

## OTOSPONGIOSE

A anquilose do estribo na janela oval foi descrita pela primeira vez por Valsalva em 1735 em estudos de necrópsia, mas somente mais de 150 anos após a otospongiose seria descrita como doença. É também conhecida como otosclerose ou doença de Politzer.

O termo otosclerose foi primeiro empregado por Von Troltsch (1881) para designar as alterações escleróticas da mucosa timpânica que ele supunha serem responsáveis pela fixação do estribo. Esse conceito permaneceu até 1893, quando Politzer descreveu os achados histológicos de dezesseis casos cuja surdez era atribuída a uma otite média secretora, com fixação secundária do estribo. Ele constatou, na realidade, uma doença primária da cápsula ótica ou labiríntica. Em virtude do aspecto poroso e não denso da cápsula óssea, Siebenmann sugeriu o termo otospongiose, que consideramos mais adequado.

Trata-se de uma displasia óssea encontrada apenas no osso temporal humano e consiste em áreas de reabsorção únicas ou múltiplas seguidas de cicatrização com neoformação óssea. A lesão histológica consiste em focos de neoformação óssea, com numerosos espaços vasculares dentro do tecido ósseo da cápsula labiríntica. A cápsula labiríntica normalmente tem mínima remodelação óssea durante a vida adulta do indivíduo. O foco otospongiótico é semelhante em muitos aspectos ao osso fibroso normal. A principal diferença está na estrutura microscópica da matriz, que no osso normal apresenta um aspecto em mosaico, ao passo que no osso otospongiótico apresenta uma disposição em trama, semelhante à que se observa no calo ósseo.

Em toda a área da cápsula labiríntica têm sido descritos focos de otospongiose. Existe, porém, um sítio de predileção que se localiza junto à janela oval na área denominada fóssula antefenestra e atinge de 80 a 90% dos casos. As bordas da janela redonda são um local de grande incidência, sendo envolvidas em 30 a 50% das orelhas com otospongiose. Porém, raramente leva à uma obliteração total da janela redonda. Outros locais que podem ser afetados são (em ordem decrescente de frequência): o modíolo, a parte posterior da janela oval, o canal auditivo interno, a platina, os canais semicirculares e o aqueduto coclear.

A otospongiose obliterativa está presente quando o nicho da janela oval está invadida por foco otospongiótico exuberante e suas margens não podem ser definidas. Estudos anteriores mostram uma incidência que varia de 1 a 33% de otospongiose obliterante, mas Ayache (1999) encontrou uma incidência de 4,7%. A estapedectomia na presença desse tipo de otospongiose apresenta prognóstico desfavorável.

A cápsula óssea labiríntica apresenta três camadas: periosteal (mais interna), endocondral e endosteal (mais externa). A camada endocondral apresenta, em certos pontos, remanescentes de cartilagem embrionária (globuli interosei), principalmente na extremidade anterior da janela oval; esses remanescentes poderiam prosseguir sua evolução para tecido ósseo, originando hiperosteoses que invadem o contorno da janela oval e progressivamente vão anquilosando a platina.

## ASPECTO DAS LESÕES

O aspecto das lesões do foco espongiótico são diferentes segundo à fase de desenvolvimento da doença. Porém, um foco típico de otospongiose apresenta diferentes fases da doença simultaneamente. Podemos descrever o aspecto das lesões didaticamente como se segue:

**Macroscopia:** podemos considerar dois estágios. O primeiro estágio seria o de doença "ativa", onde o foco contém tecido branco, esponjoso, imaturo, friável e facilmente hemorrágico. O outro estágio seria de doença "inativa", onde o foco apresenta tecidos escleróticos, duros ao contato e pouco hemorrágicos.

**Microscopia:** também pode ser esquematizado em dois estágios. O primeiro se caracteriza por desaparecimento de osso normal substituído por tecido ósseo esponjoso, denso e altamente vascularizado. Os espaços perivasculares sofrem um aumento devido à atividade osteoclástica e secundariamente se enchem de tecido conjuntivo rico em vasos sanguíneos. O aspecto microscópico final é de digitações vascularizadas rodeadas por osso pouco vascularizado. Os vasos dilatados podem localizar-se no promontório, causando assim a clássica "mancha de Shwartz". Este osso é pobre em colágeno e rico em substância fundamental amorfa, corando-se de azul pelo método hematoxilina-eosina.

O segundo estágio corresponde à uma diminuição global da atividade celular, onde os osteoblastos produzem um osso que invade os espaços perivasculares. Diminui a quantidade de substância fundamental amorfa e aumenta a fibrose. Este osso se cora de vermelho pelo método de hematoxilina-eosina. Tem uma estrutura laminar, é denso e mineralizado.

**Microscopia eletrônica:** a lesão inicial básica parece ser uma desmineralização do colágeno e da substância fundamental amorfa. A lesão evolui devido à fusão de microfocos. As fibras de colágeno se desorganizam e conseqüentemente ocorre a perda da forma típica estriada do osso. O caráter de osso denso e mineralizado do segundo estágio da microscopia óptica não se confirma na microscopia eletrônica. Vale falar que estão sendo visualizados lisossomas em foco ativos, que sugere uma forte atividade enzimática na doença ativa.

Anatomicamente, o foco localiza-se em geral no lábio anterior da janela oval (fóssula antefenestra), no processo cocleariforme e na convexidade do promontório. O foco antefenestra avança em três direções :

- *posteriormente* : perda auditiva por fixação do estribo;
- *anteriormente* : substituindo o osso do promontório, destruindo e invadindo o endóstio da cóclea, lesando o ligamento espiral, a estria vascular e o órgão de Corti, produzindo perda auditiva sensorial;
- *medialmente* : ocupando a porção que separa o giro basal da cóclea e o vestíbulo; à medida que o foco avança, lesa a inserção do sáculo (não há relação clínica direta, mas a otospongiose pode causar disfunção vestibular).

Cerca de 60% dos portadores de otospongiose apresenta um comprometimento bilateral das orelhas, com certa tendência a simetria quanto à localização, tamanho estrutura histológica das lesões.

## ASPECTOS EPIDEMIOLÓGICOS

É necessário estabelecer uma diferença entre otospongiose clínica e histológica. A otospongiose clínica tem uma incidência de 0,1 a 2%. A otospongiose histológica é dez vezes mais freqüente, o que pode ser avaliado por estudos histológicos sistemáticos.

A doença tem uma predisposição étnica. É mais freqüente em raça branca, que é por isso o grupo mais estudado. Na raça branca, parece haver disparidades segundo o morfotipo: a otospongiose parece ser duas vezes mais elevada em indivíduos de cabelo claro em relação aos de cabelo escuro. A otospongiose é rara em raça negra, muito rara na raça amarela e ausente nos índios americanos. A raça negra tem uma freqüência dez vezes menor que a raça branca. A doença é muito freqüente também entre os indianos.

Quanto ao sexo, há um predomínio feminino na otospongiose clínica, de proporção mulher/homem de 2:1. Quanto a otospongiose histológica, não existe diferença entre sexos. Estudos recentes defendem que a incidência de otospongiose bilateral seria maior em mulheres, o que implicaria numa maior procura por ajuda médica e explicaria o predomínio feminino na otospongiose clínica. De forma geral, a afecção ocorre mais de forma bilateral.

A otospongiose afeta tradicionalmente uma população jovem, com uma média de aparecimento dos primeiros sintomas clínicos aos 33 anos. Em geral aparece entre os 18 e 40 anos, com predomínio entre 21 e 30 anos. Casos mais precoces são excepcionais.

## ASPECTOS ETIOLÓGICOS

Apesar de extensos estudos histológicos e experimentais, a etiologia permanece obscura. Entretanto, existem alguns fatores predisponentes.

### Fatores genéticos

A predisposição familiar parece ser o fator predisponente mais estabelecido na otospongiose. A maioria das análises genéticas fazem supor que haja uma herança autossômica dominante em penetrância variável de 25 a 40%. Porém, há evidências crescentes que sugerem que a otospongiose seja uma doença relacionada a múltiplos genes, com o fenótipo clínico típico surgindo possivelmente a partir de mais de um gene defeituoso.

### Fatores infecciosos

Alguns estudos acharam evidências histológicas e bioquímicas de infecção por vírus da varicela em pacientes com otospongiose. Estes estudos sugerem que uma infecção persistente por estes vírus em conjunto com uma predisposição genética para a doença poderia resultar em otospongiose clínica, o que seria uma resposta a natureza esporádica da doença e aos casos de penetrância incompleta do fenótipo. Este estudo se iniciou a partir da semelhança da otospongiose com a doença de Paget, que vinha apresentando evidências de estar relacionada com infecções virais em sua gênese.

### **Fatores endócrinos**

Na tentativa de explicar a maior incidência clínica de otospongiose clínica em mulheres, assim como o agravamento ou surgimento da doença durante a puberdade, gravidez, lactação e menopausa, especula-se sobre um fator endócrino ou vascular para a doença. Supõem-se que o aumento dos estrógenos durante a gravidez levaria a uma hipervascularização, liberando substâncias líticas no foco otospongiótico e provocando desequilíbrio enzimático local. Não parece existir uma relação significativa entre gravidade da evolução e número de gestações. Como não há consenso na literatura relativo à estas questões, também não está estabelecida a necessidade de evitar que mulheres com otospongiose façam uso de contraceptivos orais, que engravidem ou amamentem.

### **Fatores auto-ímmunes**

Estudos que vinculam fenômenos auto-ímmunes à otospongiose tem resultados contraditórios, não sendo possível afirmar o verdadeiro papel da autoimunidade na patogênese da doença.

### **Associação com outras doenças**

A otospongiose pode estar associada a outras doenças ósseas sistêmicas, como a osteogênese imperfecta (Síndrome de Van der Hoeve e Kleijn). Caracteriza-se por esclerótica azulada e fixação do estribo em 40 a 60% dos casos. Alguns autores supõem que a otospongiose seja uma manifestação local da síndrome, que permanece restrita à cápsula labiríntica, porém em alguns casos eles se generalizam, ocasionando múltiplas fraturas, características da doença. Thalmann et al. relacionaram um pequeno número de casos de otosclerose (10 a 20%) a defeitos no gene COL1A1, um dos genes que codificam o colágeno tipo 1. Alteração similar é encontrada em indivíduos com osteogênese imperfecta tipo 1.

## **PATOGENIA**

A patogenia da doença não está totalmente esclarecida. Atualmente, a hipótese melhor estudada para explicar a patogenia da doença é a de alterações enzimáticas. O papel de algumas enzimas (tripsina, estromelina, fosfatase), parece ser importante na fase ativa da doença. Muitos estudos tem detectado um aumento da atividade destas enzimas no osso otospongiótico e na perilinfa destes pacientes. Alguns autores acreditam que a alfa-1-antitripsina e a alfa-2-macroglobulina desempenham um fator protetor no ouvido interno, e a tripsina seria um fator agressor. Outras enzimas estão sendo estudadas e relacionadas com a atividade de osteoclastos e osteoblastos, que seriam responsáveis pela remodelação óssea do foco de otospongiose.

Outros autores acreditam em deficiências de síntese de colágeno e anomalias em receptores de calcitonina. Assim, a otosclerose seria resultado de mecanismos complexos, com anomalias na integração de cálcio e alterações na síntese da matriz de tecido conjuntivo.

## **FISIOPATOLOGIA DAS ALTERAÇÕES CLÍNICAS RELACIONADAS À OTOSPONGIOSE**

### **Perda Condutiva**

Deve-se à fixação da platina do estribo na janela oval por um foco otospongiótico. Este foco nasce habitualmente na fóssula antefenestra, estendendo-se progressivamente pelo perióstio. Inicialmente este foco pode limitar os movimentos do estribo sem alterar suas vibrações. Isto explica o desaparecimento do reflexo do estapédio sem hipoacusia de transmissão que se observa em alguns pacientes. Posteriormente o foco produz um bloqueio dos movimentos do estribo, impedindo a transmissão das vibrações sonoras. No final, o foco pode recobrir a platina por completo.

### **Efeito Carhart**

Este entalhe, caracterizado por uma queda na curva óssea audiométrica na frequência de mil a 2 mil Hz, não se trata de uma lesão neural e sim de um efeito mecânico da fixação do estribo sobre a condução óssea. Todo sistema mecânico/rígido possui uma frequência própria de ressonância, e o pico desta na cadeia ossicular está entre 1500 e 2 mil Hz. Essa ressonância causa um incremento na sensação acústica total da cóclea e sua abolição é refletida pela queda artificial da via óssea.

### **Surdez Neurosensorial**

A perda neurosensorial é de origem coclear. A perda pode ser rápida ou lenta, sendo possíveis causas:

- liberação de metabólitos tóxicos (enzimas) na perilinfa, lesando o órgão de Corti;
- competição vascular: o osso otosclerótico requisita muita vascularização, em prejuízo da cóclea;
- compressão das estruturas neurosensoriais pelo crescimento progressivo do próprio osso otosclerótico;
- canais venosos entre o foco otosclerótico e a orelha interna, levando à estase venosa.

### **Otospongiose coclear pura**

Trata-se de casos de otospongiose cujos focos não alcançam a platina e portanto induzem somente uma perda neurosensorial isolada. Para a maioria dos autores é um tipo de lesão excepcional.

### **Otospongiose e Lesão Vestibular**

A presença de um transtorno vestibular clínico em pacientes com otospongiose varia de 24 a 35%. Do ponto de vista histológico, detectou-se uma lesão do endostio vestibular em pacientes portadores de focos otospongióticos cocleares. Porém, muitos autores não acreditam em uma relação causa-efeito evidente nestes achados.

## QUADRO CLÍNICO

A otospongiose sintomática apresenta geralmente uma queda progressiva da audição, com maior freqüência na idade do adulto jovem (11 a 30 anos) até a meia-idade, sendo rara a manifestação antes da puberdade; e com antecedentes familiares em 50 a 70% dos casos. Inicialmente ocorre em uma orelha, podendo progredir para a outra.

Pode ocorrer a paracusia de Willis, onde o paciente refere que a audição melhora em ambientes ruidosos. Na verdade, em ambientes ruidosos os interlocutores do paciente elevam a voz por estarem também incomodados pelo barulho, enquanto que os pacientes com otospongiose tem um efeito mascarador menor em sons graves.

É comum os pacientes apresentarem zumbido (70%) de todos os tipos. Este pode ou não desaparecer com a intervenção cirúrgica, ou mesmo agravar-se ou aparecer depois da realização desta. O aparecimento de vertigem é excepcional. Quando ocorre, é de curta duração e posicional.

Existem algumas formas clínicas de otospongiose. As formas juvenis, de idade de início menor que 20 anos, costumam evoluir mais rapidamente para surdez mista severa. As de início tardio parecem evoluir lentamente. As chamadas otospongiose unilaterais podem ser puras (cerca de 30%), ou ser o início das formas bilaterais.

Denomina-se otospongiose maligna a otospongiose coclear progressiva e severa combinada com fixação de estribo, ocorrendo geralmente em pessoas mais jovens. Em alguns casos a queda auditiva pode evoluir para surdez total, porém com a recalcificação do foco há tendência à estabilização do processo.

Formas de otospongiose cocleares puras são raras, e devem ser suspeitadas frente à surdez neurossensorial precoce em indivíduos com história familiar de otospongiose.

## EXAME FÍSICO

Em doentes assintomáticos, porém com história familiar, podemos suspeitar da presença de uma otospongiose histológica pela pesquisa do sinal de Schwartz (mancha rosada que se vê por transparência através da porção póstero-superior da membrana timpânica, correspondendo ao promontório hipervascularizado). É um sinal raro, pois normalmente a otoscopia é normal.

A acumetria pode sugerir fortemente o diagnóstico. O teste de Rinne é negativo: a audição é melhor quando se coloca o diapasão na apófise da mastóide do que em frente ao pavilhão auditivo, caracterizando uma surdez condutiva. O teste de Weber irá se lateralizar para o ouvido pior.

## TESTES AUDIOMÉTRICOS

Os testes audiométricos variam com o grau de fixação do estribo e a presença ou não do acometimento coclear. De início, uma pura fixação do estribo apresenta uma curva aérea ascendente com queda maior nos graves e a curva óssea pode ser normal. Em outros casos, a curva óssea pode apresentar entalhe de Carhart.

### **Classificação de Shaumbach**

- Grau I: sua fase inicial se caracteriza por curva aérea ascendente ( queda em 250, 500 e mil Hz.). Via óssea normal ou entalhe de Cahart (2 mil Hz.).
- Grau II: curva horizontal - caracteriza-se por via óssea com discreta lesão coclear (20 dB) e entalhe de Cahart, que pode ultrapassar 30 dB.
- Grau III: curva descendente, com perda por via aérea de até 90 dB, com predomínio para sons agudos, e via óssea com lesão coclear acentuada ( 50 a 60 dB para sons acima de 2 mil Hz.) e fenômeno de recrutamento.
- Grau IV: atrofia coclear profunda com amputação de sons agudos, pelas vias aéreas e ósseas, diagnóstico diferencial com surdez neurosensorial.

A discriminação na otospongiose é normal, melhor do que a esperada pelo grau de deficiência auditiva sensorial.

### **TIMPANOMETRIA**

Apresenta-se geralmente normal ( tipo A) ou levemente rígida, tipo Ar ou As.

O reflexo do estapédio normalmente se encontra ausente, pela inabilidade do estapédio para mover o estribo fixo. Encontramos, em alguns casos, um sinal chamado efeito on-off que aparece geralmente na lesão precoce, pois a platina não está completamente fixada, mas seu movimento pode estar impedido por foco otosclerótico adjacente, levando a uma deflexão negativa e a uma resposta bifásica que é patognomônico de otospongiose. O efeito desaparece quando a platina se torna fixa. Para ser considerado um exemplo genuíno de on-off a direção oposta da agulha deve existir no início e no fim do estímulo (apenas um on não é significativo, pois em 40% dos ouvidos normais podem aparecer). O efeito on-off freqüentemente precede o desenvolvimento do gap aéreo-ósseo.

Este efeito aparece, pois, apesar de a borda anterior da platina estar fixa na janela oval, a elasticidade da platina e das cruras não envolvidas permite que a porção posterior se mova independentemente por um breve período (on). A elasticidade da platina faz com que esta retorne à sua posição anterior, onde permanece até que a tração brusca do tendão do estribo seja relaxada, permitindo outra breve alteração de complacência(off).

A presença do efeito on-off num paciente com disacusia neurosensorial, aparentemente pura, é evidência de otospongiose coclear. Encontra-se esse efeito em 30% dos pacientes com gap pequeno ou sem gap, porém com disacusia neurosensorial com boa discriminação e história familiar positiva.

## ESTUDO RADIOLÓGICO

O exame de imagem ideal é a tomografia computadorizada. Entretanto é de pouco valor, a menos que a lesão seja muito extensa. Pode ser fundamental quando o paciente tem perda neurossensorial isolada, onde há suspeita de otospongiose coclear pura e em pacientes nos quais o diagnóstico não é claro. A imagem é de áreas de rarefação no bloco labiríntico. Nos casos de otospongiose obliterativa pode-se também visualizar o espessamento da área do nicho da janela oval.

A técnica utilizada para a tomografia é: plano horizontal, paralelo ao plano naso-tragus. Os cortes não devem exceder 1 mm, e devem ser utilizados filtros ósseos. Os cortes devem se superpor em 0,5 mm para que se obtenha 3 a 4 imagens da platina. As reconstruções em 2D permitem estudar a posição da segunda porção do facial em relação à platina, permitindo prever dificuldades cirúrgicas.

Classificação Tomodensitométrica (segundo Encyclopédie 2000):

- tipo 0: nenhuma anomalia.
- tipo 1 A: lesão isolada da platina (espessamento), sem hipodensidade pré-estapédica associada.
- Tipo 1 B: hipodensidade pré-estapédica inferior ou igual a 1 mm.
- Tipo 2: hipodensidade pré-estapédica superior a 1 mm, sem contato com a periferia da luz coclear.
- Tipo 3: hipodensidade estapédica superior a 1mm, em contato com a periferia da luz coclear.
- Tipo 4 A: hipodensidade situada acima, abaixo ou dentro da luz coclear.
- Tipo 4B: hipodensidade labiríntica posterior, situada ao redor dos canais semicirculares e em contato com a parte medial do vestíbulo.

A platina tem uma espessura normal entre 0,15 a 0,2 mm. Pode-se considerar como patológica uma platina de 0,7 mm.

A otospongiose coclear pode estar presente com a otospongiose do estribo, porém a otospongiose coclear pura pode ocorrer sem o envolvimento do estribo. Deve-se pensar nesta hipótese quando há perda sensorial pura bilateral associada a antecedentes familiares de otospongiose, sinal de Schwartz ou se existir disacusia neurossensorial (DNS) simétrica bilateral com fixação do estribo de um dos lados.

O diagnóstico de otospongiose coclear pura pode ser confirmada se depois o paciente desenvolver uma fixação do estribo. Pode ser também diagnosticada pela tomografia computadorizada, mostrando um foco descalcificado na cápsula labiríntica.

Em estudo recente, foi utilizado SPECT com tecnécio para diagnóstico e avaliação da atividade da doença, com bons resultados na diferenciação entre focos de otospongiose e o osso sadio.



## EVOLUÇÃO DA OTOSPONGIOSE

A evolução da otospongiose é progressiva e está marcada por agravamento da surdez, na qual deve se distinguir (mediante seguimento audiométrico regular), o papel relativo do fator condutivo do fator neurossensorial. Algumas formas evoluem rapidamente, por motivo desconhecido. Classicamente, inicialmente temos uma condução óssea preservada, com ou sem entalhe de Cahart. Posteriormente, na maioria dos casos, a curva óssea começa a ficar descendente a partir de 2 mil Hz. Em seguida, a curva óssea se altera para todas as freqüências, decaindo para uma surdez moderada. Finalmente, a curva pode decair para surdez profunda em todas as freqüências, com grande prejuízo da inteligibilidade.

A evolução é muito variável. Algumas formas juvenis apresentam perda mista moderada-severa precocemente, enquanto outros pacientes ficam estáveis por muito tempo em uma curva óssea quase normal. O controle audiométrico permite observar a evolução da doença, e a conduzir à decisão de intervenção cirúrgica.

## DIAGNÓSTICO DIFERENCIAL

1. *Otite Média Secretora*;
2. *Fixação congênita do martelo ou bigorna*;
3. *Fixação congênita do estribo*: rara, geralmente bilateral e mista. História familiar é positiva;
4. *Anormalidades ossiculares congênitas*: raras, podem fazer parte da síndrome do primeiro ou segundo arcos branquiais.
5. *Fixação ossicular pós-inflamatória*: a timpanoesclerose, secundária a processos inflamatórios, pode resultar em "petrificação" dos ossículos. A lesão inicial da timpanoesclerose pode calcificar-se e culminar com uma forma pseudo-óssea, podendo invadir a totalidade do ático. Em geral se limita ao bloqueio do martelo e da bigorna, mas pode também situar-se na região das janelas oval e redonda.
6. *Descontinuidade ossicular*: ocorre geralmente após trauma crânio-encefálico (TCE). Se a perda auditiva ocorre logo após o trauma, provavelmente é devida à luxação ou subluxação da platina do estribo. Se ocorre semanas ou meses após o trauma, pode ser devida à necrose avascular (asséptica) dos ossículos, principalmente do ramo longo da bigorna.
7. *Osteogênese imperfeita* ( Síndrome de Van de Hoeve-Kleyn/Waardenburg): características hereditárias, autossômicas dominantes com expressão variável. Apresentam ossos frágeis, com fraturas múltiplas por trauma mínimo, ligamentos frouxos e alterações distróficas das mãos. Alteração dos genes do colágeno do tipo I. Pode ter também esclera azul. A lesão óssea da orelha se caracteriza por uma anquilose estapédio-vestibular. Em alguns casos apresenta um espessamento platinar importante e comprometimento da janela oval. O diagnóstico é feito a partir da história familiar e pessoal de fraturas. A cirurgia parece apresentar maior risco de platina flutuante.

8. *Doença de Paget*: doença hereditária de características autossômicas dominantes, pode ser confinada ao osso temporal. Há aumento da atividade dos osteoclastos. A queixa mais comum é a deformidade esquelética e dor músculo-esquelética. Surge por volta dos 50 anos. Deve-se afastar em paciente idoso com surdez sensorial ou mista unilateral de início recente. As lesões ósseas da orelha podem ser: anquilose estapedio-vestibular por modificações fibrosas e ósseas no ligamento ossicular ou fixação do martelo e da bigorna no ático por intermédio de espículas ósseas. No exame radiográfico encontra-se lesão osteolítica com área radiolúcida. No soro há aumento de fosfatase alcalina, com cálcio normal e aumento do ácido úrico. O tratamento é à base de analgésicos, antiinflamatórios, calcitonina e mitramicina.

9. *Osteopetrose* (Doença de Albers-Schönberg): é rara, com aumento de densidade óssea. Na forma maligna (herança autossômica recessiva), a medula óssea é substituída por osso, e há anemia, infecção, morte precoce, proptose, surdez, hidrocefalia e ossos frágeis. Na forma benigna (herança autossômica dominante) pode haver acidose tubular renal, fraturas do osso acometido, osteomielite (geralmente da mandíbula). O tratamento experimental é o transplante de medula óssea. A maior deficiência auditiva condutiva resulta em parte da fixação congênita persistente dos ossículos no ático e em parte do crescimento ósseo no ouvido médio.

10. *Pressão perilinfática anormal*: anormalidade do aqueduto coclear e do conduto auditivo interno (CAI). Há comunicação entre o líquor e perilinfa, causando pressão na platina; pode ocorrer gusher durante a cirurgia. É freqüente a deformidade do tipo Maldini. O déficit auditivo aparece normalmente na infância.

11. *Déficit auditivo condutivo do ouvido interno*: ocorre em 1/700 pacientes com otospongiose. O reflexo do estapédio é normal.

12. *Colesteatoma congênito*: o déficit auditivo é estável com história familiar negativa e geralmente aparece em crianças.

13. *Conduto auditivo externo (CAE) flácido*: o uso constante de fone de ouvido pode fazer com que o conduto venha a se deteriorar.

14. *Atrofia da bigorna e necrose do processo lenticular*: pode ocorrer por infecção, anemia falciforme ou trauma.

15. *Anquilose ossicular não platinar*: geralmente observado como um achado cirúrgico, foi descrito como uma fixação isolada da cabeça do martelo ou associada a uma otosclerose clássica de cápsula ótica, ou mesmo associada à fixação do corpo da bigorna. Sua observação ressalta a necessidade de um exame minucioso da mobilidade da cadeia ossicular, devendo-se controlar primeiro a fixação platinar e em seguida verificar o resto da cadeia ossicular.

## TRATAMENTO

Em pacientes com otospongiose inicial, com perda pequena e estável, em pacientes grávidas ou em aleitamento, a cirurgia e a medicação são contra-indicados. A doença pode ser considerada estável se a deficiência auditiva permanecer inalterada em três audiogramas seqüenciais, obtidos com seis meses de intervalo. Sempre se deve alertar o paciente para o fato de que a progressão é imprevisível e pode se desenvolver sem razão aparente. Os anovulatórios orais geralmente agravam a otospongiose.

## **PRÓTESE AUDITIVA**

### **Indicações:**

- Quando a cirurgia está contra-indicada: ouvido único, afecções otológicas infecciosas recorrentes, antecedente de complicação pós-operatória grave do ouvido contralateral, antecedentes de surdez súbita, patologia médica ou psiquiátrica que contra indiquem cirurgia.
- Quando a cirurgia não está indicada: hipoacusia pouco relevante que justifique uma cirurgia.
- Quando o paciente não quer ser operado, pode se oferecer a prótese como tratamento alternativo.
- Como apoio à cirurgia, quando esta não deu resultados satisfatórios (colocação de prótese no ouvido operado ou no contralateral), na ocorrência de fenômenos labirínticos secundários e como complemento de uma recuperação insuficiente.

### **Resultados**

Os melhores resultados são obtidos em pacientes com uma surdez de transmissão pura, onde não ocorre fenômeno de distorção. Este tipo de surdez não supera geralmente os 60 dB. O tipo de prótese pode ser extra-auricular, intra-concha ou intra-auricular. Estão em voga as próteses intra-auriculares que podem se equipar com controle remoto.

A colocação de próteses em pacientes com surdez mista é muito mais problemática. Em alguns casos, o limiar de inteligibilidade é medíocre por causa de distorções que alteram a compreensão e por fenômenos de "realimentação" acústica, que produzem um apito desagradável ao paciente. Nestes casos é necessária a cooperação de um protetista, que faça os ajustes necessários, e a motivação do paciente para que não desanime rapidamente do uso da prótese. A eficácia de uma prótese deve ser avaliada com regularidade, por um interrogatório preciso e por audiometria tonal e vocal.

## **TRATAMENTO CLÍNICO**

O tratamento clínico da otospongiose se dirige para a supressão da remodelação óssea como forma de retardar o avanço da doença e até de melhorar seus sintomas. Para tanto vem sendo utilizados agentes que suprimam a atividade dos osteoclastos, sendo os melhores candidatos o fluoreto de sódio e os bisfosfonados. Não há evidências de que previnam a doença.

### **Fluoreto de sódio**

O uso de fluoreto de sódio foi proposto a primeira vez em 1964. Alguns autores relatam a estabilização ou retardo da doença com o uso dessa droga. Derks et al. demonstraram melhora audiológica em frequências de fala em pacientes com otospongiose coclear que utilizaram fluoreto em relação aos controles, não podendo porém estabelecer melhora à TC de alta resolução.

Utiliza-se a seguinte fórmula : fluoreto de sódio (20mg) com lactato de cálcio (325 mg), em cápsulas de liberação entérica. A cápsula deve ser tomada logo antes das duas refeições principais do doente. Sendo o fluoreto um elemento irritante da mucosa gástrica, é essencial o uso do lactato de cálcio e da cápsula entérica. Associa-se o uso de vitamina D (400 UI) para atenuar a ação do fluoreto sobre os ossos e impedir o hiperparatireoidismo secundário. Esse esquema é usado por seis meses, parando por três meses e tomando alternadamente por períodos de três meses. Porém, o tempo mínimo de tratamento não está totalmente estabelecido.

Os efeitos possíveis do fluoreto de sódio são: recalcificação óssea dada por um aumento da absorção intestinal de cálcio e pela diminuição da reabsorção óssea pelos osteoclastos. O cristal de fluorapatita formado pelo tratamento seria mais resistente que o cristal de hidroxiapatita. O fluoreto de sódio é também um inibidor enzimático e poderia estar agindo nas alterações enzimáticas que se acredita estarem relacionadas com a doença.

Os efeitos colaterais do fluoreto são: gastrintestinais em 14% dos pacientes (náuseas, vômitos, diarreia), dor músculo-esquelética em 3%, geralmente dor articular, cálculo renal. A dose deve ser diminuída em insuficiência renal.

As contra-indicações: fase de crescimento (o flúor calcifica as cartilagens de conjugação) e gestação (calcificação dos ossos da bacia pode dificultar o parto). Não se sabe se o flúor atravessa a placenta).

## **Bisfosfonados**

Os bisfosfonados são a melhor promessa em termos de tratamento clínico para otospongiose. Na última década os bisfosfonados foram muito utilizados para otosporose, com muito benefício e poucos efeitos colaterais. Para otospongiose são administrados via oral sendo bem tolerados e parecem ser efetivos usados em pulsoterapia. Inibem a atividade dos osteoclastos e osteoblastos, e os mais novos parecem ter pouco efeitos colaterais na formação óssea. Não são metabolizados e são excretados na urina. Apresentam efeitos adversos mínimos, como: desconforto gástrico mínimo, diarreia e dor óssea leve.

Não há dose e esquema terapêutico estabelecidos. Em trabalhos com etidronato são citadas doses de : 20mg/kg de etidronato diário por 1 mês, com intervalo de 2 meses, por 8 ciclos ou 400 mg/kg de etidronato diário por 2 semanas, seguido por 4 semanas de suplemento de carbonato de cálcio com vitamina D, em ciclos repetidos com aumento da duração do suplemento em até 11 semanas.

Brookler et al. realizaram trabalho clínico com etidronato em pacientes com otospongiose. Neste estudo o etidronato parece diminuir o foco de otosclerose à TC de alta resolução e melhorar e até acabar com sintomas de perda auditiva, tontura e zumbido. Comparado à terapêutica com o fluoreto, os resultados foram melhores em termos de sintomas. Aparentemente, segundo este trabalho, o efeito vai diminuindo conforme os pulsos de etidronato vão se espaçando.

Em alguns relatos, pacientes com otospongiose parecem ter apresentado perda auditiva paradoxal ao usarem os bisfosfonados de primeira geração, como o aminohidroxipropilidene e o etidronato, o que não foi documentado no uso de alendronato. Os mais promissores bisfosfonados são os de terceira geração, que são potentes inibidores de reabsorção óssea e não apresentam efeitos significativos na deposição óssea, como o alendronato, residronato, e zolendronato.

## TRATAMENTO CIRÚRGICO

Abordado em seminário específico.

## BIBLIOGRAFIA

1. Bento, Miniti, Marone. Otospongiose. Tratado de Otologia.1994, pg 241-256.
2. Miniti, Bento, Butugan. Otospongiose. Otorrinolaringologia Clínica e Cirúrgica. 1993, pg 145-149.
3. Bailey, BJ e cols. Otosclerosis. Head and Neck Surgery. 1997
4. Erminy M, Bonfils P, Trotoux J. Otosclerosis. Encyclopédie Médico-Chirurgicale. 2000E 20-195-A-10.
5. Thies C; Small abnormality of the middle ear- a genetic-induced defect? HNO. 1998; 46(8) p 757-61.
6. Glasscock ME III, Surgery of the Ear.edn.4 Philadelphia: W.B.Saunders Co;1990:391.
7. Wiet RJ, Raslan W, Shambaugh GE. Otosclerosis 1981 to 1985: our four-year review and current perspective. Am J Otol 1986;7:221-8.
8. Clinical Indicators Compendium : Annual Meeting of the American Academy of Otolaryngology-Head and Neck Surgery Foundation, Inc. Washington, D.C. Otolaryngol Head Neck Surg 1992;107:141-5.
9. Ayache D, Sleiman J, Plouin-Gaudon I, Klap P, Elbaz P. Obliterative otosclerosis. The Journal of Laryngology and Otology 1999;113: pp512-514.
10. Chole RA, McKenna M. Basic Science Review Pathophysiology of Otosclerosis. Otology & Neurotology 2001;22:249-257.
11. Derks W, de Groot JAM, Raymakers JA, Veldman JE. Fluoride therapy for cochlear otosclerosis? An audiometric and computerized evaluation. Acta Otolaryngol 2001; 121:174-177.
12. Kennedy DW, Hoffer ME, Holliday M. The effects of etinodrate disodium on progressive hearing loss from otosclerosis. Otolaryngol Head Neck Surg 1993;109:461-7.
13. Brookler KH, Tanyeri H. Etinodrate for the neurotologic symptoms of otosclerosis: preliminary study. ENT-Ear, Nose & Throat Journal, 1997; 76(6): 371-7.
14. Barrettini S., Ravecca F.,Volterrani D., Forli F., Neri E., Franceschini S. Single photon emission computed tomography in otosclerosis: diagnostic accuracy and correlation with age, Sex and sensorineural involvement. Otology & Neurotology, 2002;23:431-438.

Vivian Wiikmann 2002