

## SIGNO RADIOLÓGICO

# Signo del doble anillo en la otosclerosis

## Double ring sign of otosclerosis



D. Soliva Martínez<sup>a,\*</sup> e I. Belda González<sup>a,b</sup>

<sup>a</sup> Hospital de Alcañiz, Alcañiz, Teruel, España

<sup>b</sup> Hospital Virgen de la Luz, Cuenca, España

El signo del doble anillo de la otosclerosis fue descrito por primera vez por Maffee *et al.* en 1985<sup>1,2</sup>. Consiste en la visualización de una banda radiolúcida en el seno de la cápsula ótica del peñasco, que rodea la cóclea respetándola (figs. 1 y 2). El signo es exclusivo de la otosclerosis retrofenestral en fase activa u otoespongiosis retrofenestral, con una afectación pericoclear difusa y confluyente<sup>3</sup>. Si bien la otosclerosis es relativamente frecuente (7-10% de la población general), la mayoría de los casos corresponde a la forma fenestral con la típica afectación de la *fissula ante fenestram* (fig. 3), mientras que la retrofenestral (compromiso de la cápsula ótica) es mucho menos común, y más aún de manera difusa<sup>4</sup>. Por ello, el hallazgo del signo del doble anillo en la práctica clínica es raro<sup>5</sup>. Por el contrario, la forma retrofenestral, al ser un estado más evolucionado de la enfermedad, suele coexistir con la forma fenestral (fig. 4).

Histológicamente este signo se caracteriza por la sustitución de la cápsula ósea condral primitiva por el hueso haversiano maduro, cuando en condiciones normales debería permanecer en estado de osificación primaria. La enfermedad se inicia con la fase activa o de otoespongiosis, caracterizada por focos de reabsorción ósea que contienen numerosos osteoclastos, osteoblastos y trabéculas aisladas irregulares que se manifiestan como áreas de menor densidad que el hueso normal<sup>4</sup>. Continúa con la fase inactiva o esclerótica, identificada por la formación de hueso maduro con algunas células o vasos de similar densidad al hueso adyacente<sup>4</sup>. Estas diferencias de densidad, detecta-



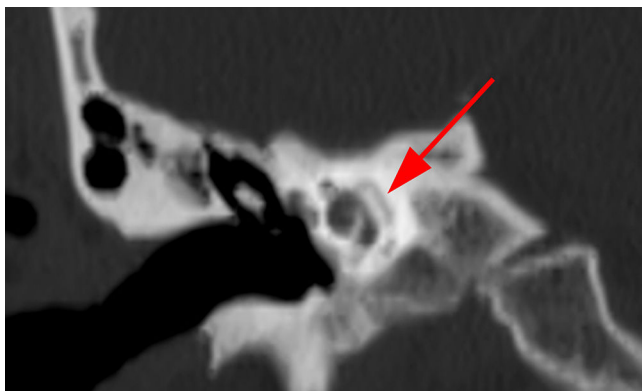
**Figura 1** Varón de 30 años con un acúfeno pulsátil en el oído izquierdo. La TC del peñasco izquierdo en el plano axial muestra bandas hipodensas confluentes en la cápsula ótica izquierda que rodean la cóclea, formando el signo del doble anillo de la otosclerosis (flechas). Los hallazgos son compatibles con otoespongiosis retrofenestral o coclear.

bles mediante tomografía computada (TC), marcan el rol fundamental de la radiología en el diagnóstico y clasificación de la enfermedad (activa e inactiva), ya que esta solo es sintomática en el 10% de los pacientes afectados. Incluso, las manifestaciones radiológicas pueden llegar a ser anteriores a la expresión clínica.

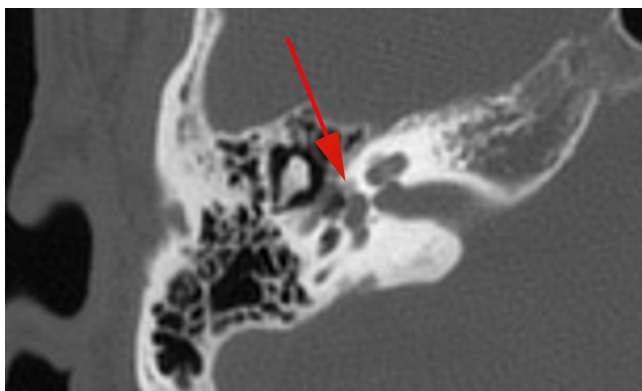
La otosclerosis es una afección osteodistrófica de la cápsula ótica, de herencia materna autosómico dominante. Es relativamente frecuente y tiene mayor prevalencia en caucásicos y mujeres. Constituye una de las principales causas

\* Autor para correspondencia.

Correo electrónico: [radcuenca@gmail.com](mailto:radcuenca@gmail.com) (D. Soliva Martínez).



**Figura 2** La TC del peñasco derecho del mismo paciente evidencia el signo del doble anillo de la otosclerosis en el plano coronal (flecha).



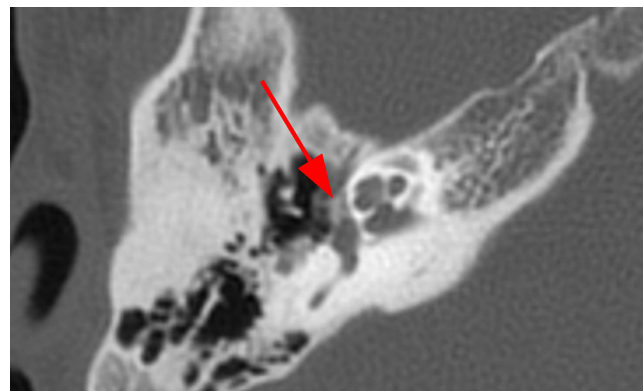
**Figura 3** Varón de 50 años con una hipoacusia progresiva mixta del oído derecho, de años de evolución, con reflejo estapedial ausente. La TC de peñasco derecho en el plano axial identifica un área hipodensa en la parte anterior del vestíbulo y la ventana oval (flecha) del oído derecho, compatible con otospongiosis fenestral derecha.

de hipoacusia entre la 2.<sup>a</sup> y la 4.<sup>a</sup> década de la vida, ya sea de tipo neurosensorial, de conducción o mixta, según el área afectada<sup>5</sup>. El compromiso de la cápsula laberíntica y la cóclea provoca hipoacusia neurosensorial, mientras que la afectación de la ventana oval y base del estribo se asocia a hipoacusia de transmisión.

La técnica fundamental en el diagnóstico y clasificación es la TC de alta resolución, con cortes de espesor iguales o inferiores a 1 mm, y reconstrucciones multiplanares<sup>5</sup>.

El principal diagnóstico diferencial en imágenes debe realizarse con procesos inflamatorios/infecciosos regionales, enfermedad de Paget, osteogénesis imperfecta, displasia fibrosa y osteoradionecrosis<sup>5</sup>.

La otosclerosis es una enfermedad frecuente, por lo que es importante conocer sus hallazgos típicos en las formas



**Figura 4** Mismo paciente de las figuras 1 y 2. La TC del peñasco del lado derecho en el plano axial detecta un área hipodensa en la parte anterior del vestíbulo (*fissula ante fenestram*), demostrando la asociación de la otosclerosis coclear con la fenestral (flecha).

fenestral y retrofenestral. Entre ellos, se encuentra el signo del doble anillo, exclusivo de la otospongiosis retrofenestral difusa. Para su diagnóstico, clasificación, gradación y valoración del tratamiento más adecuado, la TC de alta resolución juega un papel primordial.

### Confidencialidad de los datos

Los autores declaran que han seguido los protocolos de su centro de trabajo sobre la publicación de datos de pacientes y que todos los pacientes incluidos en el estudio han recibido información suficiente y han dado su consentimiento informado por escrito.

### Conflicto de intereses

Los autores declaran no tener ningún conflicto de intereses.

### Bibliografía

1. Maffee MF, Valvassori GE, Deitch RL, Norouzi P, Henrikson GC, Capek V, et al. Use of CT in the evaluation of cochlear otosclerosis. *Radiology*. 1985;156:703–8.
2. Ziyeh S, Berlis A, Ross UH, Reinhardt MJ, Schumacher M. MRI of active otosclerosis. *Neuroradiology*. 1997;39:453–7.
3. Lee TC, Aviv RI, Chen JM, Nedzelski JM, Fox AJ, Symon SP. CT grading of otosclerosis. *AJNR Am J Neuroradiol*. 2009;30:1435–9.
4. Oggioni Gaiotti J, Delage Gomes N, Doffémond Costa AM, Batista Couto Villela CL, Moreira W, Lopes Furletti Caldeira Diniz R. Tomographic diagnosis and relevant aspects of otosclerosis. *Radiol Bras*. 2013;46:307–12.
5. Purohit B, Hermans R, Op de Beeck K. Imaging in otosclerosis: a pictorial review. *Insights Imaging*. 2014;5:245–52.