

# ACERCA DA OTOSPONGIOSE COCLEAR

J. CRUZ MAURÍCIO, J. L. REIS

Serviços de Neurorradiologia e de Otorrinolaringologia. Hospital de Egas Moniz. Lisboa

## RESUMO/SUMMARY

A propósito de um caso clínico de otospongiose coclear, alguns aspectos raros da Tomografia Computorizada (TC) e da Ressonância Magnética (RM), ainda não descritos, mas que podem contribuir para o esclarecimento *in vivo* da sua fisiopatologia.

Palavras-chave: *Otospongiose. Otosclerose. Hipoacusia sensorineural*

## COCHLEAR OTOSCLEROSIS

A rare case of cochlear otosclerosis is described with clinical data, CT and RMN images. The aim of this note is to improve the acknowledgement of *in vivo* otosclerosis physiopathology.

Key words: *Otospongiosis. Otosclerosis*

## INTRODUÇÃO

A presente nota tem por objectivo dar a conhecer, a propósito de um caso clínico de otospongiose coclear, alguns aspectos raros da Tomografia Computorizada (TC) e da Ressonância Magnética (RM), ainda não descritos, mas que podem contribuir para o esclarecimento *in vivo* da sua fisiopatologia.

## CASO CLÍNICO

Mulher de 27 anos de idade, solteira, com hipoacusia bilateral progressiva, desde os 19 anos de idade, com dificuldade de percepção da palavra falada e com acufenos bilaterais esporádicos. Não há otorreia, otalgias, plenitude auricular nem sintomas vestibulares. A hipoacusia inicia-se em fase não relacionável com a gravidez, com o aleitamento e com a medicação anticoncepcional. Há antecedentes familiares, no ramo paterno, de surdez juvenil. Não há referência à ingestão de medicamentos ototóxicos nem a traumatismo sonoro ou craniano. No exame objectivo, a otoscopia é normal.

O audiograma tonal, efectuado duas semanas antes da TC e da RM, é de hipoacusia mista bilateral com predomínio do componente sensorial, de grau ligeiro a moderado (Figura 1). O Rinne audiométrico é discreto. A descida sensorial é bilateralmente mais acentuada nos 1000 Hz e nos 2000 Hz. Nos 1000 Hz, a descida é de 45 dB HL. A descida nos

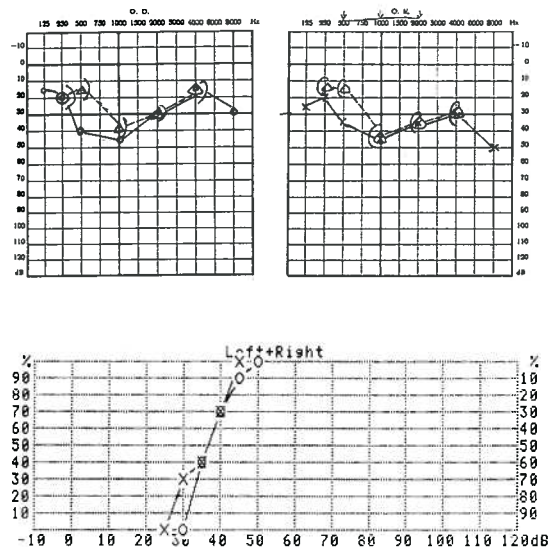


Fig. 1 - Audiometria tonal simples e discriminação verbal

4000Hz e nos 8000 Hz é respectivamente de 15 e 20 dB HL, mais intensa no OE. Os reflexos estapédicos estão invertidos e com aparente sinal de efeito *on-off* bilateral (Figura 2). A discriminação verbal é ligeiramente melhor para o OE, embora em ambos os ouvidos seja proporcional ao grau de perda auditiva. Nos potenciais evocados, há ligeiro aumento do intervalo I-V no OE, a 110 dB HL, de 0,12 msec (Figura 3).

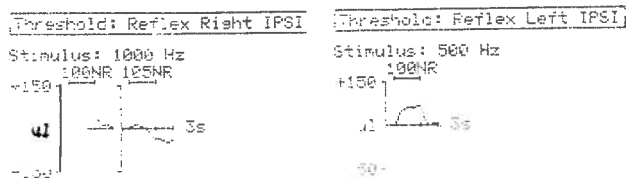


Fig. 2 - Reflexos estapédicos - efeito on-off

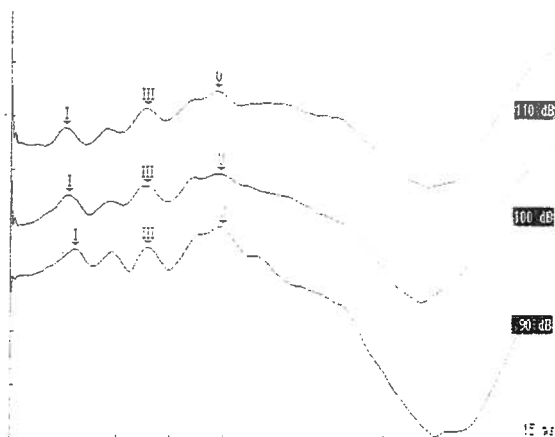


Fig. 3 - Potenciais evocados do OE

A Tomografia Computadorizada (TC) e a Ressonância Magnética (RM), contemporâneas, são efectuadas com alta resolução espacial. Na TC, os tomogramas axiais têm 2,0 mm de espessura, 1 mm de inter-espaco, e são adquiridos com matriz 512<sup>2</sup> e FOV de 13 cm. Medem-se directamente no computador da TC a densidade da cápsula ótica (média das UH numa área de 0,2 mm<sup>2</sup>).

A RM é realizada num equipamento de 0,5T. As sequências do estudo são: axial pT1 em eco de spin, 2,5 mm de espessura, antes e após injeccção iv de gadolínio; axial e coronal pT2 em fast eco de spin, aquisição volumétrica (3D), 0,7 mm de espessura. A matriz de aquisição de ambas as sequências é 256<sup>2</sup>.

Na TC (Figura 4), existem grandes focos hipodensos, fenestrais e pericocleares, com expressão simétrica. Os focos, em banda, são contínuos e acompanham o contorno do caracol, desde a espira basal até à espira apical, com contacto do endósteo apenas na espira médio-distal. Na base ventral da columela, o foco atinge toda a parede anterior, descontínua, do canal auditivo interno (CAI).

A densitometria capsular demonstra grande variação, embora sejam idênticos os valores mensuráveis em zonas simétricas. Enquanto a atenuação da cápsula, tida visualmente como normal, oscila entre 700-800 UH, nos focos hipodensos varia entre zero e 200 UH. Demarcam-se pois visualmente dois tipos de focos, contíguos: uns, a maioria, com maior atenuação, medindo 125-175 UH; outros, como os localizados na parede do CAI, com menor

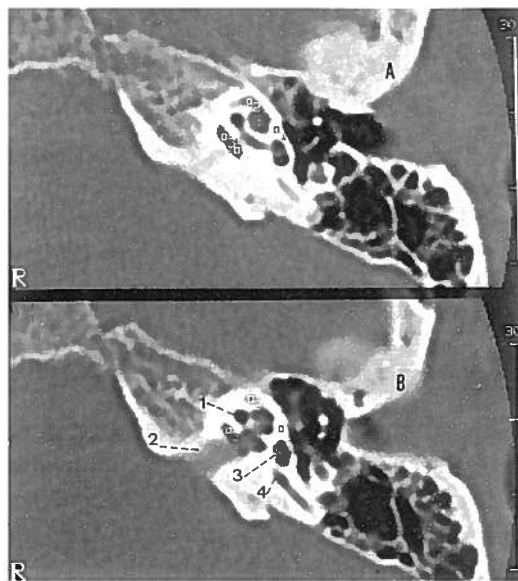


Fig. 4 - TC do OE, alta resolução. Tomogramas órbito-meatais que interceptam o caracol e o CAI. O tomograma A é 1 mm inferior ao tomograma B. 1. Caracol 2. CAI 3. Vestíbulo 4. Extremidade ampolar do CSC posterior. Estão calculadas as densidades da cápsula pericolumelar, nas zonas referenciadas, que correspondem ao osso visualmente normal e hipodenso. Na zona n° 2, sobre o foco médio-apical do caracol com contacto endosteal, mede-se 125-135 UH. Na zona n° 3, sobre o foco da parede do CAI, mede-se 5-15 UH. No OD, lado não mostrado, os focos são simétricos.

atenuação, cerca de zero. Entre os primeiros, estão os que se expressam na porção médio-lateral do caracol e na espira basal.

Também na TC, há discreto espessamento das platinas. Não há hipoatenuação nem esclerose dos bordos da janela redonda, dos Canais Semi-Circulares (CSC) nem dos aquedutos vestibulares.

Na RM (Figuras 5-7), os focos antefenestrais e pericolumelares, iso-intensos com o labirinto membranoso na pT1 simples, reforçam de sinal após gadolínio. Na pT2

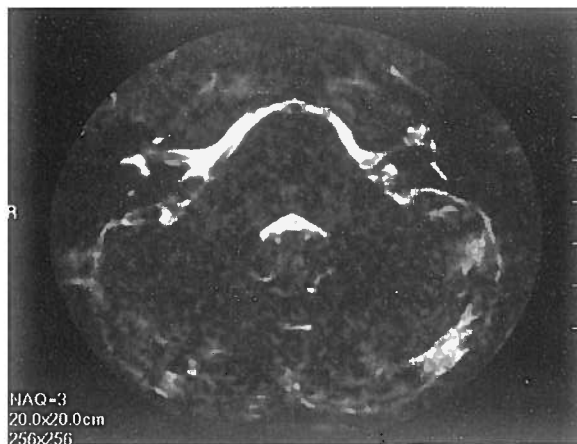


Fig. 5 - RM pT2. Tomograma axial, 0,7 mm de espessura, que intercepta o caracol e o fundo do CAI do OE. 1. Caracol 2. Vestíbulo 3. Extremidade ampolar do CSC posterior. A seta aponta o foco da parede fundica do CAI, com densidade semelhante à do labirinto membranoso.

não há obliteração do espaço perilinfático, nomeadamente da espira basal e do vértice do caracol. Todavia, o foco da parede do CAI, no OE, expressa-se por hiper-sinal cuja intensidade é semelhante à dos líquidos labirínticos. Há concomitante reforço pT1 posgadólíneo do nervo acústico no fundo do CAI.

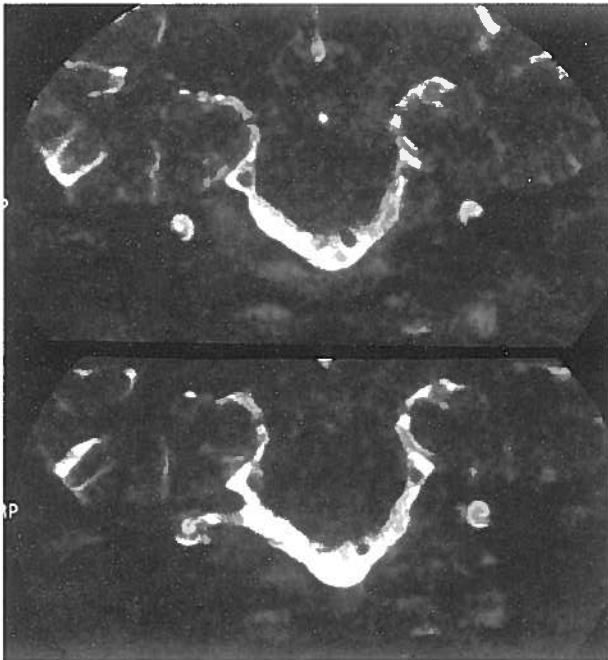


Fig. 6-RM pT2. Tomogramas coronais, 0,7 mm de espessura, que interceptam os caracóis. Não há obliteração perilinfática das espiras apicais (setas).

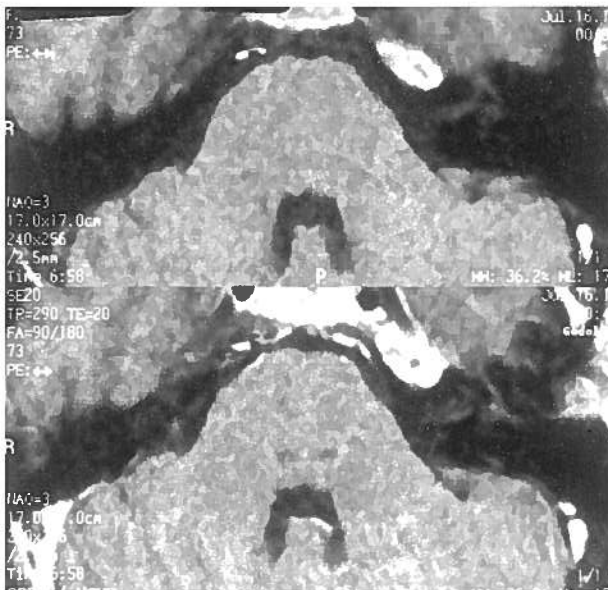


Fig. 7-RM pT1, antes (tomograma A) e após gadolínio (tomograma B). Reforço de sinal da porção fúndica do nervo auditivo (seta).

## DISCUSSÃO

Para a clínica e para a imagiologia, na generalidade, este caso é idêntico a tantos outros que estão descritos na literatura da otospongiose coclear activa, com semelhante expressão etária. Na forma juvenil, os focos capsulares radiolucentes são por vezes referidos como não atingindo o endósteo coclear, o que questiona o diagnóstico diferencial com algumas otodistrofias<sup>1-3</sup>. A bilateralidade e a simetria também são bastante comuns<sup>4, 5</sup>.

A extensão endosteal médio-distal columelar dos focos otospongióticos pode ser explicável pela sua alta prevalência<sup>6</sup>. A correlação entre os focos endosteais, sobretudo quando grandes, múltiplos e activos, e a hipoacusia sensorineural (HSN) tem sido um dos temas mais glosados pela otorradiologia<sup>2,6,7</sup>, pese embora a controvérsia entre alguns eminentes clínicos<sup>8-10</sup>. No nosso caso, parece-nos todavia estar facilitada tal relação, na medida em que o contacto endosteal tem topografia coclear bem vincada e concordante com a queda mais pronunciada da reserva coclear, sendo então legítimo associá-los, à luz da histopatologia esclarecida em rochedos cadavéricos<sup>11</sup>.

Não provoca ainda qualquer estranheza a desigual atenuação, na TC, dos focos de otospongiose coclear<sup>12</sup>, tanto mais que é largo o seu espectro histopatológico<sup>10</sup>, por certo com contrapartida imagiológica. O reforço do sinal na RM posgadólíneo é também usual<sup>3</sup>, atribuível à hipervascularização dos focos em actividade<sup>13</sup>. A correspondência topográfica entre a hipodensidade capsular, na TC, e a hiper-intensidade após gadolínio, na RM, é patente<sup>14</sup>. A ausência de esclerose capsular, considerada reparadora, pode relacionar-se com a falta de resposta supostamente imunológica<sup>15, 16</sup>, que justifica a terapêutica com fluoreto de sódio<sup>17-19</sup>.

A nossa primeira perplexidade advém dos raros focos basais que interrompem o contorno do CAI<sup>5, 20</sup> e que na TC têm atenuação próxima de zero. Acresce que, no OE, os focos do CAI são hipercaptantes na RM pT1 posgadólíneo, portanto activos, e hiperdensos na RM pT2, portanto com alto teor de água. Assim sendo, é concebível que estes focos com tão baixa atenuação sejam mais activos<sup>21,22</sup> - maior desmineralização capsular e maior conteúdo aquoso - do que os seus vizinhos, talvez mais celulares e por isso menos hipodensos.

Mas, aparentemente resolvida esta dúvida, outras ressaltam. Por quê o reforço do sinal pT1 posgadólíneo do nervo auditivo intracanal e por quê a sua proximidade com os focos pretensamente activos da parede do CAI?

Ora, a haver relação directa, é possível que estes focos bastante activos tenham coalescido ou mesmo parcialmente cavitado, com ulterior ocupação pelo LCR do

CAI, à semelhança do descrito na histopatologia *post mortem*<sup>10</sup>.

A atraente hipótese vascular, para tentar explicar o hiper-sinal do nervo auditivo pela alteração da barreira hemato-nervosa, parece-nos ser ainda de admitir, dada a grandeza dos *shunts* artério-venosos, que estão patentes nos focos otospongíóticos, e as eventuais implicações circulatórias sobre a vascularização neuromeníngea no interior do CAI<sup>23</sup>.

Se se avançar na especulação, agora em torno da extensão contígua dos focos, por que não admitir que neste caso os focos primitivos com origem nos *reliquat* cartilagíneos, apicais e basais da columela<sup>24</sup>, possam ter extensão pericolumelar pelo manto azul<sup>25</sup>?

### CONCLUSÃO

As particularidades deste caso de otospongiose coclear numa mulher jovem, com antecedentes familiares e com hipoacúsia bilateral progressiva, são: a radiolucência próxima de zero dos focos pericocleares basais que contactam os CAI; os sinais por TC e RM que, sugerindo actividade dos focos capsulares, podem pressupor a sua coalescência e cavitação em continuidade com o LCR do CAI; o reforço unilateral na RM posgadolínio do nervo auditivo. Embora a diferença interaural do intervalo I-V, nos potenciais evocados, não seja significativa, pode no entanto traduzir o início do envolvimento do VIII par do OE, cujo sinal na RM é anormal, sem que se haja qualquer repercussão na inteligibilidade da palavra falada.

Especular-se acerca da patogenia da otospongiose e da sua expressão imagiológica só é válido, na justa medida da impossibilidade de a conhecer *in situ* onde a evolução é deveras variada.

Integrar-se a RM no estudo imagiológico da otospongiose coclear, em complemento da TC, pode ter indicação, se clinicamente houver hipoacúsia retrococlear cuja etiologia importa, no limite do razoável, esclarecer.

### BIBLIOGRAFIA

1. MAFFE MF, VALVASSORI, GE, DEITCH RL et al: Use of CT in the evaluation of cochlear otosclerosis. *Radiology* 1985;156:703-708
2. MAURÍCIO JC, BISCOITO L, BRANCO G: Padrão radiológico da otosclerose coclear. Estudo por TC de 14 doentes. *Acta Med Port* 1994;7:463-470
3. SAUNDERS JE, DEREBERY MJ, LO WWM: Magnetic resonance imaging of cochlear otosclerosis. *Ann Otol Rhinol Laryngol* 1995;104:826-829
4. SHAMBAUGH GE: Otospongiosis (Otosclerosis): General Considerations and nonsurgical Treatment. In English GM, ed, *Oto-*

- laryngology 1979; 47:1-13
5. ROVSING H: Otosclerosis: Fenestral and Cochlear. *Radiol Clin N Am* 1974;12:505-515
6. SWARTZ JD, MANDELL DW, BERMAN SE et al: Cochlear otosclerosis (otospongiosis): CT analysis with audiometric correlation. *Radiology* 1985;155:147-150
7. VALVASSORI GE, DOBBEN GD: CT densitometry of the cochlear capsule in otosclerosis. *AJNR* 1985;6:661-667
8. LINTHICUM FH Jr, FILLIPO R, BRODY S: Sensorineural hearing loss due to cochlear otospongiosis: theoretical considerations of etiology. *Ann Otol Rhinol Laryngol* 1975;84 (4):544-551
9. PARAHY C, LINTHICUM FH Jr: Otosclerosis: relationship of spiral ligament hyalinization to sensorineural hearing loss. *Laryngoscope* 1983;93:717-720
10. SCHUKNECHT HF, BARBER W: Histologic variants in otosclerosis. *Laryngoscope* 1985;95:1307-1317
11. ANTOLI-CANDELA F Jr, MCGILL T, PERON D: Histopathological observations on the cochlear changes in otosclerosis. *Ann Otol* 1977;86:813-820
12. HUIZING EH, De GROOT JAM: Densitometry of the cochlear capsule and correlation between bone density loss and bone conduction hearing loss in otosclerosis. *Acta Otolaryngol (Stockh)* 1987;103:464-468
13. VALVASSORI GE: Imaging of Otosclerosis. *Otolaryngol Clin N Am* 1993;26:359-371
14. MARK AS, SELTZER S, HARNBERGER HR: Sensorineural hearing loss: more than meets the eye? *AJNR* 1993;14:37-45
15. CHEVANCE LG, BRETLAU P, JÖRGENSEN MB et al: Otosclerosis: an electron microscopic and cytochemical study. *Acta Otolaryngol (Stockh) suppl* 1970;272:1-44
16. CAUSSE JR, CHEVANCE LG: Sensorineural Hearing Loss due to Cochlear Otospongiosis: Etiology. *Otolaryngol Clin N Am* 1978;11:125-134
17. LINTHICUM FH, HOUSE HP, ALTHAUS SR: The effect of sodium fluoride on otosclerotic activity as determined by strontium-85. *Ann Otol Rhinol Laryngol* 1973;82:609-615
18. CAUSSE JR 1978: Na F and Otospongiosis. In Courvoisier B, Donath A, Baud CA, eds, *Fluoride and Bone: Second Symposium CEMO, Nyon, Switzerland 1977*;Bern:Huber 212-218
19. SHAMBAUGH GE: Sensorineural Deafness due to Cochlear Otospongiosis: Pathogenesis, Clinical Diagnosis, and Therapy. *Otolaryngol Clin N Am* 1978;11:135-154
20. RUEDI L: Pathogenesis of otosclerosis. *Otolaryngol* 1963;78:469-476
21. DAMSMA H, DeGROOT J, ZONNEVELD FW et al: CT of Cochlear Otosclerosis (Otospongiosis). *Radiol Clin N Am* 1984;22:37-43
22. MAURÍCIO JC, ESTEVES F, PENHA R et al: Estudo tomodensitométrico (TC) da cápsula ótica na otosclerose. Interesse da discriminação digital em 7 casos. *Bol Soc Port ORL* 1986;3:37-44
23. RÜEDI L: Histopathologic confirmation of labyrinthine otosclerosis. *Laryngoscope* 1965;75:1582-1609
24. SCHUKNECHT HF: *Pathology of the Ear*. Harvard Univ Press (Boston) 1974
25. HAWKE M, JAHN AF: *Diseases of the Ear. Clinical and Pathological Aspects*. Gower Med Publ (USA) 1987; p 4.7