capacidad para descartar diagnósticos diferenciales (p. ej., schwannoma del VIII nervio craneal), también en la pesquisa de complicaciones postoperatorias como laberintitis y formación de granulomas, entre otros¹.

Entendiendo la fisiopatología se logra comprender lo que observamos en la imagen de TC, distinguiéndose 2 escenarios: uno corresponde a la enfermedad activa con focos de otospongiosis, imagenológicamente evidenciados por áreas de menor densidad ósea; y otro corresponde a la enfermedad en fase residual, que se manifiesta como focos de esclerosis, con hueso engrosado, irregular y de mayor densidad.

Como ya se mencionó, anatómicamente esta enfermedad se presenta de 2 formas: otosclerosis fenestral y otosclerosis retrofenestral, las cuales describiremos a continuación.

Otosclerosis fenestral

La otosclerosis fenestral es la forma más frecuente, con aproximadamente un 85% de los casos. El lugar anatómico donde se asienta es habitualmente constante y corresponde a la *fissula ante fenestram*⁹. El compromiso es bilateral en aproximadamente un 85% de los casos, por lo que ante la sospecha clínica siempre debemos buscar los hallazgos imagenológicos en ambos oídos. Otros lugares que pueden ser afectados en esta presentación son el promontorio, la porción timpánica del canal del nervio facial y la ventana redonda¹. Es importante saber que desde los puntos de origen los focos de otospongiosis se pueden extender hacia la cóclea.

En la fase reparativa de la enfermedad las placas de hueso esclerótico pueden causar disminución de la luz de la ventana oval e incluso llegar a oclerarla (alrededor del 2% de los casos). Esta entidad recibe un nombre propio, denominándose otosclerosis oclerativa.

A la hora del informe radiológico, hay algunos puntos de interés que deben ser mencionados, pues tienen valor pronóstico y además porque la mayoría de los pacientes

Tabla 2 Puntos de interés que deben ser mencionados en el informe radiológico

- 1. Ubicación y extensión de las placas:**
¿Guarda relación con la severidad de la hipoacusia de conducción?
- 2. Estado de la ventana oval y redonda:**
La ocleración de estas estructuras es indicador de dificultad técnica en la instalación de la prótesis de estribo y de mal funcionamiento de la prótesis
- 3. Compromiso de la porción timpánica del canal del nervio facial:**
Es indicador de dificultad técnica en la cirugía, e incluso puede contraindicarla
- 4. Enfermedad inflamatoria concomitante del oído medio:**
Debe ser tratada previo a la cirugía
- 5. Integridad de la cadena osicular:**
Fijación, fusión o fractura pueden ser factores que contribuyen a la hipoacusia de conducción
- 6. Cobertura ósea del bulbo yugular:**
El bulbo yugular dehiscente puede complicar la cirugía
- 7. Enfermedad del oído interno:**
Anomalías cocleares congénitas pueden contraindicar la cirugía
- 8. Oído contralateral:**
No olvidar que la otosclerosis es bilateral en el 85% de los casos, incluso en ausencia de síntomas

Tabla modificada del artículo de Purohit et al.⁹.

requerirá cirugía y por ende la clara descripción del escenario anatómico ayuda al otorrinolaringólogo a la obtención de mejores resultados. Estos puntos de interés se resumen en la [tabla 2](#).

Para la descripción de la ubicación y extensión de las placas de otospongiosis, en el año 2005 Symons y Fanning proponen un sistema de graduación basado en la distribución de la desmineralización ósea de la cápsula ótica¹³, que complementa la clasificación propuesta por Rottevel et al el año 2004¹⁴. Esta nueva clasificación hace énfasis en la diferencia pronóstica dada por la presencia de focos aislados de otospongiosis versus compromiso difuso por la enfermedad, siendo aplicada para las formas fenestral y retrofenestral. Otro elemento importante es que esta clasificación ha demostrado tener buena concordancia intra- e interobservador, lo cual fortalece su aplicación en la

Tabla 3 Graduación por TC de la otosclerosis

Grado 0	Normal
Grado 1	Solo compromiso fenestral
Grado 2	Compromiso coclear parchado (± compromiso fenestral), se subdivide según comprometa: • 2a: giro basal de la cóclea • 2b: Ápice/giro medio de la cóclea • 2c: Giro basal y ápice/giro medio de la cóclea
Grado 3	Compromiso coclear difuso (± compromiso fenestral)

Clasificación de Symons y Fanning. Marshall et al.¹³.

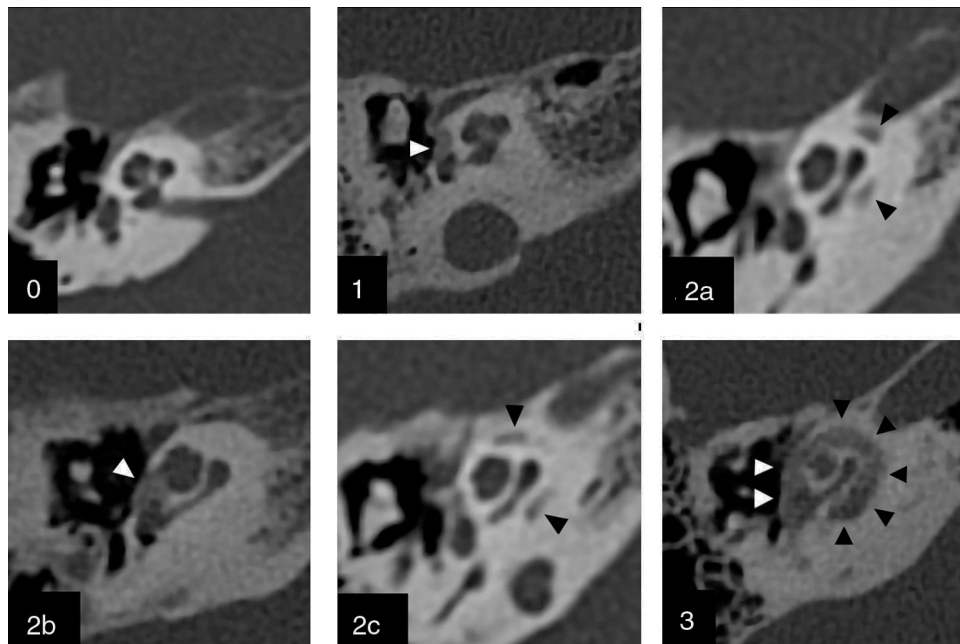


Figura 1 Graduación por TC de la otoesclerosis. Clasificación de Symons y Fanning¹³ para graduar el compromiso de la otoesclerosis. Grado 0: Normal. Grado 1: Solo compromiso fenestral. Grado 2: Compromiso coclear parcheado (2a: giro basal; 2b: ápice/giro medio; 2c: giro basal y ápice/giro medio). Grado 3: Compromiso coclear difuso. Todas las imágenes corresponden a cortes axiales de oído derecho en el nivel de la cóclea. Las cabezas de flecha señalan las áreas de hueso espongioso.

práctica clínica³. Se resume la clasificación en la [tabla 3](#), y se presentan ejemplos de los distintos grados en la [figura 1](#).

El tratamiento quirúrgico de la otoesclerosis fenestral consiste en estapedectomía con instalación de prótesis de estribo, esta última fabricada normalmente con elementos radiodensos que permiten su control imagenológico ([fig. 2](#)). Dentro de las complicaciones posquirúrgicas precoces se cuenta la fístula perilinfática, reacción a cuerpo extraño con formación de granuloma y laberintitis serofibrinoide o supurativa. En muchas de estas complicaciones la RM cobra relevancia como examen complementario para la pesquisa¹⁵.

Es importante saber que aquellos pacientes que presentan pérdida de audición posterior a la cirugía deben ser evaluados cuidadosamente con TC para descartar malfuncionamiento de la prótesis de estribo por subluxación, migración o fractura de esta. La subluxación de la prótesis se ha descrito hasta en un 50% de los pacientes con pérdida de audición reciente poscirugía. No todos los pacientes se beneficiarán de una reexploración quirúrgica, ya que una nueva instrumentalización constituye un factor de riesgo para progresión hacia hipoacusia sensorio-neural. La formación de nuevo hueso espongioso en la zona tratada en pacientes con otoesclerosis progresiva o aquellos que han sido sometidos a perforación extensa de la base del estribo son factores que contraindican una nueva cirugía¹⁶.

El diagnóstico diferencial de la otoesclerosis fenestral es amplio. Debe considerarse la otitis media crónica con timpanoesclerosis, pero la presencia de cambios inflamatorios en el oído medio y la escasa neumatización de la mastoides orientan a su diagnóstico. Otra posibilidad es la enfermedad de Paget, pero el segmento etario de esta enfermedad es mayor (50-60 años) y además el compromiso

del hueso temporal es más difuso, existiendo la mayoría de las veces compromiso que va más allá de la cápsula ótica. La osteogénesis imperfecta también constituye diagnóstico diferencial, y distinguirla de la otoesclerosis puede

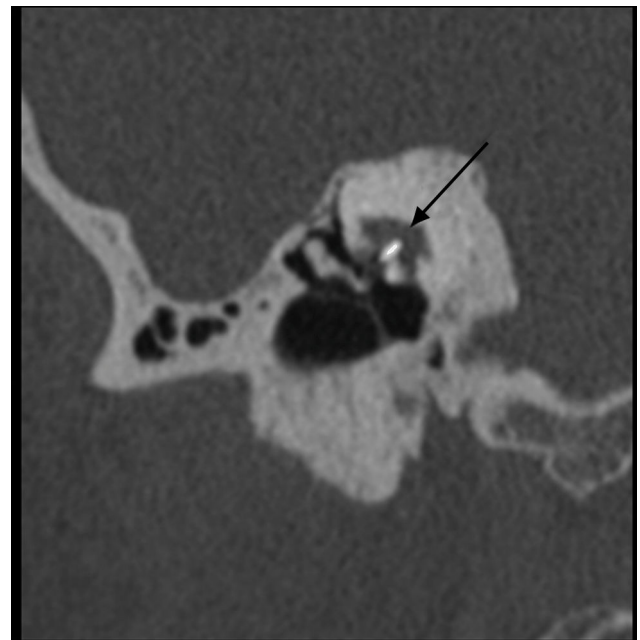


Figura 2 Prótesis de estribo. Prótesis parcial de estribo en paciente con otoesclerosis fenestral tratada. La imagen corresponde a una reconstrucción coronal oblicua del oído derecho. La flecha señala la prótesis, que se encuentra bien situada a nivel de la ventana oval.

ser complejo ya que imagenológicamente pueden verse de forma similar; habitualmente en esta enfermedad los focos de desmineralización son más extensos y los hallazgos en el esqueleto axial y apendicular orientan al radiólogo¹¹.

Otoesclerosis retrofenestral

También denominada otoesclerosis coclear, es una entidad mucho menos común de forma aislada, coexistiendo habitualmente con la forma fenestral. La presentación clínica está dada por hipoacusia sensorio-neural o mixta, la cual estaría condicionada por lesión directa sobre las estructuras implicadas en la transducción electroquímica de la onda acústica. La imagen clásica de este tipo de otoesclerosis corresponde a focos de desmineralización que describen el recorrido de la cóclea, determinando el signo de «doble anillo». Frecuentemente es bilateral y simétrica. Al igual que en la forma fenestral, también puede presentar compromiso del vestíbulo, canales semicirculares y conducto auditivo interno¹.

El sistema de graduación propuesto por Symons y Fanning, para la descripción de la ubicación y extensión de las placas de otoespongiosis¹³, es válido para la forma coclear, tal como para la forma fenestral (fig. 1).

Si bien el tratamiento de la otoesclerosis coclear suele ser médico, con fluorato de sodio o agentes quelantes para disminuir la actividad osteoclástica, cuando el grado de compromiso es muy extenso y la hipoacusia muy profunda, los pacientes pueden beneficiarse del implante coclear⁸.

El diagnóstico diferencial de la otoesclerosis retrofenestral debe hacerse con aquellas entidades que determinen hipoacusia sensorio-neural, por lo cual la RM tiene un rol mayor que la TC en el estudio imagenológico. Diagnósticos diferenciales que se pueden plantear con extensa desmineralización de la capsula ótica son la enfermedad de Paget o la osteogénesis imperfecta, pero como ya se ha mencionado, existen elementos imagenológicos que ayudan a diferenciarlas. Por último, existe una entidad que corresponde a una variante de la normalidad, denominada hendidura coclear. Esta hendidura, que corresponde histológicamente a un espacio no osificado adyacente a la cóclea, es frecuente de ver en niños, y su prevalencia disminuye con la edad, desde aproximadamente el 60% en menores de 4 años hasta menos del 20% en mayores de 19 años¹⁷.

Conclusiones

La otoesclerosis es una otodistrofia de importancia clínica, pues corresponde a una causa común de hipoacusia adquirida en población adulta joven. Su incidencia es mayor en mujeres, y el compromiso habitualmente es bilateral. La comprensión de su etiopatogenia y el conocimiento de sus manifestaciones clínicas e imagenológicas nos permite dividirla en sus 2 formas: fenestral y retrofenestral. La forma fenestral es la más frecuente, y su tratamiento habitualmente es quirúrgico. El rol de las imágenes en esta enfermedad consiste en la confirmación de los casos dudosos, el descarte de diagnósticos diferenciales, la graduación del compromiso y la evaluación pre- y posquirúrgica de los pacientes. La TC de alta resolución del hueso temporal es el método de estudio imagenológico de elección, siendo la

RM un examen complementario para descartar entidades simuladoras y algunas complicaciones posquirúrgicas.

Responsabilidades éticas

Protección de personas y animales. Los autores declaran que para esta investigación no se han realizado experimentos en seres humanos ni en animales.

Confidencialidad de los datos. Los autores declaran que han seguido los protocolos de su centro de trabajo sobre la publicación de datos de pacientes.

Derecho a la privacidad y consentimiento informado. Los autores declaran que en este artículo no aparecen datos de pacientes.

Conflicto de intereses

Los autores declaran no tener ningún conflicto de intereses.

Bibliografía

1. Juliano A, Ginat D, Moonis D. Imaging review of the temporal bone: Part II. Traumatic, postoperative, and noninflammatory nonneoplastic conditions. *Radiology*. 2015;276:655–72.
2. Stott C, Ojeda A, Muñoz D, Moyano L. Otoesclerosis. Aspectos histopatológicos y resultados auditivos de la estapedotomía. *Rev. Otorrinolaringol. Cir. Cabeza Cuello*. 2012;72:125–32.
3. Lee T, Aviva R, Chenb J, Nedzelskib J, Foxa A, Symons S. CT grading of otosclerosis. *AJNR Am J Neuroradiol*. 2009;30:1435–9.
4. Arnold W, Häusler R. Some remarks on the histopathology of otosclerosis. *Otosclerosis and stapes surgery. Adv Otorhinolaryngol*. 2007;65:25–30.
5. Oggioni J, Delage N, Doffémond A, Batista C, Moreira W, Lopes R. Tomographic diagnosis and relevant aspects of otosclerosis. *Radiol Bras*. 2013;46:307–12.
6. Cureoglu S, Schachern PA, Ferlito A, Rinaldo A, Tsuprun V, Papparella MM. Otosclerosis: Etiopathogenesis and histopathology. *Am J Otolaryngol*. 2006;27:334–40.
7. Lim DJ, Robinson M, Saunders WH. Morphologic and immunohistochemical observation of otosclerotic stapes: A preliminary study. *Am J Otolaryngol*. 1987;8:282–95.
8. Schrauwen I, van Camp G. The etiology of otosclerosis: A combination of genes and environment. *Schrauwen I. Laryngoscope*. 2010;120:1195–202.
9. Purohit B, Hermans R, Op de beeck K. Imaging in otosclerosis: A pictorial review. *Insights Imaging*. 2014;5:245–52.
10. Miranda G, Orellana P, Matus C, Pulgar H, Torres A, Prieto J. Otosclerosis: Análisis imagenológico con tomografía computada multicorte. *Revista HCUCh*. 2006;17:356–9.
11. Brownstein Z, Goldfarb A, Levi H, Frydman M, Avraham K. Chromosomal mapping and phenotypic characterization of hereditary otosclerosis linked to the OTSC4 locus. *Arch Otolaryngol Head Neck Surg*. 2006;132:416–24.
12. Goh JP, Chan LL, Tan TY. MRI of cochlear otosclerosis. *Br J Radiol*. 2002;75:502–5.
13. Marshall AH, Fanning N, Symons S, Shipp D, Chen JM, Nedzelski JM. Cochlear implantation in cochlear otosclerosis. *Laryngoscope*. 2005;115:1728–33.
14. Rotteveel L, Proops D, Ramsden R, Saeed S, van Olphen A, Mylans E. Cochlear implantation in 53 patients with otosclerosis:

- Demographics, computed tomographic scanning, surgery, and complications. *Otol Neurotol*. 2004;25:943–52.
15. Angheard AS, Marsot-Dupuch K, Mark AS, Meyer B, Tubiana JM. Postoperative complications in otospongiosis: Usefulness of MR imaging. *AJNR Am J Neuroradiol*. 2001;22:1171–8.
 16. Stone J, Mukherji S, Jewett B, Carrasco V, Castillo M. CT evaluation of prosthetic ossicular reconstruction procedures: What the otologist needs to know. *RadioGraphics*. 2000;20:593–605.
 17. Chadwell J, Halsted M, Choo D, Greinwald J, Benton C. The cochlear cleft. *AJNR Am J Neuroradiol*. 2004;25:21–4.