



ARTÍCULO DE REVISIÓN

Diagnóstico por imagen: malformaciones congénitas y lesiones adquiridas del oído interno



Elena Pont^{a,*}, Miguel Mazón^b, Pau Montesinos^c, Miguel Ángel Sánchez^b
y Fernando Más-Estellés^b

^a Servicio de Otorrinolaringología, Hospital General de Onteniente, Valencia, España

^b Sección de Neurorradiología y Radiología Cabeza-Cuello, Servicio de Radiología Hospital Universitario y Politécnico La Fe, Valencia, España

^c Servicio de Radiología, Hospital La Ribera, Alzira, Valencia, España

Recibido el 3 de junio de 2014; aceptado el 16 de julio de 2014

Disponible en Internet el 12 de octubre de 2014

PALABRAS CLAVE

Aplasia coclear;
malformaciones;
Menière;
Oído interno;
Otoesclerosis;
Partición incompleta;
Resonancia
magnética;
Tomografía
computerizada

Resumen

Introducción: Las malformaciones congénitas y las lesiones adquiridas del oído interno se caracterizan por pequeños cambios estructurales de esta región. En las últimas décadas, las opciones terapéuticas han mejorado considerablemente, y paralelamente se ha producido un gran avance en los métodos diagnósticos, consiguiendo imágenes de alta resolución del laberinto.

Actualmente se utiliza una tomografía computerizada multicorte de 64 detectores (Brilliance 64 Phillips, Eindhoven, the Netherlands), un espesor de adquisición de 0,66 y un intervalo de 0,33 mm, 120 KV y 300 mA. Las imágenes de resonancia magnética proceden de los equipos Signa HDxt 1.5 y 3.0 T (GE Healthcare, Waukesha, WI, USA).

Se realiza una revisión de las características radiológicas de las lesiones que afectan al oído interno que son clasificadas según su origen en congénitas (malformaciones del laberinto y deficiencias de los nervios estatoacústicos) o adquiridas (otoespongiosis, laberintitis, hemorragia del oído interno, enfermedad de Menière, schwannoma intralabiríntico, tumor del saco endolinfático).

Conclusiones: La resonancia magnética y la tomografía computerizada juegan un papel fundamental en el diagnóstico de pacientes con patología del oído interno. La técnica de elección debe ser escogida en función del escenario clínico. De forma genérica, para el estudio de patología traumática u otoespongiosis la tomografía es el método de elección. Ante sospecha de patología tumoral o inflamatoria la resonancia se muestra superior. Para el estudio de patología malformativa ambas técnicas son complementarias.

© 2014 Elsevier España, S.L.U. y Sociedad Española de Otorrinolaringología y Patología Cérvico-Facial. Todos los derechos reservados.

* Autor para correspondencia.

Correo electrónico: elenapont@hotmail.com (E. Pont).

KEYWORDS

Cochlear aplasia;
Malformations;
Ménière's disease;
Inner ear;
Otosclerosis;
Incomplete partition;
Magnetic resonance;
Computed
tomography

Imaging diagnostics: congenital malformations and acquired lesions of the inner ear**Abstract**

Introduction: Congenital malformations and acquired lesions of the inner ear are characterised by small structural changes in this region. In recent decades, treatment options have improved considerably. At the same time, there has been a great advancement in diagnostic methods, obtaining high-resolution labyrinth images.

Currently, we use a 64-multislice computed tomography scanner in spiral mode (Brilliance 64 Phillips, Eindhoven, the Netherlands), with an overlap of 0.66 mm and an interval of 0.33 mm, 120 KV and 300 mA. The magnetic resonance images were taken with Signa HDxt 1.5 and 3.0 T units (GE Healthcare, Waukesha, WI, USA).

We reviewed the radiological features of the lesions affecting the inner ear. They are classified as congenital (labyrinth malformation and statoacoustic nerve deficiencies) or acquired (otospongiosis, labyrinthitis, Ménière's disease, inner ear haemorrhage, intralabyrinthine schwannoma and endolymphatic sac tumour).

Conclusion: Magnetic resonance imaging and computed tomography play an essential role in diagnosing patients with inner ear pathology. The technique selected should be chosen depending on the clinical setting. In a generic way, tomography is the method of choice for the study of traumatic pathology or otospongiosis. When tumour or inflammatory pathology is suspected, magnetic resonance is superior. In cases of congenital malformation, both techniques are complementary.

© 2014 Elsevier España, S.L.U. y Sociedad Española de Otorrinolaringología y Patología Cérvico-Facial. All rights reserved.

Introducción

La patología del oído interno (OI) tanto de tipo congénito como adquirido se caracteriza por pequeños cambios estructurales. Las opciones terapéuticas en esta localización concreta han mejorado considerablemente en las últimas décadas. Paralelamente se ha producido un gran avance en los métodos diagnósticos, siendo en la actualidad posible la representación por imagen del laberinto y los nervios estatoacústicos.

Las imágenes radiológicas de la tomografía computarizada (TC) y la resonancia magnética (RM) de hueso temporal permiten una excelente definición anatómica del OI y son utilizadas en la práctica diaria para el estudio de su patología. La TC es la modalidad elegida para el estudio de las estructuras óseas del oído, mientras que la RM no solo permite la representación del laberinto membranoso, sino también de los pares craneales.

Con la ayuda de ambas técnicas diagnósticas, el radiólogo puede proporcionar a los otorrinos de referencia la información necesaria para la correcta actitud terapéutica. Consideramos que es necesaria una colaboración interdisciplinar, con un amplio conocimiento por ambas partes de las enfermedades del OI y su diagnóstico por imagen.

En este artículo describiremos e ilustraremos las características radiológicas de las enfermedades congénitas y adquiridas más comunes del OI, mostrando las claves para su correcta interpretación en las imágenes radiológicas.

Técnica

En general las imágenes de TC se adquieren con un espesor 0,625 - 1 mm, y son reconstruidas usando un algoritmo

de hueso. Actualmente se utiliza una TC multicorte de 64 detectores (Brilliance 64 Phillips, Eindhoven, the Netherlands), un espesor de adquisición de 0,66 y un intervalo de 0,33 mm, 120 KV y 300 mA. Las imágenes de RM se adquieren de los equipos Signa HDxt 1.5 y 3.0 T (GE Healthcare, Waukesha, WI, USA).

Características radiológicas

Se clasifican las lesiones encontradas según su origen en congénitas (malformaciones del laberinto y deficiencias de los nervios estatoacústicos) o adquiridas (otospongiosis, laberintitis, hemorragia del OI, enfermedad de Menière, schwannoma intralabiríntico, tumor del saco endolinfático).

Malformaciones congénitas del oído interno

Las malformaciones congénitas se definen como variaciones en el desarrollo normal anatómico del OI, lo que condiciona desórdenes funcionales de este. El laberinto óseo se desarrolla entre la cuarta y octava semana de gestación, a partir de la octava semana crece y se osifica. Malformaciones estructurales que puedan diagnosticarse mediante estudios radiológicos del OI se deben a defectos entre la semana cuarta y octava, mientras que lesiones posteriores afectan al epitelio sensorial y no tienen representación por imagen. Es por ello, que en estudios de largas series, solo el 20% de los pacientes con hipoacusia congénita tengan malformaciones visibles radiológicamente¹.

Aplasia/hipoplasia coclear. La aplasia es una malformación infrecuente, supone solo el 3% de las malformaciones cocleares. El desarrollo embrionario se detiene al final de la tercera semana de gestación y suele ser de etiología

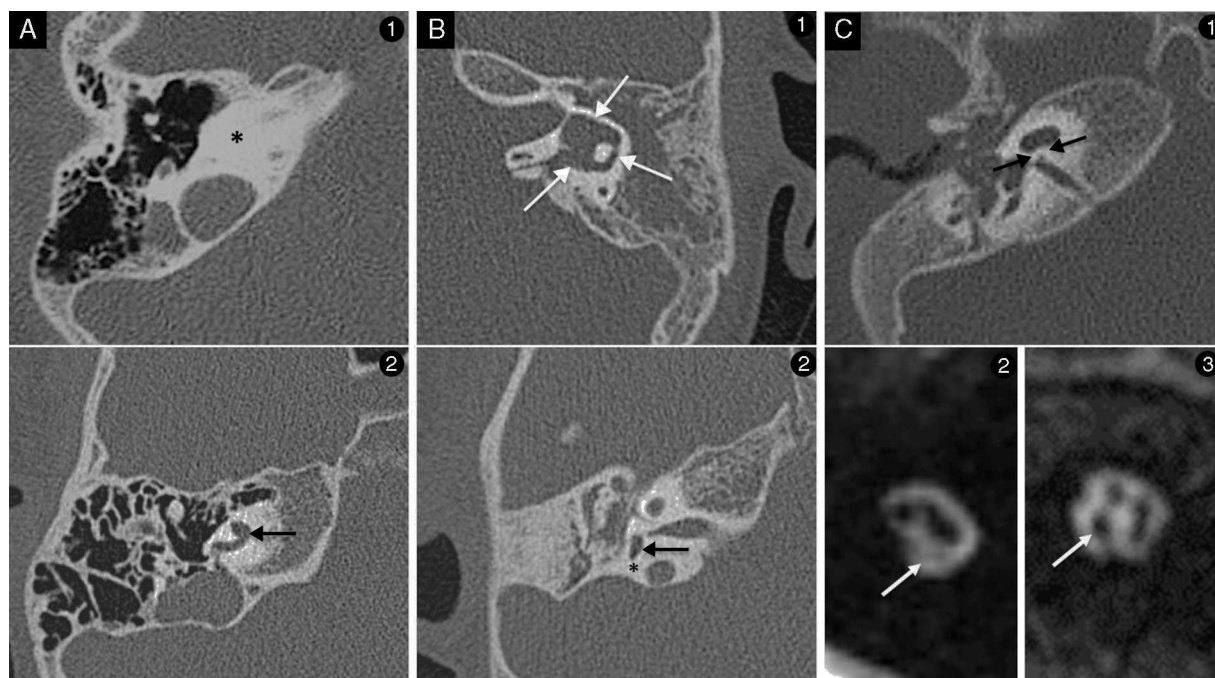


Figura 1 A₁) TC axial de hueso temporal derecho muestra una aplasia coclear completa (*). A₂) Hipoplasia coclear, cóclea pequeña subdesarrollada con menos de dos espiras (flecha negra). B₁) Vestíbulo globular agrandado y dilatación de CSC lateral con pequeño islote óseo (flechas blancas). B₂) Vestíbulo hipoplásico (flecha negra) y aplasia de todos los CSC (*) en síndrome CHARGE. C₁) TC que muestra atresia del conducto del nervio coclear (flechas negras). C₂) En la RM sagital oblicua de CAI se evidencia ausencia del nervio coclear. C₃) Ver comparativamente con nervio coclear en paciente normal.

desconocida². La hipoplasia coclear supone un 15% de las malformaciones cocleares y se debe a una aberración en el desarrollo del conducto coclear durante la sexta semana de gestación.

Los pacientes presentan hipoacusia neurosensorial unilateral o bilateral desde el nacimiento. Ambas se diagnostican mediante pruebas de imagen. En la aplasia coclear se confirma la ausencia coclear^{2,3}. El vestíbulo y los canales semicirculares (CSC) con frecuencia están malformados, globulares o dilatados y el nervio coclear y su conducto están ausentes (fig. 1 A₁). Es importante diferenciar la aplasia con vestíbulo quístico de la anomalía cocleovestibular quística (ACVQ), pues en la aplasia está contraindicado el implante coclear (IC) y en la ACVQ no, siendo su único posible tratamiento el implante en troncoencéfalo. También hay que diferenciarla de la laberintitis osificante, donde se observa la protuberancia del promontorio producida por la espira basal de la cóclea, característica ausente en la aplasia coclear^{4,5}.

En la hipoplasia coclear se observa una cóclea pequeña (1-3 mm) con una espira única primitiva. El vestíbulo y los CSC pueden ser normales o estar malformados (fig. 1, fig. 1 A₂)⁴⁻⁶.

Malformación del vestíbulo y canales semicirculares.

El desarrollo de los CSC comienza la 6.ª semana de gestación y termina la 22.ª⁴. Existen displasias que afectan únicamente al desarrollo de los CSC siendo más cortos y anchos. Otras malformaciones afectan al vestíbulo y a los CSC, la más frecuente cursa con un vestíbulo globular agrandado y una dilatación del CSC lateral, el último en desarrollarse (fig. 1,

fig. 1 B₁)^{4,7}. La aplasia de los CSC es menos común que la displasia. Suele asociarse a atresia de la ventana oval y a un trayecto anormal del nervio facial. En el síndrome CHARGE (Coloboma, Heart anomalies, Atresia coanas, Retraso mental, hipoplasia Genital, Ear abnormalities) (fig. 1, B₂) todos los CSC pueden estar ausentes^{7,8}.

Clinicamente cursan con alteración vestibular y pueden causar distinto grado de hipoacusia dependiendo de su asociación a malformaciones cocleares. En ambos casos el método diagnóstico de elección es el TC.

Deficiencia del nervio coclear. En la mayor parte de los casos es una patología adquirida en la etapa intraútero o en el recién nacido⁹. En los casos en los que no ha existido nervio (malformación de la 7.ª semana de gestación) el conducto tampoco se desarrollará¹⁰.

En los casos en los que no se ha desarrollado el nervio, la TC puede mostrar una atresia o estenosis de grado variable del conducto del nervio coclear, considerándose 1,4 mm su diámetro mínimo normal¹⁰. Como ya hemos comentado la mayor parte de los casos se adquieren en la etapa intraútero y recién nacido, por lo que el diámetro del conducto óseo y del conducto auditivo interno (CAI) son normales, y tiene baja sensibilidad para su diagnóstico. La RM es la técnica de elección para demostrar las deficiencias del nervio coclear por su capacidad para visualizarlo directamente en todo su recorrido y obtener medidas relativas, en especial respecto al nervio facial (fig. 1, C).

Esta patología debe sospecharse en los casos de hipoacusia neurosensorial profunda, sordera grave en pacientes con retraso mental, síndrome de CHARGE, trastorno del espectro

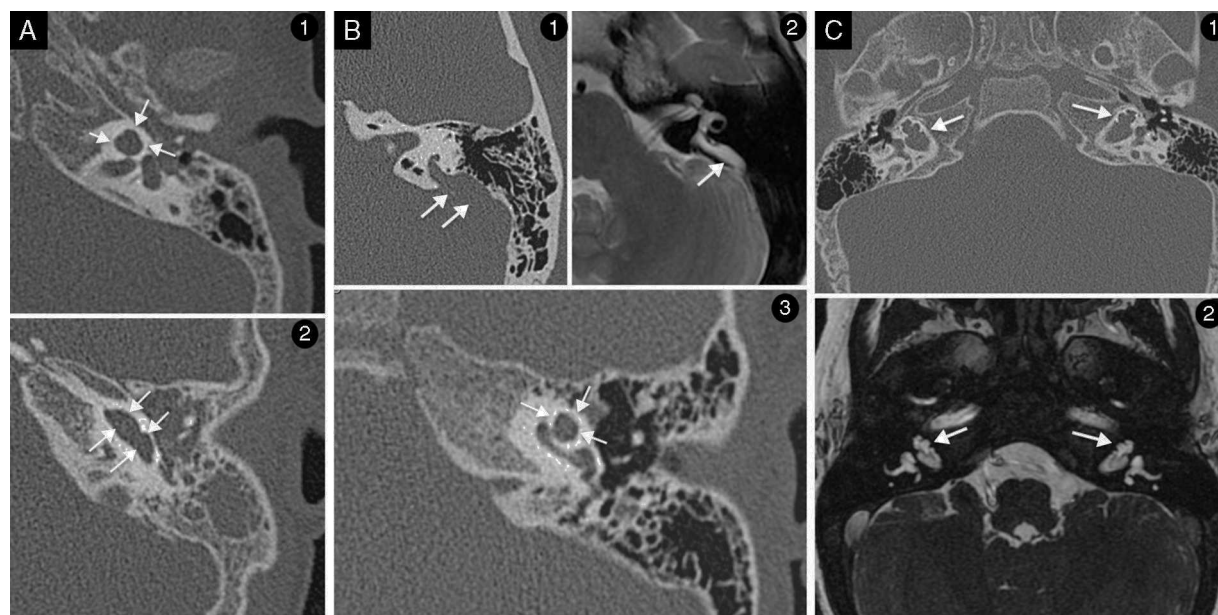


Figura 2 A₁) TC axial de hueso temporal izquierdo muestra anomalía ACVQ con su típica forma en «8». A₂) El TC muestra una PI-1 careciendo la cóclea de tabique interescalar entre sus espiras. B₁) y B₂) Imagen de TC y RM potenciada en T2 de un mismo paciente en las que se observa dilatación del acueducto vestibular y el saco endolinfático (flechas). B₃) La cóclea muestra PI-2 con ausencia del tabique interescalar entre las espiras media y apical (flechas). C₁) y C₂) Imágenes de TC y RM potenciada en T2 donde se identifica PI-3, con ausencia de tabique interescalar y cóclea en forma de «sacacorchos».

de la neuropatía auditiva, hipoacusia neurosensorial adquirida en la etapa neonatal, o en los casos de hipoacusia neurosensorial unilateral¹¹.

Partición incompleta tipo 1 (PI-1)/anomalía cocleo-vestibular quística. La PI-1 es una malformación que se origina durante la 5.ª semana de gestación y afecta al desarrollo de la estructura interna coclear. Existen distintos grados de anomalía. En el grado leve la malformación está confinada a la cóclea, con vestibulo y CSC normales, en este grado no existe tabique interescalar y el modiolos está ausente (fig. 2, A₁)⁵. En el grado más avanzado la cóclea, el vestibulo y el CSC horizontal están agrandados globularmente y forman una sola cavidad que típicamente forma un contorno «en figura de 8»^{5,12}. Esta displasia se conoce como anomalía cocleo-vestibular quística (fig. 2, A₂).

En TC se confirman estos hallazgos. Durante la cirugía del IC existe un mayor riesgo de meningitis o fístula perilinfática debido a la característica dilatación CAI^{5,6}.

Síndrome del acueducto vestibular dilatado. Es la patología más frecuentemente detectada por imagen en pacientes con hipoacusia neurosensorial progresiva desde la infancia¹³. La malformación suele ser bilateral en el 90% de los casos y es más prevalente en mujeres.

Su diagnóstico se establece mediante la asociación de un contexto clínico adecuado (hipoacusia neurosensorial bilateral) y unos hallazgos radiológicos característicos. En esta malformación existe un ensanchamiento del acueducto vestibular y puede asociar dilatación del saco endolinfático. La TC muestra un acueducto vestibular óseo dilatado de calibre mayor a 1,5 mm en el punto medio de su trayecto entre la crura común y su apertura externa¹⁴. Esta malformación puede asociar un saco endolinfático dilatado demostrado en la RM, así como su proyección extra ósea en la fosa posterior (fig. 2, B_{1,2})¹⁵.

En un 84% de casos, esta malformación suele ir acompañada de otra anomalía del OI. La malformación coclear más frecuente es la partición incompleta tipo 2. También es frecuente la asociación con el síndrome de Prend que cursa con hipoacusia neurosensorial y bocio⁸.

Partición incompleta tipo 2 (PI-2). Conocida también como anomalía de Mondini. Representa el 30% de las malformaciones congénitas del OI. Existe una fusión de las espiras media y apical coclear, con ausencia del tabique interescalar, mientras que la espira basal está presente¹⁶. Se ocasiona por una detención en el desarrollo del oído entre la 6.ª y 7.ª semana de gestación, de causa genética o por embriopatía infecciosa o tóxica.

Los pacientes característicamente presentan déficit auditivo severo en las frecuencias graves debido a la malformación apical de la cóclea, mientras que las frecuencias agudas suelen estar conservadas. Sin embargo otros autores como Sancho Serrano et al. confirman la ausencia de paralelismo entre las lesiones histopatológicas y el déficit auditivo¹⁶.

El diagnóstico se realiza mediante TC (fig. 2, B₃). Este tipo de malformación puede asociar anomalías en la formación del vestibulo y canales semicirculares.

Partición incompleta tipo 3 (PI-3)/surtidor del estribo ligado al cromosoma X. Malformación congénita autosómica recesiva debida a una mutación del gen POU4F4 en el lugar cromosómico Xq21. Las mujeres son portadoras siendo los hombres los afectados¹⁷. Cursa con una hipoacusia neurosensorial progresiva asociada a una hipoacusia conductiva, que puede estar enmascarada si la hipoacusia neurosensorial es profunda. Hasta la fecha, son muy pocas las publicaciones sobre esta anomalía que describen sus características radiológicas. Los hallazgos de TC son la ausencia del modiolos en la cóclea, estando presente el tabique interescalar (diferencia

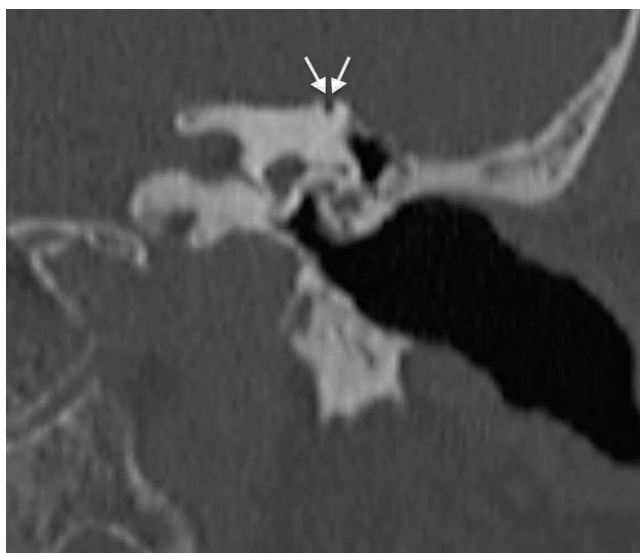


Figura 3 TC plano coronal muestra la ausencia de cobertura ósea del techo del conducto semicircular superior (flechas blancas).

de PI-1 donde faltan ambos) lo que le da un aspecto típico «en sacacorchos» (fig. 2, C)⁶. Las dimensiones externas de la cóclea son normales, pero su localización es completamente lateral con respecto al CAI, en lugar de anterior como es habitual¹⁸. El CAI presenta una dilatación bulbosa lateral y una lámina cribosa deficiente y el conducto del nervio facial presenta un ensanchamiento de los segmentos laberínticos y timpánico proximal^{17,19}.

En esta malformación, a pesar de existir una ausencia de modiolos y comunicación libre de líquido cefalorraquídeo y perilinfia, el riesgo de meningitis de repetición es menos frecuente que en la PI-1, debido a la fijación del estribo a la ventana oval que impide la fístula.

En cuanto al tratamiento, se recomienda evitar la cirugía usando ayudas auditivas externas en los casos donde solo exista hipoacusia de transmisión. Si el paciente sufre hipoacusia neurosensorial un IC estaría indicado teniendo en cuenta el riesgo de fístula perilinfática durante la cocleostomía debido al aumento de presión en el espacio perilinfático por la ausencia de la lámina cribosa²⁰.

Dehiscencia del canal semicircular superior. En condiciones normales, solo la ventana oval y la ventana redonda actúan como compensadores del movimiento de fluidos en el OI. Los CSC representan un sistema cerrado en el que no hay movimiento de fluidos cuando el estribo vibra en respuesta al sonido²¹. En los pacientes con dehiscencia del CSC superior, se crea una «3.^a ventana» que descompensa este flujo, y característicamente los pacientes tendrán vértigo y mareo en relación con ruidos intensos (fenómeno de Tullio), con la tos o las maniobras de Valsalva²².

La TC es la técnica de imagen de elección (fig. 3). Para un diagnóstico seguro, se debe mostrar la falta de superposición ósea como mínimo en dos cortes consecutivos. Sin embargo, se ha demostrado que existen casos en los que la capa ósea es tan fina que no se identifica con la TC. Por lo tanto, con el fin de hacer un diagnóstico fiable, el hallazgo radiológico debe ser compatible con las pruebas clínicas y los síntomas

típicos de vértigo al exponerse al ruido intenso²³. También es posible evaluar la dehiscencia del CSC superior con la RM.

Lesiones adquiridas del oído interno

Las lesiones adquiridas del OI se pueden subdividir a su vez en inflamatorias, traumáticas o tumorales.

Otoespongiosis. Llamada también otoesclerosis, es un proceso idiopático caracterizado por presentar focos de reabsorción y neoformación patológica de hueso esponjoso, inmaduro y vascularizado, localizados en la cápsula laberíntica. Posteriormente la vascularización disminuye y se calcifican los focos²⁴.

Inicialmente afecta a la porción ósea localizada anteriormente a la ventana oval (fissula ante fenestram) produciendo una hipoacusia de transmisión, secundaria a la invasión de la platina por hueso anormal²⁵. En estadios avanzados, progresa a una hipoacusia mixta o neurosensorial al avanzar estos focos hacia la cóclea²⁶.

Radiológicamente podemos clasificar la otoespongiosis en 4 grados según la extensión de la lesión (fig. 4). El grado 1 a su vez se divide en 1a y 1b, el 1a presenta lesión aislada de la platina, que se identifica gruesa (superior a 0,6 mm) e hipodensa. El grado 1b corresponde a un área de hipodensidad preestapediana inferior o igual a 1 mm, sin extensión a la porción anterior de la espira media coclear. El grado 2 corresponde a una lesión hipodensa con un diámetro superior a 1 mm, sin contacto con la luz coclear. En el grado 3 se identifica un foco hipodenso preestapediano en contacto con la luz coclear. El grado 4 también se divide en 4a y 4b. El grado 4a corresponde a placas alrededor de la cóclea, y el grado 4b corresponde a placas alrededor de la luz de los canales semicirculares y del vestíbulo²⁷.

Laberintitis. La inflamación del OI puede ocurrir como resultado de una infección (viral o bacteriana), de un proceso autoinmune o puede ser postraumática. La inflamación se puede adquirir por diseminación directa del OI o de las meninges, o más raramente por vía hemática²⁸. El paciente suele presentar clínica de hipoacusia y vértigo.

La evolución de la laberintitis se clasifica en tres estadios: agudo, fibroso y osificante (laberintitis osificante)²⁹. En el estadio agudo existe realce en las imágenes de RM, pero la TC es normal. En el estadio intermedio, hay pérdida de la intensidad de señal del líquido en secuencias intensamente potenciadas en T2 siendo la TC todavía normal. En la laberintitis osificante ya existe alteración en las imágenes de TC, siendo característica una osificación difusa de todo el laberinto (fig. 5, A). En imágenes de RM potenciadas en T2 existe una disminución de la intensidad de señal del laberinto membranoso³⁰. Los hallazgos de RM en las formas iniciales no óseas de obliteración coclear son muy relevantes de cara al IC, especialmente en casos postmeningíticos³¹.

Hemorragia de oído interno. Suele ser secundaria a tratamiento anticoagulante o a un traumatismo (con o sin fractura de hueso temporal). Otras posibles causas menos frecuentes son tumores, laberintitis o enfermedades hematológicas como la leucemia o coagulopatías³². Clínicamente causa sordera súbita.

La RM es la técnica de elección para la valoración del laberinto membranoso. En condiciones normales, en secuencias potenciadas T1 sin contraste, el laberinto membranoso

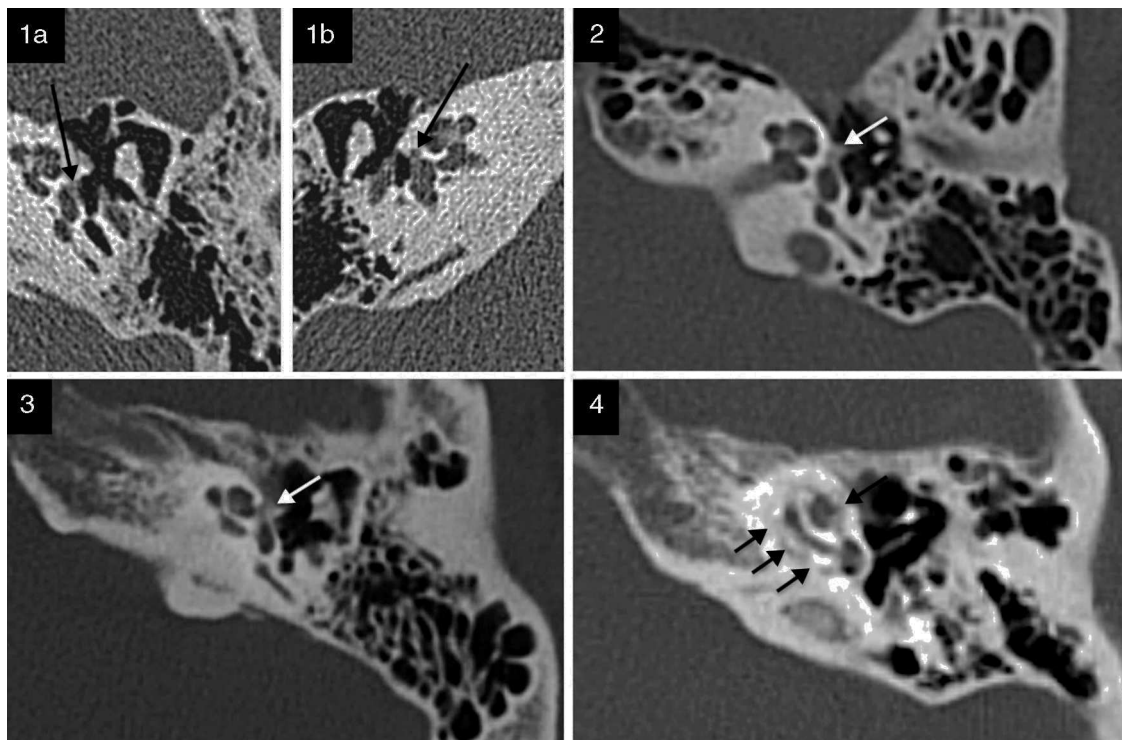


Figura 4 TC axial de oído en distintos pacientes mostrando los cuatro grados radiológicos de otoespongiosis. Las flechas señalan los focos líticos de hueso esponjoso. 1a) Lesión aislada de la platina. 1b) Foco espongíotico en fisula ante fenestram inferior a 1 mm. 2) Foco otoespongíotico superior a 1 mm sin contacto con la espira media de la luz coclear. 3) Foco espongíotico que contacta con la luz coclear. 4) Otoespongiosis confluyente alrededor de la cóclea.

se visualiza como una estructura de señal intermedia, similar al parénquima cerebral. Cuando hay una hemorragia intralaberíntica existe una característica hiperintensidad de señal en esta secuencia (fig. 5, B)^{33,34}.

Enfermedad de Menière. También conocida como hídrops endolinfático, se caracteriza por la tríada de vértigo, acúfeno e hipoacusia neurosensorial unilateral. El mecanismo fisiopatológico desencadenante para el hídrops es el aumento de líquido endolinfático en el OI, debido

a una disminución de su reabsorción por el mal funcionamiento del saco endolinfático³⁵. Durante los episodios agudos, la expansión de la endolinfa en el sistema vestibular provoca un abombamiento en el espacio perilinfático que rompe la membrana que los separa. La mezcla de los fluidos de ambos compartimentos contactan con los receptores nerviosos vestibulares provocando la clínica vertiginosa. La perturbación mecánica del órgano de Corti causa la pérdida auditiva³⁶.

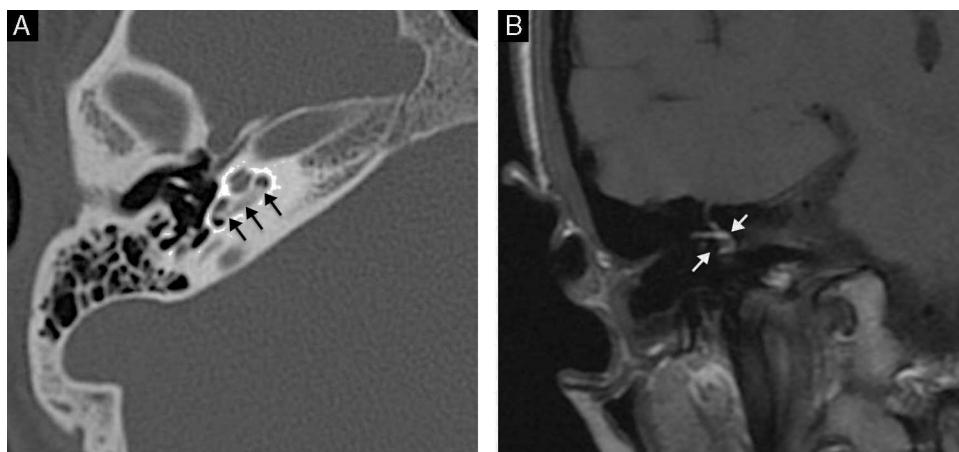


Figura 5 A) TC axial de hueso temporal derecho muestra una osificación de la espira basal de la cóclea característica de la laberintitis osificante (flechas negras). B) La RM en plano coronal potenciada en T1 sin contraste intravenoso muestra un aumento de la intensidad de señal del laberinto membranoso, correspondiente a hemorragia intralaberíntica (flecha blanca) (metahemoglobina).



Figura 6 A) Imagen de RM FLAIR tras la administración de contraste intravenoso en la que se puede observar una dilatación del espacio endolinfático especialmente prominente en las cócleas. B) Detalle de la imagen del oído izquierdo en la que se indica mediante flechas blancas la dilatación del espacio endolinfático en la cóclea.

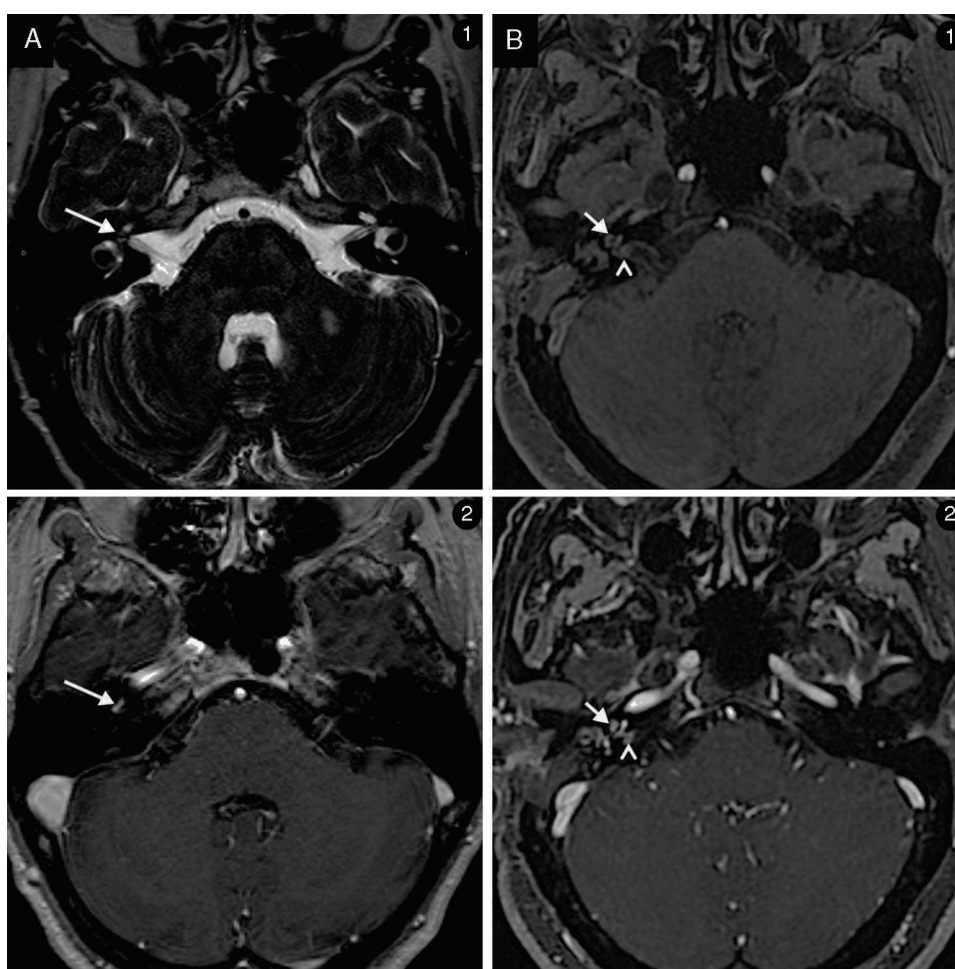


Figura 7 A₁) y A₂) Imágenes de RM potenciadas en T2 y T1 con contraste intravenoso, en las que se identifica una pequeña lesión en el interior de la espira basal de la cóclea derecha (flecha blanca) que tras la administración de contraste realza de forma intensa y homogénea. Esta lesión corresponde a un SIL intracoclear. B₁) y B₂) Imágenes de RM potenciadas en T1 sin y con contraste intravenoso, en las que se identifica un SIL transmodiolar con realce intenso que ocupa la cóclea (flecha blanca) y cruza el modíolo hasta el fondo del CAI (punta de flecha).



Figura 8 A) Imagen de RM potenciada en T2 muestra una masa expansiva centrada en la porción posterior del hueso temporal izquierdo, de carácter destructivo penetrante (flechas blancas). B) Imagen de RM potenciada en T1 sin contraste intravenoso muestra los característicos focos hiperintensos (puntas de flecha). C) Tras la administración de contraste, la lesión presenta un realce intenso y heterogéneo.

La visualización del hídrops endolinfático en la enfermedad de Meniere siempre ha sido un importante objetivo para los clínicos y solo había podido demostrarse en estudios histopatológicos postmortem, pero actualmente es posible su visualización mediante RM³⁷.

El método actual para conseguir la visualización del hídrops endolinfático se basa en la estanquidad del espacio endolinfático, aislado de la perilinfa, el líquido cefalorraquídeo y la sangre (fig. 6)³⁸. Tras la administración de contraste intratimpánico o intravenoso, existe realce solo de la perilinfa y no de la endolinfa²⁴. La secuencia FLAIR es muy sensible a los cambios en T1 y otras alteraciones sutiles en la composición de los líquidos, permite visualizar la perilinfa con alta intensidad de señal (brillante) rodeando al espacio endolinfático que no ha captado contraste (oscuro)^{39,40}.

Schwannoma intralaberíntico. Los schwannomas intralaberínticos son tumores benignos que surgen de novo de la vaina perineural de las células de Schwann de las ramas intralaberínticas del nervio cocleovestibular e inicialmente no tienen componente en el conducto auditivo interno⁴¹. Según su origen y extensión se clasifican en: intracocleares (fig. 7, A), intravestibulares, vestibulococleares, transmodiolares en los casos en que el tumor cruza el modiollo desde la cóclea hasta el fondo del CAI (fig. 7, B), transmaculares cuando cruza desde el vestíbulo hasta el fondo del CAI, y transóticos cuando cruza todo el OI desde el fondo del CAI hasta el oído medio.

Se ha publicado que los *schwannomas intracocleares* tienen su origen más frecuentemente en la rampa timpánica, su crecimiento hacia la rampa vestibular es posterior⁴². Clínicamente se presenta con acúfeno, vértigo e hipoacusia neurosensorial progresiva unilateral.

En RM en secuencias potenciadas en T2 se identifican como un defecto de «relleno» dentro de la perilinfa hiperintensa, y tras la administración de contraste realzan de forma intensa⁴³.

Tumor del saco endolinfático. El saco endolinfático se sitúa por debajo de la duramadre de la fosa posterior, al final del acueducto vestibular, y su función es drenar la endolinfa del laberinto membranoso. El tumor del saco endolinfático es una neoplasia que se origina a partir del epitelio neuroectodérmico del laberinto membranoso del OI. Es un tumor raro que cursa con hipoacusia neurosensorial

unilateral. Inicialmente se consideró un adenocarcinoma por su alta capacidad de destrucción local y de recidiva, sin embargo, no se ha demostrado malignidad histológica y su capacidad de metastatizar es casi nula. Anatomopatológicamente es un cistoadenoma papilar derivado de la pars rugosa del saco endolinfático en su tercio medio. Se presenta esporádicamente, pero los pacientes que sufren la enfermedad de Von-Hippel-Lindau tienen un 15% de predisposición a padecerlo⁴⁴.

La TC muestra destrucción ósea localizada característicamente retrolaberíntica, con espículas óseas intratumorales centrales⁴⁵. La imagen característica en RM es heterogénea, con focos hiperintensos en secuencias potenciadas en T1 secundarios a zonas hemorrágicas, y tras la administración de contraste zonas hipocaptantes debido a la calcificación y depósito de hemosiderina (fig. 8).

Conclusiones

La RM y la TC juegan un papel fundamental en el diagnóstico de pacientes con patología del OI. Estas técnicas se consideran complementarias. La importancia de la TC radica en su precisa delimitación del componente óseo de la cápsula ótica. Dada la alta capacidad de contraste, la RM permite valorar y caracterizar tejidos blandos, siendo posible representar con esta técnica de forma excelente el laberinto membranoso y los nervios craneales. Además es posible visualizar anomalías cerebrales que coexistan con malformaciones u otras alteraciones del OI.

Consideramos necesario comprender la embriogénesis y la anatomía del OI. Del mismo modo, hay que conocer las posibles patologías congénitas y adquiridas que pueden afectarlo. La técnica de elección debe ser escogida en función del escenario clínico. De forma genérica, para el estudio de patología traumática u otopospongiosis la TC es el método de elección. Ante sospecha de patología tumoral o inflamatoria la RM se muestra superior. Para el estudio de patología malformativa ambas técnicas son complementarias.

Conflicto de intereses

Los autores declaran no tener ningún conflicto de intereses.

Bibliografía

- Cross NC, Stephens SD, Francis M, Hourihan MD, Reardon W. Computed tomography evaluation of the inner ear as a diagnostic, counselling and management strategy in patients with congenital sensorineural hearing impairment. *Clin Otolaryngol Allied Sci*. 1999;24:235-8.
- Sennaroglu L, Saatci I. A new classification for cochleovestibular malformations. *Laryngoscope*. 2002;112:2230-41.
- Jackler RK, Luxford WM, House WF. Congenital malformations of the inner ear: a classification base don embryogenesis. *Laryngoscope*. 1987;97:2-14.
- Casselmann JW, Offeciers EF, De Foer B, Govaerts P, Kuhweide R, Somers T. CT and MR imaging of congenital abnormalities of the inner ear and internal auditory canal. *Eur J Radiol*. 2001;40:94-104.
- Swartz JD, Mukherji SK. The inner ear and otodystrophies. En: Swartz JD, Loevner LA, editores. *Imaging of temporal bone*. 4th ed. New York, NY: Thieme; 2009. p. 298-411.
- Sennaroglu L. Cochlear Implantation in inner ear malformations- A Review Article. *Cochlear Implants Int*. 2010;11:4-41.
- Shin CH, Hong HS, Yi BH, Cha JG, Park SJ, Kim DH, Lee HK, et al. CT and MR imagings of semicircular canal aplasia. *J Korean Soc Radiol*. 2009;61:9-15.
- Morimoto AK, Wiggins RH, Hudgings PA. Absent semicircular canals in CHARGE syndrome: radiologic spectrum of findings. *AJNR Am J Neuroradiol*. 2006;27:1663-71.
- Adunka O, Jewells V, Buchman C. Value of computed tomography in evaluation of children with cochlear nerve deficiency. *Otology and Neurology*. 2007;28:597-604.
- Glastonbury CM, Davidson HC, Hamsberger HR. Imaging findings of cochlear nerve deficiency. *AJNR Am J Neuroradiol*. 2002;23:635-43.
- Hoppe F, Hagen R, Hofmann E. Fistula of stapes footplate caused by pulsatile cerebrospinal fluid in inner ear malformation. *ORL J Otorhinolaryngol Relat Spec*. 1997;59:115-8.
- Sennaroglu L, Saatci I. Unpartitioned versus incompletely partitioned cochleae: radiologic differentiation. *Otol Neurotol*. 2004;25:520-9.
- Joshi VM, Navlekar SK, Kishore GR, Reddy KJ, Kumar V. CT and MR imaging of the inner ear and brain in children with congenital sensorineural hearing loss. *RadioGraphics*. 2012;32:683-98.
- Taha M, Plaza G, Montojo J, Urbasos M, Hernando A. Síndrome del acueducto vestibular dilatado: a propósito de cuatro casos. *Acta Otorrinolaringol Esp*. 2008;59:506-8.
- Vijayasekaran S, Halsted MJ, Boston M, Meinzen-Derr J, Bardo DM, Greinwald J, et al. When is the vestibular aqueduct enlarged? A statistical analysis of the normative distribution of the vestibular aqueduct size. *AJNR*. 2007;28:1133-8.
- Sancho Serrano E, Escorial Sanz O, Sebastián Cortés JM, Rivas Rodríguez P, Jiménez Vergara M, Vallés Varela H. Malformación congénita del oído interno. Displasia de Mondini. *ORL ARAGÓN*. 2000;3:38-9.
- Berrettini S, Forli F, De Vito A, Bruschini L, Quaranta N. Cochlear Implant in incomplete partition type I. *Acta Otorhinolaryngol Ital*. 2013;33:56-62.
- Kumar G, Castillo M, Buchman CA. X-linked stapes gusher: CT findings in one patient. *Am J Neuroradiol*. 2003;24:1130-2.
- Nance WE, Settleff R, McLeod A, Sweeney A, Cooper C, McConnell F. X-Linked deafness with congenital fixation of the stapedial footplate and perilymphatic gusher. *Birth Defects*. 1971;7:64-9.
- Papadaki E, Prassopoulos P, Bizakis J, Karampekios S, Papadakis H, Gourtsoyiannis N. X-linked deafness with stapes gusher in females. *Eur J Radiol*. 1998;29:71-5.
- Belden CJ, Weg N, Minor LB, Zinreich SJ. CT evaluation of bone dehiscence of the superior semicircular canal as a cause of sound- and/or pressure-induced vertigo. *Radiology*. 2003;226:337-43.
- Mong A, Loevner LA, Solomon D, Bigelow DC. Sound- and pressure-induced vertigo associated with dehiscence of the roof of the superior semicircular canal. *Am J Neuroradiol*. 1999;20:1973-5.
- Krombach GA, Schmitz-Rode T, Haage P, DiMartino E, Prescher A, Kinzel S, et al. Semicircular canal dehiscence: comparison of T2- weighted turbo spin-echo MRI and CT. *Neuroradiology*. 2004;46:326-31.
- Goh JPN, Chan LL, Tan TY. MRI of cochlear otosclerosis. *British Journal of Radiology*. 2002;75:502-5.
- Krombach GA, Honnef D, Westhofen M, di Martino E, Günter RW. Imaging of congenital anomalies and acquired lesions of the inner ear. *Eur Radiol*. 2008;18:319-30.
- Lee TC, Aviv RI, Chen JM, Nedzelski JM, Lindfors N, Nilsson I, et al. CT grading of otosclerosis. *Am J Neuroradiol*. 2009;30:1435-9.
- Veillon F, Stierle JL, Ramos-Taboada L, Riehm S. Imagerie de l'otospongiose: confrontation clinique et imagerie. *J Radiol*. 2006;87:1756-64.
- Aschendorff A, Klenzner T, Laszig R. Deafness after bacterial meningitis. An emergency for early imaging and cochlear implant surgery. *Otolaryngol Head Neck Surg*. 2005;133:995-6.
- Paparella MM, Sugiura S. The pathology of suppurative labyrinthitis. *Ann Otol Rhinol Laryngol*. 1967;76:554-86.
- Shah LM, Wiggins RH. III: Imaging of hearing loss. *Neuroimaging Clin N Am*. 2009;19:287-306.
- Kopelovich JC, Germiller JA, Laury AM, Shah SS, Pollock AN. Early prediction of postmeningitic hearing loss in children using magnetic resonance imaging. *Arch Otolaryngol Head Neck Surg*. 2011;137:441-7.
- Cherchi M, Huo E, Nelson N, Frankfurt O, Russell E, Raizer J. Gradual hearing loss with bilateral labyrinthine hemorrhage in chronic myelogenous leukemia. *Neurology*. 2006;67:177-8.
- Jurado MJ, Méndez JC, Saucedo G. Sordera súbita, hallazgos en la hemorragia coclear. *Radiología*. 2005;47:156-9.
- Berrettini S, Seccia V, Fortunato S, Forli F, Bruschini L, Piaggi P, et al. Analysis of the 3-dimensional fluid-attenuated inversion-recovery (3D-FLAIR) Sequence in idiopathic sudden sensorineural hearing loss. *JAMA Otolaryngol Head Neck Surg*. 2013;139:456-64.
- Kobayashi M, Fukaya T, Noda M. The endolymphatic sac in patients with Meniere's disease: correlation between the MRI and the surgical findings. *Acta Otolaryngol*. 2000;120:955-9.
- Som PM, Curtin HD. *Head and Neck Imaging*. 5th ed. St. Louis, MO: Elsevier Mosby; 2011.
- Pyykkö I, Zou J, Poe D, Nakashima T, Naganawa S. Magnetic resonance imaging of the inner ear in Meniere's disease. *Otolaryngol Clin N Am*. 2010;43:1059-80.
- Koizuka I, Seo R, Sano M, Matsunaga T, Murakami M, Seo Y, et al. High-resolution magnetic resonance imaging of the human temporal bone. *ORL J Otorhinolaryngol Relat Spec*. 1991;53:357-61.
- Naganawa S, Komada T, Fukatsu H, Ishigaki T, Takizawa O. Observation of contrast enhancement in the cochlear fluid space of healthy subjects using a 3D-FLAIR sequence at 3 Tesla. *Eur Radiol*. 2006;16:733-7.
- Koizuka I, Seo Y, Murakami M, Seo R, Kato I. Micro-magnetic resonance imaging of the inner ear in the guinea pig. *NMR Biomed*. 1997;10:31-4.
- Tieleman A, Casselman JW, Somers T, Delanote J, Kuhweide R, Ghekiere J, et al. Imaging of intralabyrinthine schwannoma: a retrospective study of 52 cases with emphasis on lesion growth. *AJNR*. 2008;29: 989-905.

42. Verbist BM. Imaging of sensorineural hearing loss: a pattern-based approach to diseases of the inner ear and cerebellopontine angle. *Insights Imaging*. 2012;3:139–53.
43. Salzman KL, Childs AM, Davidson HC, Kennedy RJ, Shelton C, Harnsberger HR. Intralabyrinthine schwannoma: imaging diagnosis and classification. *AJNR*. 2012;33:104–9.
44. Gaeta M, Blandino A, Minutoli F, Pandolfo I. Sudden unilateral deafness with endolymphatic sac adenocarcinoma: MRI. *Neuroradiology*. 1999;41:799–801.
45. Bonneville F, Sarrazin JL, Marsot-Dupuch K, Iffenecker C, Cordoliani YS, Doyon D, et al. Unusual lesions of the cerebellopontine angle: a segmental approach. *Radiographics*. 2001;21:419–38.