

# Dehiscencia del canal semicircular superior, un nuevo diagnóstico en pacientes con vértigo

Eugenio Alzérreca A.<sup>(1,2)</sup>, Javiera Pardo J.<sup>(1)</sup>, Álvaro Salas Z.<sup>(3)</sup>, Katherine Walker J.<sup>(1,4)</sup>, Paul H. Délano R.<sup>(1,5)</sup>

<sup>(1)</sup>Servicio de Otorrinolaringología, HCUCH.

<sup>(2)</sup>Magíster en Derecho de la Salud, Universidad de los Andes.

<sup>(3)</sup>Servicio de Imagenología, HCUCH.

<sup>(4)</sup>Programa de Anatomía y Morfología, ICBM, Facultad de Medicina, Universidad de Chile.

<sup>(5)</sup>Programa de Fisiología y Biofísica, ICBM, Facultad de Medicina, Universidad de Chile.

**SUMMARY** *Introduction: The superior semicircular canal dehiscence syndrome (SSCD) is a pathology described in 1998, which presents several symptoms including sound induced vertigo, hearing loss and autophony due to bone dehiscence of this semicircular canal. Material and Methods: A retrospective and descriptive study was carried out, reviewing the medical records of patients with computed tomography suggestive of SSCD between 2006 and 2010 from the Radiology department of the Clinical Hospital of the University of Chile. Results: We obtained six cases of SSCD (4 female) with a mean age of 52.7 years. SSCD was observed in four cases bilaterally and in two cases on the left ear. We confirmed a clinical syndrome in two patients, based on the presence of hearing loss and sound induced vertigo. Conclusions: The diagnosis of SSCD syndrome should be supported on both clinical and imaging studies. We should maintain a high level of suspicion, particularly in cases of sound induced vertigo and of conductive hearing loss with normal otoscopy.*

## INTRODUCCIÓN

El vértigo o sensación de giro del ambiente o del sujeto es un motivo de consulta frecuente en medicina general y en servicios de urgencia, constituyendo cerca del 3% del total de consultas en adultos<sup>(1)</sup>. Al evaluar a estos pacientes es importante distinguir entre un síndrome vestibular de origen periférico como una neuritis vestibular, hidropesía endolinfática o vértigo paroxístico postural benigno,

de aquellas causas de origen central como un neurinoma vestibular, meningioma o lesiones cerebelosas. Recientemente se ha caracterizado una nueva entidad diagnóstica causante de vértigo, cuyo origen es un defecto anatómico en la cubierta ósea del canal semicircular superior (CSS)<sup>(2)</sup>.

El síndrome de dehiscencia del canal semicircular superior (DCSS) fue descrito por Lloyd Minor y colaboradores<sup>(2)</sup> en 1998 y se caracteriza por crisis

de vértigo inducidas por sonidos de alta intensidad (signo de Tullio) o por incrementos de presión en el oído (signo de Hennebert). En estudios de anatomía patológica se ha encontrado una incidencia de dehiscencia ósea del CSS que fluctúa entre un 0,4 a 0,6%<sup>(3-5)</sup> de los huesos temporales, mientras que los estudios de imágenes con tomografía computada de corte fino reportan valores entre un 1% a 17%<sup>(6-9)</sup>.

Clínicamente los pacientes con DCSS presentan vértigo provocado por sonidos de alta intensidad (>85 dB) como bocinas, alarmas o disparos. Además las maniobras que aumentan la presión del oído medio o intralaberíntica, como estornudar, toser o levantar objetos pesados también pueden inducir sensación vertiginosa. En relación a los síntomas auditivos, estos pacientes suelen presentar autofonía, malestar que se caracteriza por la percepción sonora de la propia voz, respiración o incluso movimientos oculares. La audiometría de los pacientes con DCSS muestra una hipoacusia conductiva para frecuencias graves del oído afectado, con una curva de tipo ascendente que asemeja el perfil de una otosclerosis<sup>(10)</sup>, pero con reflejos acústicos intactos. Los umbrales auditivos de vía ósea suelen ser normales con valores cercano a 0 dB o incluso presentar valores negativos.

El examen otoscópico de estos pacientes es completamente normal y las pruebas vestibulares presentan dos hallazgos característicos:

- a) Nistagmo y vértigo inducido por tonos de 250 a 2000 Hz y de una intensidad de 90 dB a 110 dB.
- b) Nistagmo vestibular en respuesta a cambios de presión positiva o negativa en el oído<sup>(3,4)</sup>. Para el diagnóstico del síndrome DCSS, además de los exámenes auditivos y vestibulares, es fundamental solicitar un estudio de imágenes con tomografía computada de oídos, idealmente utilizando cortes coronales de 0,5 mm de grosor<sup>(11)</sup>.

El objetivo de este artículo es describir los hallazgos demográficos, clínicos, audiológicos, vestibulares y tomográficos de pacientes diagnosticados con DCSS en el Hospital Clínico de la Universidad de Chile (HCUCH) entre los años 2006 y 2010.

## MATERIALES Y MÉTODOS

Se realizó un estudio de tipo retrospectivo, descriptivo de casos con diagnóstico radiológico de DCSS mediante tomografía computada de oídos realizada en el Centro de Imagenología del HCUCH entre los años 2006 a 2010. Se revisaron las fichas clínicas de estos pacientes, consignando información demográfica, síntomas clínicos, pruebas audiológicas, vestibulares e imágenes de tomografía computada de oídos. Se obtuvo el consentimiento informado de los pacientes, consignando su interés de participar sujetos de estudio en esta revisión.

## RESULTADOS

Se obtuvieron seis casos (4 mujeres) con tomografía computada de oídos sugerentes de síndrome de DCSS entre los años 2006 y 2010, cuyo promedio de edad al momento del diagnóstico fue de 52,7 años (rango: 38 a 68 años). La dehiscencia ósea del CSS se observó en cuatro casos de forma bilateral y en dos casos en el lado izquierdo. En la Tabla 1 se muestra un resumen de los hallazgos epidemiológicos y clínicos de los 6 pacientes con hallazgos radiológicos de DCSS.

En relación a los síntomas clínicos, se encontró hipoacusia en cinco de los seis pacientes, siendo ésta unilateral sólo en un caso. La presencia de autofonía se evidenció en tres casos; vértigo, en dos pacientes y el signo de Tullio fue consignado en dos casos. El examen otoscópico fue normal en todos los pacientes, excepto en uno que presentaba timpanoesclerosis del oído izquierdo y otitis media crónica del oído derecho. La prueba calórica del examen funcional del octavo par se encontró alterada

**Tabla 1. Características clínicas de pacientes con imágenes tomográficas sugerentes de dehiscencia del canal semicircular superior.**

Sexo	Edad	Audición (PTP)	Prueba calórica	Dehiscencia CSS (según TC)	Clínica
M	46	Normal	Paresia vestibular izquierda	Bilateral (> izq.)	Tullio, vértigo, autofonía
F	68	OD: 96/45 OI: 36/20	Paresia vestibular izquierda	Izquierda	Hipoacusia, <i>tinnitus</i>
F	61	OD: 37/23 OI: 37/25	Paresia vestibular derecha	Bilateral (> der.)	Tullio, hipoacusia
F	58	OD:12/12 OI: 53/43	Paresia vestibular izquierda	Bilateral (> izq.)	Hipoacusia, <i>tinnitus</i> , autofonía
F	45	OD: 46/28 OI: 32/24	Prueba calórica normal	Bilateral (> izq.)	Hipoacusia, autofonía
M	38	Normal	Prueba calórica normal	Izquierda	Hipoacusia, vértigo

con hipoexcitabilidad vestibular unilateral en cuatro casos. A continuación se describen en detalle dos casos en los que se confirmó el diagnóstico clínico de síndrome de DCSS y se atribuyó como causa de los síntomas auditivos y vestibulares.

### CASO 1

Paciente de sexo femenino de 61 años de edad, cajera de supermercado. Consulta por cuadro de sensación vertiginosa de segundos de duración asociado a movimientos bruscos de la cabeza desde hace 1 año. Refiere hipoacusia desde hace 20 años y *tin-*

*nitus* asociado en forma intermitente. Además, relata signo de Tullio con los sonidos intensos que se producen en la caja del supermercado. Al examen físico, presenta una otoscopia normal sin nistagmo espontáneo. Al octavo par se evidencia hipoacusia de conducción derecha para frecuencias menores a 2000 Hz y una hipoexcitabilidad vestibular derecha en un 62%. Se solicita tomografía computada de oídos que evidencia discontinuidad de la cortical ósea del CSS derecho de aproximadamente 2.5 mm y del CSS izquierdo de 2.2 mm (Figura 1). La paciente fue tratada con ejercicios de rehabilitación vestibular con buenos resultados.

**Figura 1. Tomografía computada de oídos con cortes finos en paciente 1 con DCSS.**



**Reconstrucción coronal:** oído derecho. El rectángulo muestra una dehiscencia ósea del canal semicircular superior de 2,5 mm de diámetro.



**Reconstrucción coronal:** oído izquierdo. Enmarcado se observa dehiscencia ósea del canal semicircular superior de 2,2 mm diámetro. Note que además de la DCSS se observa adelgazamiento de ambos *tegmen tympani*. Los cortes tomográficos fueron adquiridos a 0,6 mm.

## CASO 2

Paciente de sexo masculino de 46 años de edad, chófer profesional. Consulta por cuadro de vértigo inducido por sonidos de alta intensidad (signo de Tullio), de 3 años de evolución. Al examen físico presenta una otoscopia normal sin nistagmo espontáneo. Al examen de octavo par, se aprecia una audiometría normal con una hipoexcitabilidad vestibular izquierda en un 24%. A la tomografía computada de oídos, se evidencia una discontinuidad de la cortical ósea del CSS derecho de aproximadamente 1,7 mm y de 2,4 mm en el CSS izquierdo (Figura 2). El paciente fue tratado satisfactoriamente con terapia farmacológica y rehabilitación vestibular.

## DISCUSIÓN

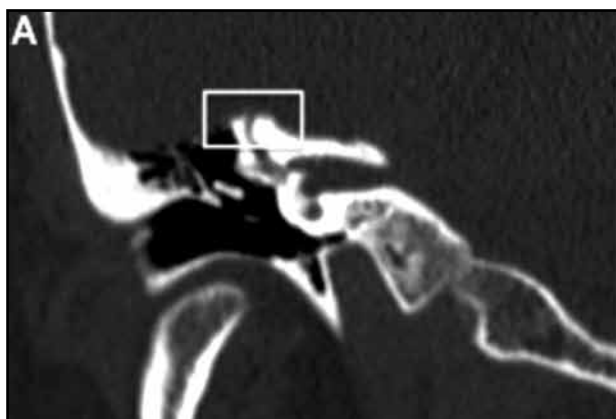
Se obtuvieron seis casos en que el estudio de tomografía computada de oídos fue sugerente de una dehiscencia ósea del CSS. Sin embargo, sólo en dos pacientes los síntomas auditivos y vestibulares permitieron confirmar un diagnóstico clínico de DCSS. Ninguno de estos dos pacientes requirió de un procedimiento quirúrgico para aliviar sus sín-

tomas, siendo manejados con medicamentos o rehabilitación vestibular. En los cuatro pacientes restantes no fue posible determinar con certeza si los hallazgos radiológicos de DCSS son efectivamente la causa de los síntomas audiovestibulares. En los siguientes párrafos se revisa la fisiopatología, etiología, diagnóstico y tratamiento de esta patología.

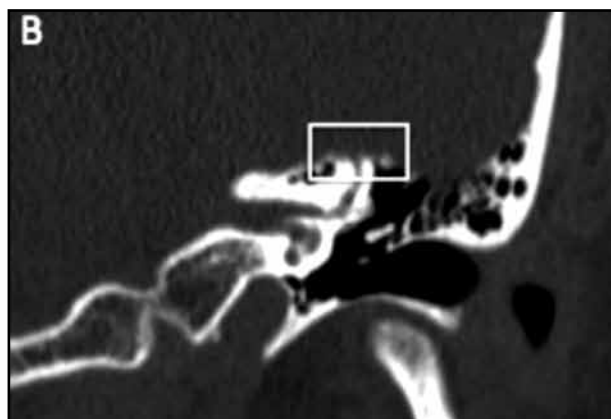
## FISIOPATOLOGÍA Y ETIOLOGÍA DEL SÍNDROME DE DCSS

La DCSS se enmarca dentro del grupo de patologías conocidas como síndrome de la tercera ventana auditiva (donde la 1º y 2º ventana corresponden a la ventana oval y redonda de la cóclea). Se define como tercera ventana a la presencia de una tercera discontinuidad ósea de la capsula ótica que se observa en patologías como DCSS, dehiscencias del canal posterior o lateral, en fístulas carótido-cocleares, en la enfermedad de Paget y en la otosífilis<sup>(12)</sup>. Fisiopatológicamente la tercera ventana provoca una hipoacusia conductiva para frecuencias bajas que va acompañada de umbrales de vía ósea normales o incluso menores a 0 dB. Este mecanismo ha sido demostrado en experimentos con chinchillas y ratas en los cuales al

**Figura 2. Tomografía computada de oído con cortes finos en paciente 2 con DCSS.**



**Reconstrucción coronal:** oído derecho. Se aprecia dehiscencia ósea del canal semicircular superior de 2,5 mm de diámetro.



**Reconstrucción coronal:** oído izquierdo. Se evidencia dehiscencia ósea del canal semicircular superior de 2,2 mm diámetro. Note que además de la DCSS se observa adelgazamiento de ambos *tegmen tympani*. Los cortes tomográficos fueron adquiridos a 0,6 mm.

generar quirúrgicamente una tercera ventana auditiva, se obtiene una hipoacusia conductiva<sup>(13,14)</sup>.

En cuanto a la etiología del síndrome de dehiscencia del CSS, es importante descartar la presencia de un tumor cerebral que afecte al hueso temporal, erosionando al canal superior, como un meningioma<sup>(15)</sup>. Por otra parte, se ha descrito el caso de un paciente con síndrome de dehiscencia del CSS y sordera congénita no sindrómica, autosómica dominante DFNA9, asociada a una mutación en el gen COCH que codifica para una proteína denominada *cochlin*<sup>(16)</sup>. Los autores en este caso concluyen, que aunque no esté demostrada la relación directa de causalidad entre la mutación de COCH y la presencia de dehiscencia del CSS, es posible que exista el defecto óseo en otros pacientes con el mismo tipo de sordera, por lo que se recomienda estudio con tomografía de oído con corte fino en pacientes con DFNA9 y tamizaje de COCH en casos familiares de síndrome de dehiscencia del CSS.

### DIAGNÓSTICO DE DCSS

El diagnóstico del síndrome de DCSS debe tomar en primer lugar aspectos de la historia clínica, como vértigo inducido por sonido (signo de Tullio) o aumento de la presión intralaberíntica (signo de Hennebert) y la presencia de hipoacusia en el contexto de una otoscopia normal. La tomografía computada de oídos de corte fino permite confirmar la presencia de la DCSS.

En el síndrome de DCSS se encuentra hipoacusia de conducción para frecuencias graves en un 75% de los casos<sup>(17-19)</sup>. Sin embargo, en un estudio descriptivo de Chi y colaboradores<sup>(20)</sup>, de 11 pacientes con síndrome de dehiscencia del CSS diagnosticados, las audiometrías evidenciaron una hipoacusia de conducción en tres casos, hipoacusia de tipo mixta en cuatro casos, de tipo sensorio-neural en dos casos y audiometría normal en dos

casos, exponiendo la existencia de una variabilidad entre individuos. Es importante mencionar que en un 90% de los casos, el síndrome de dehiscencia del CSS se manifestará con síntomas vestibulares, existiendo solo un 9% que evidenciará sintomatología exclusivamente audiológica<sup>(19)</sup>.

En el estudio de Pfammatter y cols<sup>(21)</sup> se evaluó la relación existente entre el tamaño de la dehiscencia ósea del CSS y los síntomas y signos de 27 pacientes con síndrome de DCSS. Se observó que aquellos pacientes con dehiscencias óseas de mayor tamaño se asociaban significativamente a una mayor sintomatología vestibulo-coclear que sujetos con defectos de menor extensión. No se observó asociación significativa entre el tamaño de la dehiscencia y el patrón de la audiometría. Finalmente este estudio no demostró relación entre la localización específica de la dehiscencia ósea del CSS y las manifestaciones clínicas.

El segundo pilar diagnóstico importante lo constituye la tomografía computada de oído de cortes finos. La tomografía convencional de hueso temporal realiza cortes axiales y reconstrucción coronal de 1 mm o más de espesor. Esto impide visualizar correctamente la delgada lámina ósea que cubre el CSS, pudiendo observarla dehiscente en casos normales, resultando en falsos positivos. En un estudio de Belden y colaboradores<sup>(22)</sup>, se comparó la discriminación diagnóstica de la tomografía de oído para el síndrome de DCSS, cuando ésta utilizaba cortes de 1 mm versus cortes de 0,5 mm de espesor. La especificidad del diagnóstico, utilizando cortes finos fue de un 96% con un valor predictivo positivo de 93% en comparación con un 77% de especificidad para los cortes de 1 mm. Al sospechar esta patología es importante solicitar reconstrucciones paralelas y perpendiculares al eje del hueso petroso (Poschl y Stenvers) que permiten una correcta visualización del defecto óseo del CSS y del *tegmen tympani*<sup>(9)</sup>.

En los últimos años se ha incorporado el uso de potenciales evocados miogénicos vestibulares (VEMPs), como una herramienta electrofisiológica que permite evaluar funcionalmente a pacientes con DCSS. Los VEMPs son potenciales de acción compuestos musculares (esternocleidomastoideo y músculos oculares extrínsecos) que se obtienen sincronizando con estímulos auditivos de alta intensidad (>85 dB). Los VEMPs miden dos reflejos vestibulares diferentes: los VEMPs cervicales que evalúan vías aferentes sácules y eferentes espinales que inervan al esternocleidomastoideo y los VEMPs oculares que evalúan fibras aferentes utriculares y eferentes oculomotoras<sup>(23)</sup>. Los pacientes que presentan signo de Tullio muestran VEMPs de gran amplitud con umbrales auditivos bajos<sup>(24)</sup>. Además existe evidencia de que los pacientes con síndrome de DCSS presentan VEMPs con umbrales auditivos menores a 85 dB, lo que podría constituir un tercer pilar diagnóstico en esta patología<sup>(25-27)</sup>. De esta manera la realización de VEMPs sería de gran utilidad para confirmar o descartar nuestros casos radiológicamente sugerentes de DCSS.

### TRATAMIENTO

El síndrome de DCSS puede manejarse con medidas farmacológicas o de rehabilitación para aminsonar los síntomas vestibulares o con una intervención quirúrgica para ocluir el CSS. En relación al manejo quirúrgico, las alternativas actualmente disponibles incluyen: la obliteración intraluminal de la zona dehiscente del canal (*plugging*) o el cierre simple de la dehiscencia con una tabla ósea a la que puede incorporarse fascia (*resurfacing*), a

través de una vía de abordaje transmastoidea o de fosa media craneal<sup>(3,10)</sup>. Existe evidencia de que los VEMP cervicales y oculares pueden ser útiles, no sólo para el diagnóstico del síndrome de DCSS, sino también para evaluar el éxito de la cirugía de oclusión del canal<sup>(28)</sup>. En un estudio de Minor<sup>(29)</sup> se analizó la respuesta al tratamiento quirúrgico de 20 pacientes con síndrome de DCSS. En nueve casos se realizó *plugging* del canal y en los restantes once casos se utilizó la técnica de *resurfacing* sin obliteración del canal. Se logró una remisión de la sintomatología en ocho de los nueve pacientes sometidos a *plugging* del canal, mientras que con el método de *resurfacing* se alcanzó una remisión sintomática en siete de once casos con cuatro reintervenciones por falla de la técnica.

### CONCLUSIONES

El síndrome de dehiscencia del canal semicircular superior debe considerarse entre los pacientes que consultan por vértigo inducido por sonidos, autofonía e hipoacusias conductivas con tímpano normal. El diagnóstico clínico del síndrome de DCSS debe basarse en la sintomatología clínica y en la tomografía computada de oídos de corte fino (0,5 mm). Idealmente se debería realizar un estudio con potenciales evocados miogénicos vestibulares que permitiría evaluar y confirmar casos dudosos. El tratamiento quirúrgico del síndrome de DCSS es controversial, dado que implica un abordaje neuroquirúrgico por fosa media cerebral cuyo riesgo no siempre se justifica. Se requiere de un mayor número de estudios para analizar las diferentes manifestaciones clínicas de la enfermedad y sus diferentes opciones de manejo terapéutico.

## REFERENCIAS

1. Post Re, Dickerson Lm. Dizziness: a diagnostic approach. *Am Fam Physician* 2010;82:361-8.
2. Minor LB, Solomon D, Zinreich JS, Zee DS. Sound and/or pressure induced vertigo due to bone dehiscence of the superior semicircular canal. *Arch Otolaryngology Head Neck Surg* 1998;124:249-58.
3. Carey JP, Minor LB, Nager GT. Dehiscence or thinning of bone overlying the superior semicircular canal in a temporal bone survey. *Arch Otolaryngology Head Neck Surg* 2000;126:137-47.
4. Tsunoda A, Terasaki O. Dehiscence of the bony roof of the superior semicircular canal in the middle cranial fossa. *J Laryngol Otol* 2002;116:514-8.
5. Whyte J, Martínez C, Cisneros A. Dehiscencia del canal semicircular superior: Estudio de la incidencia anatómica. *Rev Otorrinolaringol Cir Cabeza Cuello* 2011;71:39-43.
6. Krombach A, Di Martino E, Schmitz-Rode T. Posterior semicircular canal dehiscence: a morphologic cause of vertigo similar to superior semicircular canal dehiscence. *Eur Radiol* 2003;13:1444-50.
7. Cloutier JF, Belair M, Saliba I. Superior semicircular canal dehiscence: positive predictive value of high-resolution CT scanning. *Eur Arch Otorhinolaryngol* 2008;265:1455-60.
8. Williamson RA, Vrabec JT, Coker NJ. Coronal computed tomography prevalence of superior semicircular canal dehiscence. *Arch Otolaryngol Head Neck Surg* 2003;129:481-9.
9. Ceylan N, Bayraktaroglu S, Alper H. CT imaging of superior semicircular canal dehiscence: added value of reformatted images. *Acta Otolaryngol* 2010;130:996-1001.
10. Esquivel P, Zúñiga J. Síndrome de dehiscencia del canal semicircular superior. *Rev Otorrinolaringol Cir Cabeza Cuello* 2005;65:233-40.
11. Gianoli G. Deficiency of the superior semicircular canal. *Curr Opin Otolaryngol Head Neck Surg* 2001;9:336-41.
12. Merchant SN, Rosowski JJ. Conductive hearing loss caused by third-window lesions of the inner ear. *Otol Neurotol* 2008;29:282-9.
13. Songer JE, Rosowski JJ. A superior semicircular canal dehiscence-induced air-bone gap in chinchilla. *Hear Res* 2010;269:70-80.
14. Preis M, Attias J, Hadar T, Nageris BI. Cochlear third window in the scala vestibuli: an animal model. *Otol Neurotol* 2009;30:657-60.
15. Crane BT, Carey JP, Mc Menomey S. Meningioma causing superior canal dehiscence syndrome. *Otol Neurotol* 2010;31:1009-10.
16. Hildebrand M, Tack D, Deluca A. Mutation in the COCH gene is associated with superior semicircular canal dehiscence. *Am J Med Genet A* 2009;149A:280-5.
17. Minor LB. Superior canal dehiscence syndrome. *Am J Otol* 2000;21:9-19.
18. Rosowski J, Songer J, Nakajima H. Clinical, experimental, and theoretical investigations of the effect of superior semicircular canal dehiscence on hearing mechanisms. *Otol Neurotol* 2004;25:323-32.
19. Ostrowski VB, Byskosh, Hain TC. Tullio phenomenon with dehiscence of the superior semicircular canal. *Otol Neurotol* 2001;22:61-5.

20. Chi FL, Ren DD, Dai CF. Variety of audiologic manifestations in patients with superior semicircular canal dehiscence. *Otol Neurotol* 2010;31:2-10.
21. Pfammatter A, Darrouzet V, Gärtner M. A superior semicircular canal dehiscence syndrome multicenter study: is there an association between size and symptoms? *Otol Neurotol* 2010;31:447-54.
22. Belden CJ, Weg N, Minor LB. 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.
23. Rosengren SM, Welgampola MS, Colebatch JG. Vestibular evoked myogenic potentials: past, present and future. *Clin Neurophysiol* 2010;121:636-51.
24. Colebatch JG, Rothwell JC, Bronstein A. Click-evoked vestibular activation in the Tullio phenomenon. *J Neurol Neurosurg Psychiatry* 1994;57:1538-40.
25. Brantberg K, Bergenius J, Tribukait A. Vestibular-evoked myogenic potentials in patients with dehiscence of the superior semicircular canal. *Acta Otolaryngol* 1999;119:633-40.
26. Brantberg K, Verrecchia L. Testing vestibular-evoked myogenic potentials with 90-dB clicks is effective in the diagnosis of superior canal dehiscence syndrome. *Audiol Neurootol* 2009;14:54-8.
27. Rosengren SM, Halmagyi GM, Todd N. Ocular vestibular evoked myogenic potentials (OVEMPs) in superior canal dehiscence. *J Neurol Neurosurg Psychiatry* 2008;79:559-66.
28. Welgampola MS, Myrie OA, Minor LB, Carey JP. Vestibular-evoked myogenic potential thresholds normalize on plugging superior canal dehiscence. *Neurology* 2008;70:464-72.
29. Minor LB. Clinical manifestations of superior semicircular canal dehiscence. *Laryngoscope* 2005;115:1717-27.

#### **CORRESPONDENCIA**



Dr. Paul H. Délano Reyes  
 Servicio Otorrinolaringología  
 Hospital Clínico Universidad de Chile  
 Santos Dumont 999, Independencia, Santiago  
 Fono: 978 8153  
 e-mail: pdelano@med.uchile.cl